

**“ЯНГИ ТУГИЛГАН БОЛАЛАРДА УЧРАЙДИГАН  
МУКОВИСЦИДОЗНИНГ ИЧАК ШАКЛИНИ  
ИММУНОГИСТОКИМЁВИЙ ХОС ЖИХАТЛАРИ.”**

*Рахмонова Шахноз Каххоровна.*

*ТДСИ, “Физиология ва патология” кафедраси ассистенти*

**Аннотация.** Муковисцидоз ёки кистозли фиброз ёки Ландштейнера-Фанкони касаллиги наслий системали аутосом-рецессив типда ирсийланувчи экзокринопатия булиб, эрта нафас тракти, ошқозон ичак системаси ва бошқа аъзоларнинг манифестацияли клиник куриниши билан характерланувчи касалликдир. Янги тугилган болаларда учрайдиган жами касалликларнинг орасида муковисцидоз касаллиги хар 2 минг боланинг 1 тасида учрайди. Ушбу касалликнинг 3 тури: упка, ичак ва аралаш турлари фаркланади. Тадқиқотларга кура муковисцидознинг факат ичак шакли жами холатларнинг 5% ни ташкил этади. Бу генетик касаллик ирсийланади ва регионар таркалиш хусусиятига эга. Статистик маълумотларга кура, Европа давлатида муковисцидознинг ичак шакли катталар ва болаларда ташхисланиб, бу давлатнинг аҳолисининг 5% ген дефекти буйича ташувчи хисобланади ва янги тугилган болаларда касаллик келиб чиқишига замин яратади.

**Калит сўзлар:** муковисцидоз, ичак шакли, иммуногистохимёвий, янги тугилган болалар, ирсийланиш.

**Ключевые слова:** муковисцидоз, кишечная форма, иммуногистохимия, новорожденные, наследственность.

**Key words:** cystic fibrosis, intestinal form, immunohistochemistry, newborns, heredity.

Одам организмида юзага келувчи патологик узгаришларнинг сабаби экзокрин безлардаги ишлаб чиқарилган секретнинг қуюқлашганидир. ВОЗ маълумотларига кура янги тугилган болаларда касалликнинг таркалиши 1:600 дан 1:1200 курсаткичи ташкил этади. Дунё буйича хар йили 45.000 бола муковисцидоз касаллиги билан тугилади. (Россияда 300 тагача, Москвада 10 тагача.) Ушбу касалликда касалланган катталар сони доимий ошиб боради ва

хозирги кунда мас: Россия давлатида муковисцидоз билан назоратдагилар 1600 тани ташкил этмоқда. Ўзбекистонда эса муковисцидоз билан касалланган назоратдаги беморлар сони 200 мингдан ортик.

Олдинги йилларда касалланганлар уртача 5 йил умр кечирган бўлса, хозирги кунда эрта ташхислаш даволашнинг самаралиги ҳисобига муковисцидоз касаллиги ривожланган давлатларда, мас: Америка, Канада, Буюк Британияда 40 ёшгача, Россияда эса 16 ёшгача ( Москва ва Санкт-Петербургда 23 ёш) умрни узайишини ташкил этади.

Муковисцидоз касаллигининг учровчи шакллари ушбу нисбатда учрайди:

1. Упка шакли- 15-20% ( бошқа аъзоларда клиник белгисиз)
2. Аралаш шакли 75-80 % (упка ва бошқа аъзоларнинг шикастланиши билан)
3. Ичак шакли - 5%.

Муковисцидоз аутосом-рецессив типда ирсийланиб, ок танли ахолининг CFTR полипептид гени мутацияси ва бу геннинг 7-хромосоманинг узун елкасида жойлашиши ва муковисцидозли мембранаассоцияловчи оксил кодланиши билан характерланади.

Энг кўп тарқалган ген шакли F508del бўлиб, 85% аллел холида учрайди.

CFTR бу циклик аденозин-монофосфат(цАМФ) бўлиб, хлоридларнинг ҳаракат каналини бошқариб, хлорид, натрий ва бикарбонатларнинг эпителиаль мембрана орқали утишини назорат қилади. Касаллик фақат гомозиготларда учрайди. CFTR ген мутациясининг оғир қуринишида ошқозон ости безининг функционал бузилиши натижада витамин ва озик моддаларнинг сурилиши бузилиши кузатилиб, буй ва жисмоний усишнинг орқада қолиши, катталарда эса қандли диабет қуринишида намоён бўлади. Шу билан бирга муковисцидозда генетик ва иммунологик маркерларни узига хос жиҳатларини урганиш ҳам муҳим аҳамият касб этади. Хозирги кунда интенсив иммуногистокимёвий текширувлар шуни курсатмоқдаки, касалликларнинг ривожланишида ҳар бир касаллик алоҳида узига хос иммуноморфологик

белгиларига эга.Муковисцидоз касаллигида сурункали яллигланиш жараёни про- ва яллигланишга карши цитокинларнинг дисбаланси хисобига ушлаб турилади. Буни болаларда утказилган текшириш асосида исботлаш мумкин. Яъни болаларда кистоз фиброз касаллиги билан про- ва яллигланишга карши цитокинларнинг орасидаги номуносивлик кайд этилади: айникса кук йиринг таекчали инфекция *Pseudomonas aeruginosa* билан огриган болаларда ИЛ-10 и ИЛ-4ларнинг пасайиши фониде ИЛ-1 $\beta$  ва ФНО- $\alpha$ лар ошади. ( на базе НИИ медицинской генетики ТНЦ СО РАМН, г. Томск, иммунологическое обследование в отделе гематологии, иммунологии и морфологии ЦНИЛ СибГМУ.)

Лекин ушбу жараенда катнашаётган иммун тизимидаги микро ва макрофагал катор хужайраларнинг активлик узгариши хали охиригача урганилмаган. Патологик жараённинг хар хил боскич ривожланишида хужайранинг рецептор аппарати ва фагоцитларнинг ферментатив статуси касалликда иммунологик яллигланиш механизми хакида мухим ахборот беради ва бу ушбу касалликнинг иммунокоррекциясини яхшилашга ёрдам беради.

Охирги йилларда муковисцидознинг барча учраш шакллари кенг камровда урганилишига карамасдан, муковисцидознинг ичак шакли иммуногистокимёвий хос жихатлари бўйича сезиларли прогресс қўлга киритилган бўлсада, ханузгача мухим муаммо бўлиб қолмоқда.( Е.И.Кондратьева, Г.Н. Янкина, А.А. Рудко, Е.В.Яровенко, Т.В.Перевозчикова, М.А.Скачкова, В.Н.Сероклинов. Педиатрия, Клинические исследования.)

**Тадқиқот мақсади:** Янги тугилган болаларда муковисцидознинг муаммоли учрайдиган ичак шаклини иммуногистокимёвий хос жихатларини баҳолаш ва морфологик ташхислаш алгоритмини ишлаб чиқариш.

**Тадқиқот вазифалари:**

- Янги тугилган болалардаги муковисцидознинг барча шаклида иммуногистокимёвий хусусиятларини морфологик жихатдан ўрганиш;

- Янги тугилган болалардаги муковисцидознинг ичак шаклида иммуногистокимёвий хусусиятларини морфологик жиҳатдан ўрганиш;

- Янги тугилган болалардаги муковисцидознинг ичак шаклида иммуногистокимёвий хусусиятларини морфометрик кўрсаткичларини ўрганиш ва баҳолаш;

- Янги тугилган болалардаги муковисцидознинг ичак шаклида иммуногистокимёвий хусусиятларини хослик алгоритмини ишлаб чиқиш;

### **Материал ва усуллар.**

Материал сифатида муковисцидознинг ичак шакли ташхиси билан ташхисланган ва улган болалардаги материал бўлаклари иммуногистокимёвий ва морфологик жиҳатдан ўрганилди.

### **Хулоса:**

Хулоса килиб айтганда, муковисцидозни барча турлари учраш ҳолатига кура, хар хил нисбатда ривожланади. Янги тугилган болалар муковисцидозини ташхислаш ва уларни иммуногистокимёвий ўрганиш учун хар хил жинсдаги болалар аутопсияси утказилди ва ташхисланди. Ташхис натижаларига кура муковисцидознинг упка, ичак ва аралаш шакллари орасида энг куп учраш тури ичак шакли эканлиги исботланди. Шу нарса курсатадики, бу болалар орасида улим ҳолатини кучайтириб, жараённинг тез ривожланишига сабаб булади.

### **Фойдаланилган адабиётлар рўйхати (REFERENCES):**

1. М.С.Абдуллаходжаева. Одам патологияси асослари. Абу Али ибн Сино номидаги нашр. 2011й. 1-2 қисм.
2. Н.Ш.Шевченко, Ж.И.Муканова Патологическая анатомия. Москва. Владос пресс. 2005. 2.М.А.Пальцев, Н.М.Аничков. Патологическая анатомия. Москва. Медицина. 2001. Т-1.
3. Лекции по общей патологической анатомии Под редакцией акад.М.А.Пальцева. -М.: Издательский дом «Русский врач». 2003.
4. Патологическая анатомия (курс лекции) п/р. Акад. РАМН В.В.Серова и др. Москва. Медицина 1998.

5. Гистология. п/р. Ю.И. Афанасьева, Н.А.Юриной. Москва. Медицина 2001,
6. Патолофизиология. п/р. П.Ф.Литвицкого. Москва. Медицина, 1997.
7. Пальцев М.А. , Коваленко В.Л.,Аничков Н.М. Руководство по биопсийно-секционному курсу – М.: Медицина,2002.
8. Патология: Руководство. под редакцией М.А.Пальцева, В.С.Паукова, Э.Г.Улумбекова. -М.:Издательский дом «Гэстар-Мед».2002.
- 9.«Ички касалликлар». Р. Харрисон. Практика. Москва 2003.
- 10.Даминов Т.О., Гадоев А.Г и др. «Современные методы обучения и контроля знаний подготовке врача общей практики». Ташкент, 2002 г.