

Ürəyin Anadangəlmə Qüsurları

K.Q.Qarayeva¹

1. Elmi -Tədqiqat Mamalıq və Ginekologiya İnstitutu

Email: qalib.qarayev.1947@mail.ru

Abstract

The increasing evidence of births with congenital heart defects, the need of surgery operations in postnatal period and the high death rates makes this problem one of the most priority fields in medicine. In another side, interference of pregnancy because of the formation of heart defects in perinatal period makes it also a social problem.

Taking this into account, we have summarized informations in literature regarding to this problems and have published about etiological factors and pathogenesis, which leads to heart defects in perinatal period.

Key words: Perinatal development defects, heart defects, etiology, pathogenesis.

Xülasə

Ürəyin anadangəlmə inkişaf qüsuru ilə doğulanların sayının ilbəil artması və postnatal dövrdə onların üzərində cərrahi əməliyyatların aparılmasına ehtiyacın yaranması və ölüm faizinin yüksək olması bu problemi tibbin prioritet sahələrindən birinə çevirmişdir.

Digər tərəfdən isə dölün perinatal inkişafı zamanı da ürək-damar sistemində qüsurların formalaşması hamiləliyin başa çatmasına mane olduğundan sosial problem kimi də diqqəti cəlb etmişdir.

Bütün bunları nəzərə alaraq biz ədəbiyyatda bu problemlərə aid olan məlumatları ümumiləşdirərək perinatal dövrdə ürək-damar sisteminin inkişaf qüsurlarına səbəb olan amillər və onların patogenezi haqqında məlumat verilmişdir.

Açar sözlər: Perinatal inkişaf qüsurları, ürək-damar qüsurları, etiologiya, patogenezi. Ürəyin anadangəlmə qüsuru ürək damar sistemi xəstəlikləri arasında xüsusi çəkiyə malik olan patologiyadır. Bu xəstəlik nəinki ürək damar sistemi xəstəlikləri eyni zamanda bətdaxili inkişaf qüsuru ilə doğulan uşaqlar arasında da daha çox təsadüf etməsi ilə digər patologiyalardan fərqlənir (1,2,3,4) Bir sıra müəlliflərin verdikləri məlumata görə inkişaf etmiş ölkələrdə ürək və magistral damarların qüsurları ilə doğulanların sayı ilbəil artmaqda davam edir (5,6). Bu da ailədə sosial problemlər yaratmaqla yanaşı

Yazışma üçün əlaqə:

K.Q.Qarayeva¹

1. Elmi -Tədqiqat Mamalıq və

Ginekologiya İnstitutu

Email: qalib.qarayev.1947@mail.ru

postnatal dövrdə uşaq ölümünün və eləcə də xroniki xəstəliklərin sayının artmasına səbəb olur (7).

Dölün bətn daxili inkişaf qüsurlarının daha tez-tez təsadüf etməsinin səbəbi müxtəlif xarici amillərin təsiri ilə izah edilməsinə baxmayaraq bir sıra alimlər (8,9) və digərləri diaqnostik vasitələrin praktik təbabətdə geniş tətbiq olunması ilə bağlayırlar. Adı çəkilən alimlərin fikrincə yeni texnologiyanın və diaqnostik vasitələrin praktik ginekologiyada tətbiqi sayəsində perinatal dövrdə dölün inkişaf qüsurlarını, o cümlədən ürək qüsurlarını aşkar etmək asan olduğundan onların sayı artmaqda davam edir.

H.H.Володин (2006) Rusiya Səhiyyə Nazirliyinin rəsmi məlumatı əsasında bəyan etmişdir ki, 2006-cı ildə Rusiya Federasiyasında doğulan uşaqların hər 1000 nəfərindən 3,17-8,0 nəfəri ürək və magistral damarların qüsurları ilə doğulur.

H.M.Алдашева (2010) Qırğızıstan Səhiyyə Nazirliyinin rəsmi məlumatı əsasında bildirmişdir ki, Qırğızıstan Respublikasında hər il 1500-dən çox uşaq ürəyin anadangəlmə qüsurları ilə doğulurlar. Onların 40%-i yaşamaq qabiliyyətinə malik olmur və doğulandan 1 ay müddətində ölürlər.

Bir sıra müəlliflər isə ürək qüsurları ilə doğulanların 1-ci ay müddətində ölüm faizinin daha yüksək olmasını qeyd edirlər.

A.C.Шарыкин (2005) və Клименко (2007) verdikləri məlumatda ürək-damar sisteminin qüsurları ilə doğulanlarda postnatal dövrün 1-ci ayında ölüm faizinin 70% təşkil etməsi göstərilir.

З.Ф.Аскерова с соавт (2014) 2007-2012-ci illər ərzində Başqırdıstan Respublikasında apardığı monitorinq nəticəsində belə bir qənaətə gəlmişdir ki, bətn daxili inkişaf qüsurları ilə doğulanlar arasında ürək-damar sistemi qüsurları birinci sırada durur.

Е.Е.Чепурных, Е.Г.Григорьев (2014)

verdikləri məlumata görə Rusiya Federasiyasında hər il 20-22 min, Amerika Birləşmiş Ştatlarında 30-35 min uşaq ürək qüsurları ilə doğulur. Onların 50-70% kritik qüsurla doğulduğu üçün təcili cərrahi əməliyyata ehtiyac yaranır. Bu qəbildən olan xəstələr arasında ölüm faizi yüksək olub, 1-ci həftənin sonuna 29%, 1-ci ayın sonuna qədər 42% təşkil edir.

ABŞ-da hər 1000 nəfərdən 50 nəfərə qədəri ürək damar sisteminin qüsurları ilə doğulurlar (15). Buradan göründüyü kimi, ABŞ-da ürək-damar sisteminin qüsurları ilə doğulanlar Rusiya Federasiyası ilə müqayisədə daha yüksək rəqəmlər təşkil edir. Çox gümün ki, buna səbəb ABŞ-da sənayenin daha sürətli inkişafı və eləcə də həyat tempinin yüksək olmasından irəli gələn stres və ondan törənən fəsadlardır.

Bu baxımdan Rusiya Federasiyası alimlərin verdikləri məlumatları müqayisə etməklə daha önəmli fəndlər aşkar etmək mümkündür.

Məsələn həyat tempinin digər regionlara nisbətən yüksək olan Novosibirski əyalətindən toplanan materiallar əsasında A.B.Прахов (2008) müəyyən etmişdir ki, ürək və magistral arteriyaların anadangəlmə qüsurları ilə doğulanlar Novosibirski şəhərində digər ətraf yaşayış məntəqələrinə nisbətən daha yüksəkdir. Eyni zamanda müəlliflər göstərmişlər ki, ürəyin anadangəlmə qüsurları içərisində mədəciklər arasındakı çəpərin defekti daha çox təsadüf edir.

Qüsurların strukturu: Ürək qüsurlarının ayrı-ayrı formalarının təsadüf etmə tezliyi ilə bağlı ədəbiyyatda bir mənalı şəkildə ifadə olunan fikir yoxdur. Hər bir mənbədə ürəyin strukturunun müxtəlif hissələrinin qüsurlarının daha çox təsadüf edilməsi haqqında müxtəlif məlumat verilmişdir.

Л.И.Минайчева (2007) Tomski vilayətində, З.А.Ветеркова (2009) Orenburq vilayətində ürək-damar sisteminin qüsurları ilə doğulanlar arasında kombinə olmuş qüsurların

daha çox olmasını aşkar etmişdir.

В.Г.Стенин с соавт., (2008) ürəyin anadangəlmə qüsurları strukturunda 1-3% hallarda ağ ciyər arteriyası ilə mədəciklərarası çəpərin defektinin kombinasiya şəkilində təsadüf etməsini göstərir.

А.Н.Лищук с соавт., (2015) ürəyin və məqstral damarların qüsurları arasında aorta qapaqlarının qüsurlarının daha tez-tez təsadüf etməsini qeyd edirlər. Müəlliflər eyni zamanda qeyd edirlər ki, 1-2% hallarda aorta qapaqlarının anadangəlmə qüsurları bir taylı və dörd taylı qapaqların qüsurları ilə kombinə olunur.

Н.Б.Седова (2005) apardığı monitoring nəticəsində müəyyən etmişdir ki, İvanov vilayətində ürək-damar sisteminin qüsurları ilə doğulanlar arasında ürəyin sol hissəsinin hipoplaziyası, Fallo tetradası, məqstral damarların transpozisiyası üstünlük təşkil edir.

М.С.Голод və О.В.Удалова (2005) ürəyin sol mədəciyinin hipoplaziyası ilə doğulanların Нижегородской vilayətində də üstünlük təşkil etməsini qeyd edirlər.

3. Ф.Аскарова с соавт (2014) 6 il müddətində apardıqları monitaringa yekun vuraraq ürək-damar sisteminin anadangəlmə ürək qüsurlarının strukturunu aşağıdakı kimi müəyyənləşdirmişlər.

1. Ürək çəpərinin anomaliyası-65,6%
2. İri ölçülü arteriya və venaların anomaliyası- 8,5%;
3. Aortal və mitral qapaqların qüsurları-7,8%;
4. Ürək boşluqlarının anomaliyası-5,2%;
5. Ağciyər və üçtaylı qapaqlarının anomaliyası- 2,1%
6. Ətraf damarlarının anomaliyası-0,5%.

Ədəbiyyat məlumatlarını (6) ümumiləşdirdikdə aydın olur ki, ürəyin və məqstral damarların anadangəlmə qüsurlarının rastgəlmə tezliyi aşağıdakı kimidir.

Mədəciklər arası çəpərin qüsurları-15-23%;

Magistral arteriyaların transpozisiyası-9-20%;

Fallo tetradası 8-14%;

Aortanın koarktasiyası-6-15%;

Açıq arterial qüsurlar 6-18%;

Atrioventikulyar qapağın açıq qalması 2-5%;

Qulaqcıqlar arası çəpərin defekti 2,5-16%;

Ağciyər venalarının anomaliyası 0,5-2%;

Aorta çıxacağının stenozu 2-7%;

Ağ ciyər arteriyasının stenozu 6,8-9%

Qüsurların inkişaf müddəti: Ədəbiyyatda ürək-damar sisteminin qüsurlarının inkişaf müddəti və eləcə də onun risk amilləri haqqında müxtəlif səpgili məlumatlar verilmişdir (23,14,24,25). Həmin məlumatları ümumiləşdirdikdə aydın görünür ki, ürəyin və məqstral arteriyaların anadangəlmə qüsurları embrionun 14-cü günündən başlayaraq 41-ci günə qədər baş verir. Е.В.Кривошекова с соавт., (2009) hesab edirlər ki, ürək-damar sisteminin bətdaxili inkişaf qüsurları hamiləliyin 2-8 həftəliyində embrional morfogenezin pozulmasından irəli gəlir.

Qüsurlu inkişafa səbəb olan amillər: Hinton et al., (2005) hesab edirlər ki, ürək-damar sisteminin anadangəlmə qüsurları əsasən 3 amildən genetik səbəbdən, irsi amillə fetopatiyanın müştərək olmasından, ətraf mühitin qeyri-qənaətbəxş olmasından inkişaf edir.

Ədəbiyyatda dölün qüsurlu inkişafında genetik amillərin rolu barədə müxtəlif səpgili açıqlamalar vardır (16,14,26,27).

Е.Е.Ченрых, Е.Г.Григорьев (2014) genetik amillər içərisində genlərdə, xromosom aparatında və ziqot mutasiyasında gedən qeyri normal proseslərə üstünlük verir. Lakin müəlliflər qeyri-normal prosesin nədən baş verməsini açıqlamırlar.

А.В.Прохоров (2008) verdiyi məlumata görə Şerşev-Terner sindromu olan hamilələrdən doğulanların ürək-damar sisteminin qüsurları ilə doğulur. Onların içərisində aortanın koarktasiyası, hipertrofik kardiopatiya, Daun sindromu ilə hamilə qadınlardan

doğulanlarda isə 40-50%-də çəpər defekti aşkar edilmişdir. Şəxsi müşahidəri əsasında A.V.Proxova hesab edir ki, Daun sindromunu ürək qüsurunun bətdaxili inkişafı üçün yeganə amil hesab etmək düzgün deyildir. Onun fikri digər müəlliflər tərəfindən də diqqətlə çatdırılır. Belə ki, E.E.Чепрых və E.Г.Григорьев (2014) haqlı olaraq qeyd edirlər ki, Daun sindromundan savayı 20-yə yaxın irsi amillərlə bağlı sindromlar vardır ki, onlar dölün qüsurlu inkişafında aparıcı rol oynayırlar.

Hamiləlik dövründə orqanizmə daxil olan bir sıra maddələrin metabolizmi pozulmuş olur. Nəticədə isə həmin maddələrin teratogen xüsusiyyət kəsb etmə ehtimalı artırır. Belə maddələr sırasına rifampisin, bir sıra antihistamin preparatlar, testosteron, benzapiren, metoksietanol və kafein daxildir. Bir sıra antikoagulyantların (qıdantoin, fenobarbital) trankvilizatorların (talidomid, diazepam), antimitotik və şiş əleyhinə preparatların, peroral antidiabetik preparatların, statinlərin (ilk növbədə simvastatin, dovostatin, atrovastatin, provastatinin) hamiləlik dövründə qəbulunun teratogen təsiri aşkar edilmişdir.

Aparılan çox sayı tədqiqatlar sübuta yetirmişdir ki, radioaktiv şüalanma irsi yolla ötürülərək embrionun və dölün inkişafına neqativ təsir göstərərək ölüdoğulma və ya anadangəlmə inkişaf qüsurlarına səbəb olur (28,29).

Müəyyən edilmişdir ki, ionlaşdırıcı şüalar orqanizmə təsir göstərərək xromosom aparatını zədələyir, onların arasında yaranmış tarazılığı pozmuş olur. DNT-nin reperativ imkanlarını kəskin şəkildə zəiflədir (30). Çernobil atom elektrik stansiyasının partladılmasından sonra onun bərpasında iştirak edən insanlar üzərində aparılan monitorinqin nəticələrinə əsaslanaraq qeyd edir ki, onlardan doğulan uşaqların 2/3 hissəsində xromosom aparatı zədələnmişdir.

İonlaşdırıcı şüaların təsirindən hüceyrələr o cümlədən cinsi hüceyrələr də zədələnir (30). Çox güman ki, zədələnmiş cinsi hüceyrələr spermatogenezi o cümlədən dölün bətdaxili inkişafını təmin edə bilmir və bu səbəbdən də dölün qüsurlu inkişafı baş verir.

O.B.Макаров (2006), E.B.Борачева с соавт (2012) hesab edirlər ki, ürəyin bətdaxili qüsurunun etiologiyasında bir sıra infeksiya amilləri o cümlədən toksikoplazmoz, siflis, qonokoklar, xlamidiya, hepatit A və B, məxmərək, sitomeqalovirus, herpes, mikoplazma listeriya mühüm rol oynayır.

Ürəyin anadangəlmə qüsurunun etiologiyasında alkoqolizmin vacib rol oynaması barədə ədəbiyyatda çoxsaylı məlumatlar mövcuddur.

E.B.Борачева с соавт.,(2012) göstərir ki, hamiləlik dövründə həddən artıq alkoqol qəbul edən qadınlarda dölün bətdaxili inkişafı zamanı mədəciklər arasы çəpərin və eləcə də qulaqcıqlar arasы çəpərin formalaşması defektlə başa çatır. Bu da postnatal dövrdə çəpərin plastikası kimi mürəkkəb əməliyyat aparılmasını zəruri edir. Ürək qüsurlarının bətdaxili inkişafına təkan verən amillərdən biri də hamiləlik dövründə orqanizmdə gedən metabolizmin normal gedişinin pozulmasıdır.

Л.И.Минчаева (2007) hesab edir ki, orqanizmdə metabolizmin pozulmasına səbəb hamiləlik dövründə orqanizmdə fol turşusunun çatmamazlığıdır. Onun fikrincə ürək-damar sistemi qüsurun inkişafının profilaktikasını təmin etmək məqsədilə hamiləlik dövründə gündə 5 mq Fol turşusu qəbul edilməlidir.

Şəkərli diabetlə xəstə olan hamilələrdən doğulanların 6,2-50%-ə qədərində postnatal dövrdə ürək-damar sistemində müxtəlif qüsurlar aşkar edilmişdir. Güman edilir ki, bunun əsas səbəbi ananın qan zərdabında keton cisimciklərin və şəkərin yüksəlməsidir. E.V.Боғаçиева və həmkarlarının verdikləri məlumata əsasən şəkərli diabet ilə

xəstələnən hamilələrdən ürək qüsuru ilə doğulanlar arasında 47%-ə qədər ən ağır qüsurla Fallo tetradası ilə doğulurlar.

Dölün qüsurlu inkişafında digər faktorların da rolu vardır.

Bu amillər içərisində ananın yaşı və bədən çəkisi indeksi mühüm rol oynayır (31). Hamiləliyin toksikozla keçməsi və 1-ci trimestrində dölün düşmə təhlükəsi olduğu hallar da qüsurlu inkişaf üçün zəmin hazırlayan amildir.

E.E.Чепурных, Е.Г.Григорьев (2014) hesab edirlər ki, qohum nigah zamanı ürək damar sisteminin qüsurlu inkişaf şansı 2-5 dəfə artmış olur. Bunun əsas səbəbi irsi yolla ötürülən xəstəliklərdir.

Ю.В.Исаков с соавт., (2007) göstərir ki, yeni doğulmuşların 5%-də irsi yolla ötürülən xəstəliklə doğulanlar təşkil edir. Təbii ki, belə xəstələr müəyyən qüsurlarla doğulur ki, bu da postnatal dövrdə bir sıra sosial problemlər yaratmaqla yanaşı neonatal ölüm faizinin artmasında da vacib rol oynayır. İrsi ötürülən xəstəliklərlə doğulanlar neonatal ölüm faizini yüksəltməkdən savayı xroniki xəstəliklərin səbəbkarı kimi də tibb ictimaiyyəti tərəfindən qiymətləndirilir.

В.А.Бахаев, Н.Д.Фанченко (2005) verdikləri məlumata əsasən Moskva vilayətində irsi xəstəliklə doğulan 100 min xəstə sosial təminat alır. Bütün bu sadalanan amillərin hər biri ayrı-ayrılıqda embriona təsir göstərərək ürəyin strukturunun düzgün formalaşmasına mane olur. Bunun nəticəsində mədəciklər, qulaqcıqlararası çəpərin və eləcə də qapaqların formalaşması müxtəlif defektlərlə başa çatır. Magistr al damarların ürəkdən çıxması, dəliklərin bağlanılmaması və s. şəkildə qüsurlar yer alır. Bu zaman hemodinamika kəskin pozulmur və ona görə də doğulan uşağın ürək qüsurları adətən yaxşı kompensasiya olduğu üçün kliniki əlamətlər əksər hallarda doğuşdan bir neçə müddət sonra özünü büruzə verir (34).

Anadangəlmə ürək qüsurları embrionun inkişafı zamanı müvafiq elementlərin qeyri sinxron inkişafı ilə bağlıdır.

Hayakava et el., (2014) fikrincə aorta və ağ ciyər arteriyalarının anadangəlmə qüsuru embriogenezdə baş lülədən aortanın və ağ ciyər arteriyasının ayrılması zamanı əmələ gələn dissimetriya hesabına yaranır.

Müayinə metodları: Ədəbiyyat məlumatlarından görünür ki dölün bətdaxili inkişafının dinamik izlənilməsi vacib şərtlərdən biri olmuşdur və bu günə qədər də vacib olmaqda davam edir. Bu məqsədlə müxtəlif istiqamətli tədqiqat işləri aparılmış və onun sayəsində bir sıra instrumental müayinə metodları meydana çıxmışdır ki, onların köməyi ilə bətdaxili inkişaf qüsurlarını, o cümlədən ürəyin anadangəlmə qüsurlarını müəyyən etmək mümkün olmuşdur (36,33,37).

Hazırda dölün qüsurlu inkişafını müəyyən etmək üçün 3 əsas metoddan istifadə edilir. Ultrəsəs müayinəsi;

Ananın qanında bir sıra biokimyəvi markerlərin o cümlədən α – fetoprotein, xorionik qonadotropin, sərbəst estriolun təyini;

Döl materiallarının o cümlədən ciftin, amniotik mayenin və qanın təyini.

Bu müayinə metodlarının hər biri döldə inkişaf edən müxtəlif qrup patoloji proseslərin müəyyənləşdirilməsi üçün spesifikdir. Hər bir müayinə metodlarından alınmış nəticələri düzgün qiymətləndirdikdə dölün inkişaf qüsurlarını vaxtında aydınlaşdırmaq mümkün olur. Bu da qüsurlu doğulanların sayının kəskin şəkildə azaldır. Dölün bətdaxili inkişafında yaranmış qüsurların erkən diaqnostikası daha önəmlidir. Çünki, gündəlik praktiki müşahidələr və eləcə də bir sıra klinisistlərin (32) verdikləri məlumatlardan aydın göründüyü kimi, bətdaxili inkişaf qüsurlarının hamiləliyin 2-ci trimestrində aşkar edilməsi zamanı hamilələrin təxminən 20-30%-i hamiləliyi

pozmaq fikrindən daşınırlar. Anadangəlmə qüsurla doğulan uşaqlar isə postnatal dövrdə ya həyata qabil olmamaqları və ya eybəcərlikləri ailəyə sosial problemlər yaşadırlar. Bu baxımdan B.A.Бахаров с соавт., (2005) və digər alimlərin təklif etdiyi kimi hamiləliyin 1-ci trimestrində dölün bətn daxili inkişafında qüsurların olub-olmamasını müəyyənləşdirmək daha önəmlidir.

Beləliklə, ədəbiyyat məlumatları əsasında belə bir qənaəətə gəlirik ki, ürək damar sisteminin anadangəlmə qüsurları istər perinatal və istərsə də postnatal dövrdə yüksək ölüm faizi ilə digər anadangəlmə qüsurlardan fərqlənir. Polietoloji patologiyadır. Hamiləliyin pozulması üçün erkən diaqnostikası olduqca önəmlidir. Bu məqsədlə hamiləliyin ilkin dövrlərindən başlayaraq sona qədər ultrasəs müayinəsi ilə yanaşı qanda biokimyəvi markerlərin təyini vacibdir.

Ürəyin və magistral damarların qüsurları ilə doğulan uşaqlar ilk gündən kardiocərrahin nəzarətində olmalıdır. Belə olduqda ölüm faizini nisbətən azaltmaq mümkündür. Bətn daxili inkişaf qüsurları zamanı istər hamiləliyin yarımqıç pozulması və istərsə də başa çatması halları valideynlərdə stress hal yaratdığından onlar psixoloqun nəzarətində olmalıdır.

Ə D Ə B İ Y Y A T

Виноградова И.В., Краснов М.В., Иванова Н.Н. Особенности состояния сердечно-сосудистой системы у новорожденных с экстремально низкой массой тела. //Мед.альманах – 2009, № 4, с.103-106.

Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца: проблемы плода и новорожденного ребенка //Consilium medicum 2012 № 3, с.54-58.

Аскарова З.Ф., Марданова А.К., Аскаров Р.А. и др., Врожденные пороки развития у детей в республике Башкортостан (по

данным мониторинга за 2007-2012 гг). //Российский педиатрический журнал 2014, № 2, с.4-9.

Engelfriet P. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow – up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease //Eur. Heart. J. 2005, N 26, p.2325-2333.

Сурова О.В., Парвулюсова М.Ю., Совершаева М.В. и др. Врожденные пороки сердца у детей города Северодвинска //Экология человека 2010, № 2, с.43-45.

Botto L.D., Corea A. Decreasing the burden of congenital heart anomalies: an epidemiologic evaluation of risk factors and survival //:Prog. Pediatr. Cardiol. 2003, N 8, p.111-112.

Цой Е.Г., Игишева Л.Н., Нохрин А.З., и др. Врожденные левосторонние обструктивные пороки сердца у новорожденных //Вестник Кузбасского научного центра. Кемерово 2010. Вып. II. С.184-185.

Краснов М.В., Тимукова А.К., Сергеева А.П., Савоськина Е.Н. Врожденные пороки сердца у детей в Чувашской Республике. Кардиология, 2008, № 4, с.70-71.

Демикова Н.С., Лапина А.С. Врожденные пороки развития в регионах Российской Федерации (итого мониторинга за 2000-2010 гг). Российский вестник перинатологии и педиатрии 2012, № 2, с.91-98.

Володин Н.Н. Показатели смертности и рождаемости в Российской Федерации //Педиатрия, 2006, № 3, с.5-8.

Алдашева Н.М. Врожденные пороки сердца у детей раннего возраста //Вестник Кыргыс. гос. мед. Академия им.И.К.Ахунбаева. 2010, № 3, с.50-51.

Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Москва: Теремок 2005, 381 с.

Клименко Т.М. Результаты помощи новорожденным с врожденными пороками сердца в условиях перинатального центра //Здоровье ребенка, неонатология 2007, № 3, с.36-37.
Чепурных Е.Е., Григорьев Е.Г. Врожденные пороки сердца. //Сибирский медицинский журнал. 2014, № 3, с.121-127.

Hofman I.E. Kaplan S. The incidence of congenital heart disease II J. Am Coll Cardiol. 2002. v. 39. P1890-1900.

Прахов А.В. Неонатальная кардиология. Новосибирск. 2008, 311 с.

Миначиева Д.И. Мониторинг пороков развития в Томской области //Здравоохранения Рос. Федерац. 2007, № 3, с.41-43.

Ветеркова З.А. Мониторинг сердечно-сосудистых заболеваний новорожденных. В кн.: Современная перинатология, организация технологии и качество. Материалы 4го ежегодного конгресса специалистов перинатальной медицины. 2009, Т.4., с.12.

Стенин В.Г., Ленько Е.В., Иванов А.А. и др. Хирургическая коррекция сочетания врожденной атрезии клапана легочной артерии и приобретенного порока аортального клапана. //Патология кровообращения и кардиохирургия. 2008, № 3, с.73-76.

Лищук А.Н., Шадловский И.П., Бровко Л.Е. и др. Врожденный порок сердца: Аномалия строения аортального клапана – четырехстворчатый аортальный клапан (клинический случай) //Вестник новых медицинских технологий. Электронный журнал, 2015, № 3, 6 с.

Седова Н.Б. Роль врожденных пороков развития в структуре младенческой смертности //Проблемы соц.гигиены здравоохр., и истор. медицины. 2005, № 2, с.14-16.

Голод М.С., Удалова О.В. Мониторинг

врожденных пороков развития у детей в Нижегородской области //Проблемы соц. Гигиены, здравоохранения и история медицины. 2005, № 1, с.30-32.

Врожденные пороки сердца: справочник для врачей. //Под ред. Е.В.Кривошекова, И.А.Ковалева, В.М.Шинулина. – Томск: STT. 2009, 286 с.

Hinton R.B., Yutzey K.E., Benson D.W. Congenital heart disease genetic causes and developmental insights //Proqress in Ped. Cardiol. 2005. V.20, p.101-111.

Jing-bin H. Molekulyar mechasnisms of congenital heart disease. //Cardiovask. Pathol. 2009. № 5. P.121-129.

Lecler D., Rozen R. Molekulyar genetics of MTHFR: Polymorphisms are not all benign //Med Sei.2007, № 3. P.297-302.

Nie Y., Gin., Gong J. Et al., Methylenetetrahydrofolate reductase C 677 T Polymorphism and congenital heart disease: a meta –analysis //Clin. Chem. Lab. Med. 2011 № 12 P. 2101-2108.

Ибрагимова А.И. Клинические данные о генетоксическом действии ионизирующий радиаций //Российский вестник перинатологии и педиатрии 2003, № 6, с.51-55.

Сипягина А.Е. Особенности формирования врожденных пороков развития у детей из семей ликвидаторов радиационной аварии //Рос.вестн. перинатологии и педиатрии. 2005, № 2, с.53-56.

Богачева Е.В., Антонов О.В., Артюкова С.И., Филиппов Г.П. Врожденные пороки сердца: распространенность в популяции, факторы риска. //Мать и Дитя в Кузбассе. 2012, № 11, с.19-24.

Stothard K.J.Tennant R.W., Bell R. Et al., Maternal overweight and obesity and the risk of congenital anomalies a systematic review and meta-analysis. //Jama 2009 6. P.636-650.

Исаков Ю.Ф., Кулаков В.И., Кучеров Ю.И.

Врожденные пороки развития: перинатальная диагностика и новая концепция оказания помощи новорожденным // Вопросы современной педиатрии 2007, № 3, с.15-17.

Бахаров В.А., Мурашко Л.Е., Каретникова Н.А., Клименченко Н.И. Перинатальная диагностика синдрома Эдвардса (анализ клинических наблюдений) // Акушерство и гинекологии 2004, № 1, с.20-24.

Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Самородская И.В., Ботнарь Ю.М. Кардиологическая и хирургическая помощь при сердечно-сосудистых заболеваниях в Российской Федерации в 2006 г. // Бюллетень НЦССХ. 2007, № 5, с.34-43.

Hayakawa M., A sai T., Kinoshita T., Suzuki T. Qudarcuspid Aortic Valve: A Report on a 10-year case series and Literature Review. Ann Thorac Cardiovasc. Surg. 2014. P941-944.

Барашнев Ю.И., Бахарев В.А., Новиков П.В. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей (Путеводитель по клинической генетике). М. Триада. – Х. 2004 – 560 с.

Николаева Е.И., Голубев В.А. Оценка эффективности внедрение в деятельность территориальных учреждений приказ МЗРФ № 457 от 20.12.2000 г. «О совершенствовании перинатальной диагностики в профилактике наследственных и врожденных заболеваний у детей» // Акушерство и гинекологии 2005, № 3, с.45-47.

Əlavə məlumatlar.

Müəlliflərin töhfələri.

Konsepsiya və dizayn, Məlumatların əldə edilməsi, təhlili və ya təfsir, Əlyazmanın tərtibi, Əlyazmanın mühüm intellektual məzmun üçün tənqidi təftişi, Statistik təhlil, Məlumatların idarəedilməsi, Araşdırma, Əldə edilmiş dəstək, maliyyə və nəzarət: bütün müəlliflər bərabər qaydada. Müəlliflər yekun əlyazmanı oxuyub və təsdiq edib.

Maliyyələşdirmə.

Məqalənin hazırlanması məqsədilə aparılan təhlil və araşdırmalar üçün heç bir kənar maliyyə əldə edilməmişdir. Heç bir digər qurum və ya sponsor təşkilatlar araşdırmanın və ya tədqiqatın və ya təhlilin dizaynı və aparılmasında; məlumatların toplanması, idarə edilməsi, təhlili, məlumatların təfsirində, habelə əlyazmanın hazırlanması, nəzərdən keçirilməsi və ya təsdiqində heç bir rolə malik olmayıb; əlyazmanın nəşrə təqdim edilməsi haqqında qərarların verilməsində iştirak etməmişdir.

Məlumat və materialların əlçatanlığı.

Təhlil zamanı istifadə olunan və/yaxud təhlil edilən məlumatlar (datalar) müəlliflərə və ya jurnalın redaksiyasına müraciət etməklə əldə edilə bilər.

Bəyannamələr.

Etik Komitənin icazəsi və məlumatlı razılıq.

Hər bir iştirakçıdan yazılı və ya uyğun olduqda şifahi məlumatlı razılıq alınıb. Etik Komitə (AKC, Azərbaycan) bu təhlili təsdiq edib.

Maraqların toqquşması.

Müəllif(lər) hər hansı maraqların toqquşmasını bəyan etməyiblər.

Müəlliflərə dair təfərrüatlar.

1. Akad. C.Abdullayev adına Elmi-Tədqiqat Kardiologiya İnstitutu

Göndərilib: 11 noyabr 2015-ci il. **Qəbul edilib:** 13 noyabr 2015-ci il. **Elektron nəşr** 15 noyabr 2015-ci il.