

FRUKTOZANI IRSIY KO'TARA OLMASLIK

Ilmiy rahbar- PhD assistent

Toshmurodov Dostonjon Asatullo o'g'li

Mizomova E'zoza Qurbonali qizi

Samarqand davlat tibbiyot universiteti 2- kurs

Pediatrica fakulteti talabasi

Abdukaxorova Nilufar Abduljalolovna qizi

Samarqand davlat tibbiyot universiteti

2- kurs Pediatrica fakulteti talabasi

Annotatsiya: Fruktozani irsiy ko'tara olmaslik — bu fruktoza almashinuvining tug'ma buzilishi bo'lib, aldolaza B fermentining yetishmovchiligi bilan bog'liq. Natijada fruktoza organizmda to'planib, jigar va buyrak faoliyatining buzilishiga olib keladi. Ushbu maqolada fruktozani irsiy ko'tara olmaslikning etiologiyasi, patogenez, klinik belgilari va diagnostika usullari yoritilgan.

Аннотация: Наследственная непереносимость фруктозы — это врождённое нарушение обмена фруктозы, связанное с недостаточностью фермента альдолазы В. В результате фруктоза накапливается в организме и вызывает поражение печени и почек. В статье рассмотрены этиология, патогенез, клинические проявления и методы диагностики наследственной непереносимости фруктозы.

Annotation: Hereditary fructose intolerance is a congenital disorder of fructose metabolism caused by a deficiency of the enzyme aldolase B. As a result, fructose accumulates in the body and leads to liver and kidney damage. This article describes the etiology, pathogenesis, clinical manifestations, and diagnostic methods of hereditary fructose intolerance.

Kalit so'zlar: fruktoza intoleransi, aldolaza B, irsiy kasallik, jigar zararlanishi, metabolism, gipoglikemiya.

Kirish: Fruktozani irsiy ko'tara olmaslik moddalar almashinuvining irsiy buzilishlaridan biri bo'lib, autosom-retsessiv yo'l bilan nasldan naslga o'tadi. Ushbu kasallik fruktoza metabolizmida ishtirok etuvchi aldolaza B fermentining yetishmovchiligi bilan xarakterlanadi. Natijada fruktoza-1-fosfat hujayralarda to'planib, jigar, buyrak va ichak hujayralarining shikastlanishiga olib keladi. Fruktaza mevalar, sabzavotlar va shakar (saxaroza) tarkibida keng tarqalgan uglevod hisoblanadi. Sog'lom organizmda fruktoza fermentlar yordamida parchalanib energiya manbai sifatida ishlatiladi. Ammo ferment yetishmovchiligi natijasida fruktoza almashinuvi buziladi va organizmda zaharli moddalar to'planadi. Fruktozani irsiy

ko'tara olmaslik odatda chaqaloqlik davrida, bola ratsioniga meva sharbatlari yoki shakar qo'shilgan ovqatlar kiritilgandan keyin namoyon bo'ladi. Kasallikning asosiy belgilari qusish, ich ketishi, gipoglikemiya va jigar kattalashishi bilan namoyon bo'ladi. Og'ir holatlarda jigar yetishmovchiligi rivojlanishi mumkin. Mazkur maqolaning maqsadi fruktozani irsiy ko'tara olmaslik kasalligining kelib chiqish sabablari, rivojlanish mexanizmi, klinik belgilari va diagnostika usullarini ilmiy asosda o'rganishdan iborat.

Asosiy qism: Fruktoza almashinuvi (metabolizmi). Fruktoza organizmga asosan mevalar, asal va saxaroza tarkibida kiradi. Ichaklarda so'rilgandan so'ng fruktoza qon orqali jigarga yetkaziladi. Jigarda fruktoza metabolizmi bir necha fermentlar yordamida amalga oshadi. Avvalo fruktoza fruktokinaza fermenti yordamida fruktoza-1-fosfatga aylanadi. Keyinchalik fruktoza-1-fosfat aldolaza B fermenti yordamida glitseraldehid va dihidroksiatsetonfosfatga parchalanadi. Ushbu moddalar glikoliz jarayonida ishtirok etib energiya hosil bo'lishiga xizmat qiladi.

Sog'lom organizmda fruktoza tez parchalanadi va organizmda to'planib qolmaydi. Ammo aldolaza B fermentining tug'ma yetishmovchiligi natijasida fruktoza-1-fosfat parchalanmaydi va hujayralarda yig'ilib boradi.

Kasallik etiologiyasi

Fruktozani irsiy ko'tara olmaslik autosom-retsessiv yo'l bilan nasldan naslga o'tadigan genetik kasallik hisoblanadi. Kasallik ALDOB geni mutatsiyasi natijasida yuzaga keladi. Ushbu gen aldolaza B fermentining sintezini boshqaradi. Agar bola otanadan nuqsonli genni olsa, organizmda aldolaza B fermenti yetarli miqdorda hosil bo'lmaydi.

Kasallik kam uchraydi, ammo u bolalik davrida og'ir metabolik buzilishlarga sabab bo'lishi mumkin.

Patogeneza

Aldolaza B fermentining yetishmovchiligi natijasida fruktoza-1-fosfat jigarda, buyraklarda va ichak hujayralarida to'planadi. Fruktoza-1-fosfatning to'planishi fosfat ionlarining kamayishiga olib keladi. Natijada energiya almashinuvi buzilib, ATF sintezi kamayadi.

ATF miqdorining kamayishi glikogen parchalanishini sekinlashtiradi va glyukoza hosil bo'lishini kamaytiradi. Bu esa og'ir gipoglikemiyaga olib keladi. Shu bilan birga jigar hujayralari zararlanib, gepatomegaliya rivojlanadi.

Uzoq davom etgan kasallik jigar sirrozi va buyrak faoliyatining buzilishiga olib kelishi mumkin.

Klinik belgilari:

Kasallik odatda chaqaloqlik davrida fruktoza yoki saxaroza saqllovchi ovqatlar berilgandan keyin namoyon bo'ladi. Asosiy klinik belgilar quyidagilar:

- Ko'ngil aynishi va qusish

- Ich ketishi
- Qorin og‘rig‘i
- Holsizlik
- Terlash
- Gipoglikemiya
- Jigar kattalashishi (gepatomegaliya)

Ba’zi bemorlarda sariqlik va vazn ortmasligi kuzatiladi. Og‘ir holatlarda jigar yetishmovchiligi rivojlanishi mumkin.

Diagnostika

Fruktozani irsiy ko‘tara olmaslikni aniqlashda laborator tekshiruvlar muhim ahamiyatga ega. Qon tahlilida glyukoza miqdorining kamayishi aniqlanadi. Biokimyoviy tekshiruvlarda jigar fermentlari miqdorining oshishi kuzatiladi.

Siydik tahlilida fruktoza aniqlanishi mumkin. Eng ishonchli diagnostika usuli genetik tekshiruv hisoblanadi. Genetik tahlil orqali aldolaza B fermentini kodlovchi gen mutatsiyasi aniqlanadi.

Davolash va profilaktika

Fruktozani irsiy ko‘tara olmaslikni davolashning asosiy usuli maxsus parhez hisoblanadi. Ratsiondan fruktoza, saxaroza va sorbitol saqllovchi mahsulotlar chiqarib tashlanadi.

Bemorlar quyidagi mahsulotlarni iste’mol qilmasliklari kerak:

- Mevalar va meva sharbatlari
- Asal
- Shakar va shirinliklar
- Ba’zi sabzavotlar

To‘g‘ri parhezga rioya qilinsa bemorlar normal hayot kechirishlari mumkin. Kasallikni erta aniqlash og‘ir asoratlarning oldini olishda muhim ahamiyatga ega.

Xulosa: Fruktozani irsiy ko‘tara olmaslik fruktoza almashinuvining og‘ir irsiy buzilishi bo‘lib, erta aniqlanmasa jigar va buyrak faoliyatining jiddiy zararlanishiga olib kelishi mumkin. Ushbu kasallik aldolaza B fermentining tug‘ma yetishmovchiligi bilan bog‘liq bo‘lib, fruktoza-1-fosfatning organizmda to‘planishiga sabab bo‘ladi. Kasallikni aniqlashda klinik belgilar, laborator tekshiruvlar va genetik tahlillar muhim ahamiyatga ega. Davolashning asosiy usuli fruktoza, saxaroza va sorbitol saqllovchi mahsulotlarni ratsiondan chiqarib tashlash hisoblanadi. Fruktozani irsiy ko‘tara olmaslikni erta tashxislash va to‘g‘ri parhezga rioya qilish bemorlarning sog‘lig‘ini saqlashda va asoratlarning oldini olishda muhim ahamiyatga ega.

FOYDALANILGAN ADABIYOTLAR:

1. Г.Ф. Коротько. Биохимия человека. — М.: Медицина, 2018.
2. Абдуллаев А.Х., Иброхимов Ш. Biokimyo. — Toshkent: “Fan”, 2020.
3. Walstra, P., Wouters, J.T.M. Dairy Science and Technology. — CRC Press, 2017.

4. McSweeney, P.L.H. Advanced Dairy Chemistry. — Springer, 2020.
5. Abdullaev A.X., Ibrohimov Sh. Biokimyo. — Toshkent: “Fan”, 2020.
6. G‘ulomov M.N. Oziq-ovqat biokimyosi asoslari. — Toshkent: “Yangi asr avlodi”, 2018.
7. Ismoilov S. Sut va sut mahsulotlari texnologiyasi. — Samarqand: SamDTU nashriyoti, 2019.
8. To‘laganov R., Mamatqulov O. Oziq-ovqat kimyosi. — Toshkent: “Universitet”, 2021.
9. Qodirov A. Hayvon mahsulotlari biokimyosi. — Toshkent: “Ilm ziyo”, 2017.