

O'ZBEKISTON

ADRENOGENITAL SINDROM

Samarqand Davlat Tibbiyot Universiteti
Klinik ordinatura 2-kurs Xirurgiya yo'nalishi
Toshmamatov Muslimbek Farxod o'g'li,
Azimova Dildora Alisherovna,
Jamonqulov Saidjon Qaxramonovich

Ilmiy rahbar: Toirov Abduhamid Suvonqulovich

Annatsiya. Adrenogenital sindrom-adrenal bezlarning irsiy kasalligi, bu erda fermentlarning funktsional to'lovga layoqatsizligi tufayli steroidogenez buziladi. Diagnostika davomida 17-gidroksiprogesteron, 17-ketosteroidlar, androstenedion, ACTH darajalari, tuxumdonlarning ultratovush tekshiruvi. Bemorlarga glyukokortikoidlar va mineralokortikoidlar bilan gormonlarni almashtirish, estrogenlar yangi avlod androgenlari yoki progestinlari bilan birgalikda buyuriladi. Soltering va oddiy viril kasallikning antenatal shakllari bilan genital organlarning ko'rinadigan virilizatsiyasi asosiy klinik belgisi. Yangi tug'ilgan chaqaloqlarda ayol pseudohermafroditizm belgilari mavjud. Klitoris kattaligi katta yoki konus shaklidagi shaklga ega, vagina og'zi chuqurlashadi, urogenital sinus hosil bo'ladi, katta va kichik labiya kengayadi, perineum baland. Ichki jinsiy organlar odatda rivojlangan.

Kalit so'zlar: Adrenogenital sindrom, urogenital sinus, katta va kichik labiya kengayadi, pseudohermafroditizm.

Mavzuning dolzarbligi: Adrenogenital sindrom - kortikosteroidlar biosintezi uchun zarur fermentlarning tug'ma nuqsoni oqibatida yuz beradigan klinik simptomlar majmui. Unga buyrak usti bezi po'st qavatining tug'ma virilizatsiya-lovchi giperplaziyasi sabab buladi. Adrenogenital sindromning virilizatsiyalovchi xilida qonda kortizol miqdori deyarli kam bulib, androgenlar ko'payib ketadi. Bunda qiz homilaning tashqi jinsiy a'zolari o'g'il homilaga xos bo'ladi. Qiz tug'ilganidan keyin virilizatsiya davom etadi, gavda tuzilishi erkaklarnikiga o'xshash bo'lib, sut bezlari

o'smaydi va hayz ko'rmaydi. O'g'il homilaning jinsiy a'zolari tez rivojlanadi va bola tug'ilganidan keyin barvaqt balog'atga yetadi. Adrenogenital sindromning tuz yo'qotish oqibatida kelib chiqadigan xiliga kortizol va aldosteron meta-bolizmida kuzatiladigan ancha chuqur o'zgarishlar xosdir. Bu gormonlar miqdori juda kam bo'lib, bemorda buyrak usti bezi po'st qavatining yetishmovchiligi ruy beradi. Chaloqda soxta xunasalik belgilari, organizm dehidratatsiyasi (natriy yo'qotish natijasida), keyinchalik yurak-tomir yetishmovchiligi kuzatiladi va bola yurak faoliyati to'satdan to'xtashi natijasida nobud bo'lishi ham mumkin. Adrenal korteksning adrenogenital sindromi yoki konjenital disfunktsiyasi (giperplaziya) meros qilib olingan kasalliklarning eng ko'p uchraydi. Patologiyani tarqalishi turli millat vakillari orasida farq qiladi. Kavkazdagi odamlarda AGS ning klassik versiyalari 1:14 000 chaqaloqlarning chastotasida uchraydi, Alaska eskimoslari esa bu ko'rsatkich 1:282. Yahudiylarning kasallanish darajasi ancha yuqori. Shunday qilib, adrenogenital buzilishning klassik bo'lmagan shakli Ashkenazi guruhining yahudiy millatiga mansub kishilarning 19% da aniqlanadi. Patologiya autosomal retsessiv turga qarab uzatiladi. Har ikkala ota — onaning patologik genini tashishda bunday sindromga ega bo'lgan bolani tug'ilish ehtimoli 25%, tashuvchi va bemorning turmushida-75%. Agar otalardan biri to'liq DNKga ega bo'lsa, bolalardagi sindromning klinik ko'rinishlari rivojlanmaydi. Agar otasi va onasi bo'lsa, bola ham kasal bo'ladi. Genital organlarning xarakterli o'zgarishlariga ega bo'lgan antenatal AGS turlarini tashxislash qiyin emas va tug'ilgandan keyin darhol amalga oshiriladi. Shubhali holatlarda karyotiplash ayol karyotipini (46XH), molekulyar-genetik testlarni tasdiqlash uchun ishlatiladi. Keyinchalik klinik debyutni yoki virilizatsiyaning minimal tashqi ko'rinishlari bilan yashirin oqim bilan diagnostik qidiruv muhim ahamiyatga ega. Bunday hollarda adrenogenital sindromni aniqlash uchun laboratoriya va instrumental usullar qo'llaniladi.

Patogenez: CYP 21-B-genining nuqsoni bilan adrenogenital sindromning eng keng tarqalgan versiyasini ishlab chiqish mexanizmining asosi qayta aloqa tamoyilidir. Uning dastlabki aloqasi steroid — kortizol va aldosteronning etishmasligi. 17-

deoksikortizol va deoksikortikosteronga 11-gidroksiprogesteron va progesteronning to'liq o'tish davri bilan birga gidroksilatsiya jarayonlarining to'lovga layoqatsizligi kuzatiladi. Natijada kortizol sekretsiyasi kamayadi va bu jarayonni gipofiz bezida qoplash uchun kortikosteroidlarni ishlab chiqarishni rag'batlantirish uchun adrenal korteksning kompensatsion hiperplaziyasiga olib keladigan ACTH gormonining sintezi kuchayadi. Shu bilan bir qatorda, androgenlarning sintezi ortadi va ularning sezgir to'qimalar va organlarga ta'sirining aniq belgilari paydo bo'ladi. Ferment faolligining mo'tadil pasayishi bilan mineral kortikoid yetishmovchiligi rivojlanmaydi, chunki aldosteronga bo'lgan ehtiyoj kortizolga nisbatan deyarli 200 marta past bo'ladi. Faqat genning chuqur nuqsoni erta yoshdan boshlab o'zini namoyon qiladigan jiddiy klinik belgilarga olib keladi.

Adrenogenital sindromni davolash: Buyrak usti bezining viril disfunktsiyasini tuzatishning asosiy usuli-glyukokortikoid etishmovchiligini bartaraf etuvchi gormonlarni almashtirish terapiyasi. Yashirin AGS bo'lgan ayol reproduktiv rejalari bo'lmasa, giperandrogeniyaning teri ko'rinishlari ahamiyatsiz va oylik ritmik, gormonlar ishlatilmaydi. Boshqa hollarda, davolanish rejimini tanlash endokrin patologiya shakliga, etakchi belgilarga va uning zo'ravonligi darajasiga bog'liq. Ko'pincha glyukokortikoid preparatlarini tayinlash muayyan terapevtik maqsadga muvofiq tanlangan boshqa dori-darmon va jarrohlik usullari bilan to'ldiriladi.

Foydalanilgan adabiotlar:

- 1.B.X Shagazatova „Endokrinologiya”
- 2.S.I Ismailov „Endokrinologiya”
3. Mark S. Nyu-York: *Thieme Medical Publishers*. 7 2010. Greenberg. „Neyroxirurgiya bo'yicha qo'llanma.”
- 4.Internet tarmoqlari.