

**OLIV VA O'RTA MAXSUS TA'LIM VAZIRLIGI
O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI SOG'LIQNI SAQLASH VAZIRLIGI
SAMARQAND DAVLAT TIBBIYOT UNIVERSITETI**

Qo'lyozma sifatida

UO'K: 616.155.1-611:615.011-06

FOZILOVA MAFTUNA SHOKIROVNA

**«BIRIKTIRUVCHI TO'QIMA DISPLAZIYASI BOR BEMORLARDA
ANEMIYA RIVOJLANISHI VA KECHISHINING O'ZIGA XOSLIGI»**

5A10103 – Terapiya(ichki kasalliklar)

MAGISTRLIK DARAJASINI YOQLASH UCHUN

DISSERTATSIYA

Ilmiy rahbar: t.f.d., prof.: Shodikulova G. Z.

Ilmiy maslahatchi: PhD Mirzayev O.V.

SAMARQAND – 2023

MAZMUNI

QISQARTMALAR RO'YXATI	3
KIRISH	5
1-BOB. ADABIYOTLAR SHARHI. ANEMIYA BILAN BIRIKTIRUVCHI TO'QIMA DISPLAZIYASI MUAMMOSIGA ZAMONAVIY NAZAR	10
1.1. BTDning klinik kechishi, diagnostikasi va profilaktikasining o'ziga xos xususiyatlari.	10
1.2. Biriktiruvchi to'qima displaziyasi bor bo'lgan odamlarda periferik qon tizimining holati	16
1.3. BTD fonida anemiyani davolashning zamonaviy jihatlari	17
2-BOB. ANEMIK SINDROMI MAVJUD BTD BILAN OG'RIGAN BEMORLARNI TEKSHIRISHNING MATERIALLARI VA USULLARI.	18
2.1. Tadqiqotning umumiy xarakteristikasi	18
2.2. Tadqiqot usullari	24
3-BOB. SHAXSIY NATIJALAR. ANEMIK SINDROMI MAVJUD BTD BILAN OG'RIGAN BEMORLARDA KASALLIK KLINIKASI, DIAGNOSTIKASI VA DAVOLASHNING O'ZIGA XOS XUSUSIYATLARI.	26
3.1. Anemiyasi mavjud biriktiruvchi to'qima displaziyasi bo'lgan bemorlarda kasallikning klinik kechish dinamikasi	26
3.2. Anemiyasi mavjud biriktiruvchi to'qima displaziyasi bo'lgan bemorlarda gemodinamik holatlar	46
3.3. Biriktiruvchi to'qima displaziyasi bilan og'rigan bemorlarda anemiyani davolashning xususiyatlari	50
MUHOKAMA	55
XULOSALAR	60
ADABIYOTLAR RO'YXATI	61

QISQARTMALAR RO'YXATI

AG	Arterial gipertenziya
GXS	Giperxolesterinemiya
BTD	Biriktiruvchi to'qima displaziyasi
YuIK	Yurak ishemik kasalligi
IL	Interleykin
ChQ	Chap qorincha
RKA	Rivojlanishning kichik anomaliyalari
MMP	Matriksli metalloproteinaza
BTDD	Biriktiruvchi to'qima differensiallashmagan displaziyasi
PG	Prostaglandin
MKP	Mitral klapan prolapse
MS	Marfan sindromi
YQK	Yurak-qon tomir kasalliklari
YQA	Yurak-qon tomir asoratlari
EDS	Elars-Danlo sindromi
FS	Funksional sinf
EKG	Elektrokardiografiya
ExoKG	Exokardiografiya
ODO'	Oxirgi diastolik o'lcham
OSO'	Oxirgi sistolik o'lcham
ZF	Zarb fraksiyasi
ChQOD	Chap qorincha orqa devoir
MASS- феноти п	Mitral valve, Aorta, Skeleton, Skin
Fe ²⁺	Temir ionlari

Ca^{2+}	Kalsiy ionlari
Mg^{2+}	Magniy ionlari

KIRISH

Magistrlik dissertatsiyasi mavzusining dolzarbligi. So'nggi yillarda adabiyotda biriktiruvchi to'qima displaziyasi (BTD) muammolari faol muhokama qilinmoqda. BTD - bu embrional va tug'ruqdan keyingi davrda biriktiruvchi to'qima shakllanishining buzilishi bilan birlashtirilgan genetik jihatdan geterogen va klinik jihatdan polimorfik holatlar guruhidir. Ushbu patologiyaning genetik geterogenligi uning klinik variantlarining keng doirasini aniqlaydi - ma'lum gen sindromlaridan (Marfan, Elers-Danlos) rivojlanishning ko'p omilli mexanizmlari bo'lgan ko'plab differentsiallanmagan (sindromik bo'lmagan) shakllargacha. So'nggi o'n yilliklar davomida olib borilgan tadqiqotlar shuni ko'rsatadiki, biriktiruvchi to'qima displaziyasi (BTD) aholi orasida ancha keng tarqalgan - uning aholi orasida chastotasi 26-80% ni tashkil qiladi (Amiraslanov E.Y., 2014). Biriktiruvchi to'qima displaziyasi turli xil tug'ma va orttirilgan kasalliklar fonida, shuningdek, alohida holatda ham uchraydi. Ichki organlardagi biriktiruvchi to'qimasining displastik o'zgarishlari, xususan, yurak-qon tomir tizimi, nafas olish tizimi, mushak-skelet va ko'rish apparatlarining shikastlanishi bilan namoyon bo'ladi. Bu ko'rinishlarning barchasi jiddiy asoratlar va hatto to'satdan o'limni rivojlanish xavfi yuqoriligi bilan alohida e'tiborga loyiq (Galaktionova M.Y., Mironova O.I. 2014).

Anemiya - bu qizil qon tanachalari sonining kamayishi va qondagi gemoglobinning kamayishi bilan bog'liq holat. Dunyo bo'ylab 1,62 milliard odam kamqonlikdan aziyat chekmoqda, bu aholining 24,8 foizini tashkil qiladi. Anemiya holatlarining rivojlanishi asosida turli patologik jarayonlar yotadi. Ko'pgina hollarda anemiyalar ikkilamchi bo'lib, ular asosiy kasallik nuqtai nazaridan e'tiborga olinishi kerak. [98,99] Barcha anemiyalarga xos bo'lgan alomatlardan tashqari, har bir shakl o'ziga xos belgilarga ega (temir tanqisligi anemiyasida temir tanqisligi, gemorragik sindrom va aplastik anemiyada yuqumli kasalliklar rivojlanishi xavfi kabi asoratlar va boshqalar). Shu bois kamqonlikni o'z vaqtida tashxislash, uni keltirib chiqargan

kasalliklarni aniqlash, davolash va oldini olish masalalari muhim ahamiyat kasb etadi. Eritrotsitlar membranalarining strukturaviy zaifligi BTD bilan kasallangan odamlarda anemiya rivojlanishining patogenetik omili bo'lib xizmat qiladi [92,97,98].

Anemiya sindromi mavjud BTDni davolashda magniy va temir mikroelementlari muhim o'rin tutadi. Magniy ionlari biriktiruvchi to'qimalarning asosiy moddasining bir qismi bo'lib, uning metabolizmini tartibga solishda ishtirok etadi. Magniy tanqisligi sharoitida fibroblastlarning kollagen ishlab chiqarish qobiliyati buziladi (Martinov A.I., 2013). Ma'lumki, temir kollagen almashinuvida ham ishtirok etadi va biriktiruvchi to'qimalarning shakllanishida muhim rol o'ynaydi. Temir tanqisligi anemiyasi fibroblastlarning kislorod va ozuqa moddalari bilan yetarlicha ta'minlanmasligiga olib kelishi aniq, bu esa biriktiruvchi to'qima hujayralarining omon qolishini kamaytiradi (Kerimqulova N.V. va boshq. 2013).

Adabiyotda asosan BTD ning klinik kechishi, gemodinamikaning holati to'g'risida ma'lumotlar mavjud, ammo BTD va anemiyaning klinik ko'rinishlarini baholashda konsensus yo'q. BTD ning anemiya rivojlanishi bilan bog'liqligi - anemik yurak, klinika va davolash, ayniqsa, tug'ish yoshidagi ayollarda klinik kechishi to'g'risida deyarli hech qanday ma'lumot yo'q. [85.92]

Yuqoridagi barcha omillar anemiya bilan og'rigan BTD bor bemorlarda ushbu tadqiqotni o'tkazish uchun asos bo'ldi.

Muammoning o'rganilganlik darajasi. Zamonaviy tushunchalar nuqtai nazaridan, biriktiruvchi to'qima displaziyasi (BTD) embrion va postnatal davrda organlar va tizimlarning morfofunktsional buzilishlari ko'rinishida progrediyent kechishi bilan xarakterlanadigan biriktiruvchi to'qima rivojlanishining buzilishi sifatida qaraladi [4, 16, 17]. Ma'lumki, gematopoetik to'qima va qon hujayralari embriogenetik jihatdan mezenximadan kelib chiqadi va biriktiruvchi to'qimalarning bir turidir [10]. Hozirgi vaqtda BTDDa gemostaz tizimi va eritropoez tizimining qon tomir-trombotsitlar va koagulyatsion aloqalari holati yetarlicha batafsil o'rganilgan.

Shubhasiz, gematopoetik tizimdagi buzilishlar BTD bilan og'rigan bemorlarning hayoti va ish prognoziga ta'sir qiladi.

BTd bilan kasallangan o'tkazilgan tadqiqotlarning 46,6-72,0% hollarida magniy yetishmovchiligi aniqlangan, shuning uchun tadqiqotchilar BTd rivojlanishida gipomagnemiyaning patogenetik ahamiyatini tan olishadi. Magniy ionlari biriktiruvchi to'qima tuzilishining asosiy moddasi bo'lib, magniy yetishmovchiligi holatida fibroblastlar kollagen ishlab chiqarish qobiliyatini yo'qotadi. Magniy yetishmovchiligi strukturaviy biriktiruvchi to'qima molekulalarining biosintezining sekinlashishiga olib keladi, bu kollagen zanjirlarining noto'g'ri shakllanishi bilan tavsiflanadi. Shu munosabat bilan kollagen tolalarining xaotik joylashuvi shaklida biriktiruvchi to'qimalarning shakllanishi buziladi. [47,74,76]

Anormal kollagen sintezi, kollagenning haddan tashqari degradatsiyasi, kollagen tolalari tuzilishining buzilishi, shunga o'xshash anomaliyalar, otoimmün reaksiyalar natijasida to'qimalarning nobud bo'lishi ham BTd rivojlanishiga olib kelishi mumkin. [12,22] Yuqorida aytib o'tilgan barcha jarayonlar davomida to'laqonli kollagen hosil bo'lishi uchun ko'p sonli oqsillar, genlar, fermentlar va ularning kofermentlar ishtirok etadi.

Yuqoridagi ma'lumotlar shuni ko'rsatadiki, BTd fonida kamqonlik diagnostikasi va prognozini optimallashtirish, asoratlarning oldini olish yetakchi vazifalardan biri bo'lib qolmoqda va hal etilmagan, munozarali masalalar ushbu tadqiqotning ilmiy va amaliy zarurligini tasdiqlaydi. Bugungi kunda bu borada to'plangan tajriba, olib borilgan ilmiy-amaliy tadqiqotlarni hisobga olish ushbu dolzarb masalani o'rganish imkonini beradi[11,13].

Tadqiqot maqsadi anemiya sindromi bo'lgan BTd bilan og'rigan bemorlarda periferik qon tizimi xususiyatlarini o'rganish, uning diagnostik mezonlarini ishlab chiqish va patogenetik terapiyani asoslash edi.

Tadqiqot vazifalari:

1. anemiya sindromi mavjud BTD bilan og'riqan bemorlarning chastotasini aniqlash va ushbu guruh bemorlarda kasallik klinik kechishining xususiyatlarini o'rganish;
2. BTD klinik kechishining og'irligi va anemiya rivojlanish darajasi o'rtasidagi bog'liqlikni aniqlash;
3. qondagi magniy, temir va gemoglobin ionlarining tarkibiga qarab exokardiografik ko'rsatkichlarning xususiyatlarini o'rganish;
4. anemiyasi mavjud BTD bilan og'riqan bemorlarni davolashni optimallashtirish va samaradorligini oshirish uchun magniy va temir preparatlarini buyurishning maqsadga muvofiqligini asoslash.

O'rganish obyekti. 2020-yildan 2022-yilgacha Samarqand shahar tibbiyot birlashmasi hamda Samarqand shahridagi 6- va 12-poliklinikalarga anemiya bilan murojaat qilgan 70 nafar bemorlar klinik tadqiqot uchun olindi.

Tadqiqot predmeti sifatida biokimyoviy tadqiqotlar uchun bemorlarning venoz qoni va plazmasi olindi.

Tadqiqot usullari: tadqiqotlar umumiy klinik (shikoyatlarni aniqlash, anamnez yig'ish, organlar va tizimlar holatini baholash), umumiy qon tahlili (Hb o'rtacha miqdori, eritrotsitlar miqdori, Hbning eritrotsitdagi o'rtacha konsentratsiyasi, Hbning eritrotsitdagi o'rtacha tarkibi aniqlash), qon biokimyoviy tahlili (Mg^{2+} , Fe^{2+} , Ca^{2+} aniqlash), instrumental (EKG, exokardiografiya, ultratovush tekshiruvi, ko'krak qafasi rentgenografiyasi) va statistik usullarni o'z ichiga olgan standart sxema bo'yicha o'tkazildi.

Tadqiqotning ilmiy yangiligi quyidagicha:

ilk marotaba BTD bilan og'riqan odamlarda kamqonlikning kelib chiqishi va rivojlanishiga baho berildi;

anemik sindromi mavjud BTD bor bemorlarda periferik qon sistemasining xususiyatlari aniqlandi;

BTD bilan og'rigan bemorlarning tanasida magniy va temir darajasining kollagen metabolizmining buzilishidagi ahamiyati aniqlandi;

kasallik kechishining og'irligiga, magniy almashinuvining buzilishiga va anemiya sindromi darajasiga qarab BTD bilan og'rigan bemorlarni davolash uchun taktika ishlab chiqilgan.

Tadqiqot natijalarining ilmiy va amaliy ahamiyati.

Tadqiqot natijalarining ilmiy ahamiyati kamqonlikning og'irligi va biriktiruvchi to'qima displaziyasi belgilarining mavjudligi hamda ularning og'irlik darajasi, magniy va temir darajasidan kollagen almashinuvining buzilishi, periferik qon tizimi holatini baholash o'rtasidagi nisbiy bog'liqlikni aniqlashdan iborat. BTD va anemiya asoratlarini tashxislash va oldini olish uchun o'z vaqtida choralar ko'rish mumkin.

Olingan natijalarning amaliy ahamiyati shundan iboratki, anemic sindromi mavjud BTD klinik kechishini erta tashxislash va prognozlash, o'z vaqtida samarali davolash usullari kasallikning rivojlanishini oldini oladi, yuzaga kelishi mumkin bo'lgan asoratlarni kamaytiradi va bemorlar hayot sifatini yaxshilaydi.

Magistrlik dissertatsiyasining tuzilishi va hajmi. Dissertatsiya kirish, 3 bob, muhokama, xulosa va foydalanilgan adabiyotlar ro'yxatidan iborat. Dissertatsiya hajmi 71 betdan iborat.

I BOB. ADABIYOTLAR SHARHI

ANEMIYA BILAN BIRIKTIRUVCHI TO'QIMA DISPLAZIYASI MUAMMOSIGA ZAMONAVIY NAZAR

1.1. BTDning klinik kechishi, diagnostikasi va profilaktikasining o'ziga xos xususiyatlari.

Biriktiruvchi to'qima o'z ahamiyatiga ko'ra odam organizmida alohida o'rin tutadi. U umumiy tana vaznining taxminan 50% ni tashkil qiladi va skelet va tashqi terini hosil qiladi, shuningdek tananing ichki muhitini shakllantirishda ishtirok etadi, bu orqali barcha tarkibiy elementlar ozuqa moddalarini oladi va metabolik mahsulotlarni olib tashlaydi. Embriogenez davrida biriktiruvchi to'qima mezenximadan rivojlanadi, undan tashqaridan bir-biriga juda o'xshash bo'lmagan to'qimalar: teri va suyaklar, qon va limfa, xaftaga va silliq mushaklar hosil bo'ladi, ular nafaqat umumiy kelib chiqishi, balki umumiy tuzilishi va funksiyalari bir-biriga bog'liq [45, 46 .48].

Kollagenning o'ziga xos xususiyatlari bilan biriktiruvchi to'qimalarning ko'p qirraliligini tushuntirishi mumkin. Kollagen tanamizdagi umumiy tana vaznining 30% dan ortig'ini tashkil qiladi va nafaqat teri va skelet to'qimalarida (40-50%), balki ichki organlarning stromasida (ular massasining 10%) ham mavjud. [26].

Tug'ma yoki irsiy biriktiruvchi to'qima nuqsonlarining rivojlanishi organlar va tizimlarning amalga oshirilishi va ishlashida biriktiruvchi to'qima ishtirok etadigan hayotiy muhim funktsiyalarining buzilishiga olib kelishi mumkin [31,45]. Birlashtiruvchi to'qimalarning nuqsonlari va kasalliklarini rivojlanishidagi anomaliyalarning genetik geterogenligini biriktiruvchi to'qima tizimidagi juda ko'p sonli bo'g'inlarni boshqaradigan uning tarkibiy genlari bilan izohlash mumkin.

So'nggi yigirma yil ichida biriktiruvchi to'qima displaziyasini o'rganishga bag'ishlangan tadqiqotlar va nashrlar soni ortdi va bu birinchi navbatda ushbu patologiyaning ko'payishi bilan bog'liq [28,49,53].

Hozirgi vaqtda hujayradan tashqari matritsa oqsillari (har xil turdagi kollagenlar, tenaskin, fibrillin), o'sish omili retseptorlari genlari (o'sish omili- α) va matritsa metalloproteinazalari genlaridagi mutatsiyalar bilan bog'liq bo'lgan monogen BTDLarning katta guruhi ma'lum [30,31]. BTD rivojlanishiga olib keladigan genlar kollagen sintezi va rivojlanishini hamda uning oraliq moddalari tashkil etilishini, strukturaviy oqsillarni va oqsil-uglevod komplekslarini kodlaydi. Ushbu genlarning mutatsiyalari BTDning 250 dan ortiq turlarini rivojlanishiga olib keladi (Kadurina T.I., Gorbunova V.N., 2007, Zemtsovskiy E.V., 2009). Anormal kollagen sintezi, kollagenning haddan tashqari degradatsiyasi, kollagen tolalari tuzilishining buzilishi, shunga o'xshash anomaliyalar, autoimmun reaksiyalar natijasida to'qimalarning nobud bo'lishi ham BTD rivojlanishiga olib kelishi mumkin. Ko'p sonli oqsillar, genlar, fermentlar va ularga kofermentlar ushbu bosqichlarning barchasida to'liq kollagen hosil bo'lishida ishtirok etadilar. Bugungi kunga qadar BTDning umumiy qabul qilingan tasnifi mavjud emas [13,14,43]. BTD kollagen sintezi, yetilishi yoki parchalanishi davridagi genetik nuqsonga ko'ra tasniflanishi mumkin [54]. Amalda BTDni differensiallashgan (sindromik) va differensiallanmagan (sindromik bo'lmagan) shakllarga bo'lish odatiy holdir. Differensiallashgan (sindromik) displaziyalar odatda juda kam uchraydi, ammo genlar va biokimyoviy nuqsonlar, merosning ma'lum bir turi bilan belgilanadigan aniq klinik ko'rinishga ega. Displaziyaning bu turiga Marfan sindromi, Elers-Danlos sindromi, tugallanmagan osteogenez, Stikler sindromi, Alport sindromi va boshqalar kabi yaxshi o'rganilgan va taniqli sindromli shakllar kiradi [44, 45,56,84]. Kasallikning klinik belgilari spektri kollagen biosintezi va differensiatsiyasining miqdoriy va sifat jihatdan buzilishi bilan belgilanadi. BTDning differensiallanmagan (sindromik bo'lmagan) shakllari genetik jihatdan geterogen guruh bo'lib, u birlamchi gen buzilishlari natijasida kelib chiqadi, anomaliyalarning to'liq bo'lmagan, o'chirilgan, ajratilmagan shakllari ko'rinishida namoyon bo'ladi [40,42,50]. Hozirgi kunga qadar tug'ma tayanch-harakat apparati displaziyasi bilan

bog'liq patologiyani aniqlash va tasniflashga urinishlar asosan ortopedlar tomonidan amalga oshirilgan va skeletning irsiy tizimli kasalliklariga kiritilgan [72]. Adabiyotda "osteodisplaziya" atamasi mavjud bo'lib, u embrion yoki tug'ruqdan keyingi rivojlanishning ma'lum bir bosqichida osteogenezning to'xtashi, sekinlashishi yoki buzilishi natijasida kelib chiqqan suyak to'qimalarining malformatsiyasini anglatadi [73].

Biroq, internist pozitsiyasidan, bu yondashuv bilan, ko'pincha bu patologiyada qayd etilgan ichki organlarda jiddiy o'zgarishlar kuzatuv maydonidan tashqarida qoladi.

T.I. Kadurina kollagen biosintezi sohasidagi molekulyar genetika yutuqlariga asoslanib, "kollagenopatiya" atamasini taklif qildi. "Kollagenopatiya" atamasi o'z ma'nosida irsiy BTDDan kelib chiqqan, lekin faqat onto- va organogenezdagi kollagen tuzilmalarining genetik jihatdan aniqlangan nuqsonlarini aks ettiradi va barcha mushak-skelet tizimining displaziyasini to'liq tavsiflamaydi. Biroq, genetik nuqsonlarning aniq identifikatsiyasi kollagen sintezi yoki parchalanish bosqichlarida gen mutatsiyasidan kelib chiqadigan sharoitlarni aniqlash bilan kollagenopatiyalarni tasniflash imkonini beradi [52,58,66]. Kollagenopatiyalarning ushbu tasnifi yordamida, shuningdek, tabaqalashtirilgan va ajratilmagan displaziyaning klinik sindromlarini ajratish mumkin, ularning hisobi nafaqat tibbiy genetiklar, balki amaliyotchi shifokorlar uchun ham qiziqish uyg'otadi. Bugungi kunga qadar biriktiruvchi to'qima displaziyasining tarqalishi haqida aniq ma'lumotlar yo'q. Tadqiqotlar shuni ko'rsatdiki, [21, 47, 68, 84, 90] BTDDning individual fenotipik ko'rinishlari aholining 20-80 foizida aniqlanadi.

BTDD ning alohida nozologik birliklar tomonidan ko'rib chiqilishi tibbiyotning tor ixtisoslashuvi bilan izohlanadi [35, 41, 85]. Aholida BTDD paydo bo'lishi to'g'risidagi ma'lumotlarni to'plashga ma'lum hissa tasniflash va diagnostika yondashuvlarining noaniqligi bilan bog'liq [61]. Ba'zi mualliflarning fikriga ko'ra, displaziyaning uchta tashqi belgisi mavjudligiga qarab, BTDD mavjudligi yoki yo'qligi masalasi hal qilinishi kerak. Boshqalar ayollar uchun to'rtta va erkaklar

uchun beshta tashqi belgilarni aniqlashni stigmatizatsiya ostonasi deb hisoblashadi (Klemenov A.V., 2005). V.A. Tabolin va N.P. Shabalov (2010), E.V. Zemtsovskiy (2000) BTD diagnostikasi uchun chegara sifatida olti yoki undan ortiq tashqi belgilar mavjudligini taklif qiladi. BTD diagnostikasi uchun displaziyaning 6-8 belgilari zarur degan fikr ham mavjud (Kadurina T.I., Gorbunova V.N., 2007). Stigmatizatsiya chegarasining aniq mezonlari yo'qligi sababli, turli mualliflar tomonidan olingan tadqiqotlar natijalarini solishtirish qiyin. Biroq, aksariyat ekspertlar miqdoriy yondashuv bilan rasmiy tashxis qo'yish ortiqcha tashxis qo'yishga olib keladi degan xulosaga kelishadi, shuning uchun dismorfogenezning fenotipik belgilarining sifat tarkibiga ko'proq ahamiyat beriladi [24, 62, 84]. Olimlar dismorfogenez belgilarining turli xil ahamiyati kontseptsiyasini ishlab chiqdilar, ammo tadqiqotchilarning BTDning asosiy va ikkilamchi belgilari haqidagi fikrlari sezilarli darajada farq qiladi [51, 77, 83].

BTd homiladorlik va tug'ilishning noqulay kechishiga, kasb tanlashning cheklanishiga, harbiy xizmatga yaroqsizlik oshishiga, yuqori nogironlikka, shuningdek, erta va to'satdan o'lim holatlarini ko'plab uchrashiga olib keladi va ushbu holatlar uning muhim tibbiy va ijtimoiy ahamiyatga ega ekanligini tushuntiradi [19,27].

BTdning turli xil klinik ko'rinishlari tufayli ko'plab simptomlarni birlashtirish qiyin. Tug'ma yoki irsiy biriktiruvchi to'qima nuqsonlari tananing hayotiy funksiyalarining buzilishiga olib kelishi mumkin va shu bilan bemorlarning hayoti va hayotiy faoliyati uchun jiddiy prognozga ega. Biriktiruvchi to'qima displaziyasida ko'plab organlarning zararlanishi biriktiruvchi to'qimaning butun organism bo'ylab keng qamrovli tarqalishi bilan izohlanadi [15,33,57].

Klinik jihatdan BTd bilan bog'liq holatlar quyidagicha tasniflanadi [16]:

I. BTdning tizimli irsiy sindromlari:

A. Kollagen biosintezi va degradatsiyasining nuqsoni bilan bog'liq kasalliklar: Marfan sindromi, Elers-Danlos sindromi, tugallanmagan osteogenez, "bo'sh teri" sindromi, distrofik epidermoliz bullyozi.

II. Tayanch-harakat va tayanch-harakat-visseral ko'rinishlarga ega bo'lgan biriktiruvchi to'qimalarning tizimli irsiy kasalliklari.

Lokomotor ko'rinishlarga quyidagilar kiradi:

1. Ko'krak qafasining deformatsiyasi (voronkasimon, urchuqsimon).
2. Umurtqa pog'onasi deformatsiyasi (kifoz, lordoz, skolyoz, "to'g'ri" orqa).
3. Mushaklar tizimining patologiyasi (gipotrofiya, mushaklarning gipotoniyasi, qorin bo'shlig'i mushaklarining diastazasi, qorin bo'shlig'i churralari).
4. Suyak-pay yizimi displaziyalari (fizar, epifizar, metafizar, diafizar, spondiloepifizar).

Visseral ko'rinishlarga quyidagilar kiradi:

1. Nafas olish tizimidagi o'zgarishlar: tug'ma traxeobronxomegaliya, tug'ma traxeobronxomalatsiya, Uilyams-Kampbell sindromi, Leshke bronxoektatik amfizemasi, o'pka gipoplaziyasi.
2. Yurak-qon tomir tizimidagi o'zgarishlar: yurak klapanlarining prolapsi, aorta va o'pka arteriyasining ildizlarining kengayishi, o'rta va kichik kalibrli tomirlar, yurak tomirlarining anevrizmalari, venalarning varikoz kengayishi.
3. Asab tizimidagi o'zgarishlar: vegetativ-qon tomir distoniya sindromi, asab tizimi anoreksiyasi, gemikraniya.
4. Oshqozon-ichak traktidagi o'zgarishlar: o't pufagi va o't yo'llarining diskineziyasi, gastroptoz, megakolon, dolixosigma.
5. Buyrakdagi o'zgarishlar: nefroptoz, buyraklar displaziyasi.
6. Ko'rish organidagi o'zgarishlar: miopatiya, astigmatizm, shishasimon tananing dislokatsiyasi va subluksatsiyasi, tug'ma g'ilaylik, ko'zning old kamerasing chuqur burchagi.
7. LOR a'zolarining patologiyasi: otoskleroz, burun to'sig'ining egriligi, tonozli

tanglay.

8. Teridagi o'zgarishlar: nozik, shaffof, oson zaiflanadigan teri, haddan tashqari quruq yoki giperelastik teri; tez ko'karadigan; teri chiziqlari; "sigaret" qog'ozi shaklida tikuv.

BTD bilan kasallangan 46,6-72,0% hollarda magniy yetishmovchiligi aniqlangan, shuning uchun tadqiqotchilar BTD rivojlanishida gipomagnemiyaning patogenetik ahamiyatini tan olishadi. Magniy ionlari biriktiruvchi to'qima tuzilishining asosiy moddasi bo'lib, magniy yetishmovchiligi bilan fibroblastlar kollagen ishlab chiqarish qobiliyatini yo'qotadi. Magniy yetishmovchiligi strukturaviy biriktiruvchi to'qima molekulalarining biosintezining sekinlashishiga olib keladi, bu kollagen zanjirlarining noto'g'ri shakllanishi bilan tavsiflanadi. Shu munosabat bilan kollagen tolalarining xaotik joylashuvi shaklida biriktiruvchi to'qimalarning shakllanishi buziladi [18,23,37]. Zamonaviy tushunchalar nuqtai nazaridan, biriktiruvchi to'qima displaziyasi (BTD) embrion va postnatal davrda organlar va tizimlarning morfofunktsional buzilishlari, progressiv kurs bilan kechadigan biriktiruvchi to'qima rivojlanishining buzilishi sifatida qaraladi [3, 9, 20]. Ma'lumki, qon yaratuvchi to'qima va qon hujayralari embriogenetik jihatdan mezenximadan kelib chiqadi va biriktiruvchi to'qimaning bir turidir [87]. Hozirgi vaqtda BTD fonida gemostaz tizimi va eritropoez tizimining qon tomir-trombotsitlar va koagulyatsion aloqalari holati yetarlicha batafsil o'rganilgan. Shubhasiz, gematopoetik tizimdagi buzilishlar BTD bilan og'rigan bemorlarning hayoti va ish prognoziga ta'sir qiladi va qo'shimcha tekshiruv va davolanishni talab qiladi.

1.2. Biriktiruvchi to'qima displaziyasi bo'lgan odamlarda periferik qon tizimining holati

Anemiya - bu qonning birlik hajmiga gemoglobin konsentratsiyasining va aksariyat hollarda eritrotsitlar sonining kamayishi bilan tavsiflangan klinik va laboratoriya simptomlari majmuasi [88,90]. Odatda, periferik qonda erkaklarda eritrotsitlar miqdori o'rtacha $(4,0-5,2) \times 10^{12} / L$, ayollarda - $(3,6-4,7) \times 10^{12} / L$; gemoglobin darajasi mos ravishda 130-160 va 120-140 g/l ni tashkil qiladi. Anemiyaning og'irligiga qarab quyidagi tasnifi mavjud:

- yengil: gemoglobin 90-110 g/l;
- o'rtacha: gemoglobin 70-90 g/l;
- og'ir: gemoglobin 70 g/l dan past.

Anemiyaning keng tarqalganligi bu muammoning dolzarbligini tushuntiradi. JSST ma'lumotlariga ko'ra, Yevropada odamlarning taxminan 10 foizi anemiya bilan kasallangan. Ayniqsa, bu patologiya ko'pincha keksa va qarilikda uchraydi. Turli tadqiqotchilarning fikriga ko'ra, anemiya chastotasi erkaklarda 61% gacha, ayollarda esa 41% gacha yetadi. Kasalxonaga yotqizilgan bemorlarda uning chastotasi 36-80% ga, ambulator bemorlarda esa 5-14% ga etadi [82,94]. Anemiya rivojlanishiga hissa qo'shadigan surunkali kasalliklar sonining ko'payishi bilan uning paydo bo'lish chastotasi yoshga qarab ortadi. Bemorlarda kamqonlikning rivojlanishi hayot sifatining sezilarli darajada yomonlashishiga olib keladi (aqliy va jismoniy faollikning pasayishi, charchoq, tushkun kayfiyat), mavjud patologiyaning kechishini og'irlashtiradi va erta o'lim xavfini yaratadi. Anemiya sindromi rivojlanmagan BTD bilan og'rigan bemorlar guruhida elektron mikroskopni skanerlash usuli yordamida qon eritrotsitlarining sirt arxitektonikasida sezilarli o'zgarishlar aniqlandi, bu diskotsitlar sonining kamayishi, shakli o'zgarigan va degenerativ hujayralar sonining ko'payishi bilan tavsiflanadi [34,81,95]. Eng ko'p qizil qon hujayralari morfologik ko'rinishining buzilishlari anemiyasi mavjud BTD

bor bo'lgan odamlarda qayd etilgan. Eritrotsitlar membranalarining strukturaviy zaifligi biriktiruvchi to'qima displaziyasi bo'lgan shaxslarda anemiya rivojlanishining patogenetik omili ekanligi ko'rsatilgan [88].

1.3. BTD fonida anemiyani davolashning zamonaviy jihatlari

Ko'pincha hollarda kasallikning namoyon bo'lishi biroz ifodalanadi, tabiatan kosmetik xarakterga ega bo'lib va maxsus tibbiy tuzatishni talab qilmaydi. Bunday holda, jismoniy faoliyatning adekvat, dozalangan rejimi, faoliyat va dam olish rejimiga rioya qilish, to'liq boyitilgan, oqsilga boy parhez ko'rsatiladi.

Agar kerak bo'lsa, dorilar yordamida davolash (kollagen sintezini rag'batlantirish, organlar va to'qimalarni biologik qo'llab-quvvatlash, glikozaminoglikanlar va minerallar almashinuv darajasini normallashtirish) maqsadida quyidagi guruhdagi preparatlar buyuriladi:

- vitamin va mineral komplekslar;
- xondroprotektorlar;
- mineral metabolizm stabilizatorlari;
- aminokislota preparatlari;
- metabolik agentlar

II BOB. ANEMIK SINDROMI MAVJUD BTD BILAN OG'RIGAN BEMORLARNI TEKSHIRISHNING MATERIALLARI VA USULLARI.

2.1. Tadqiqotning umumiy xarakteristikasi

2020-yildan 2022-yilgacha Samarqand shahar tibbiyot birlashmasi negizida hamda Samarqand shahridagi 6- va 12-poliklinikalar negizida klinik tadqiqotlar o'tkazildi. Tadqiqot uchun jami 70 kishi, shu jumladan 32 (45,71%) erkaklar va 38 (52,28%) ayollar, asosan anemiya sindromi mavjud bo'lgan bemorlar olindi. Tadqiqot uchun olingan bemorlarning yoshi va jinsiga qarab taqsimlanishi 2.1-jadvalda keltirilgan.

2.1-jadval.

BTD bilan og'rigan bemorlarning yoshi va jinsi bo'yicha taqsimlanishi

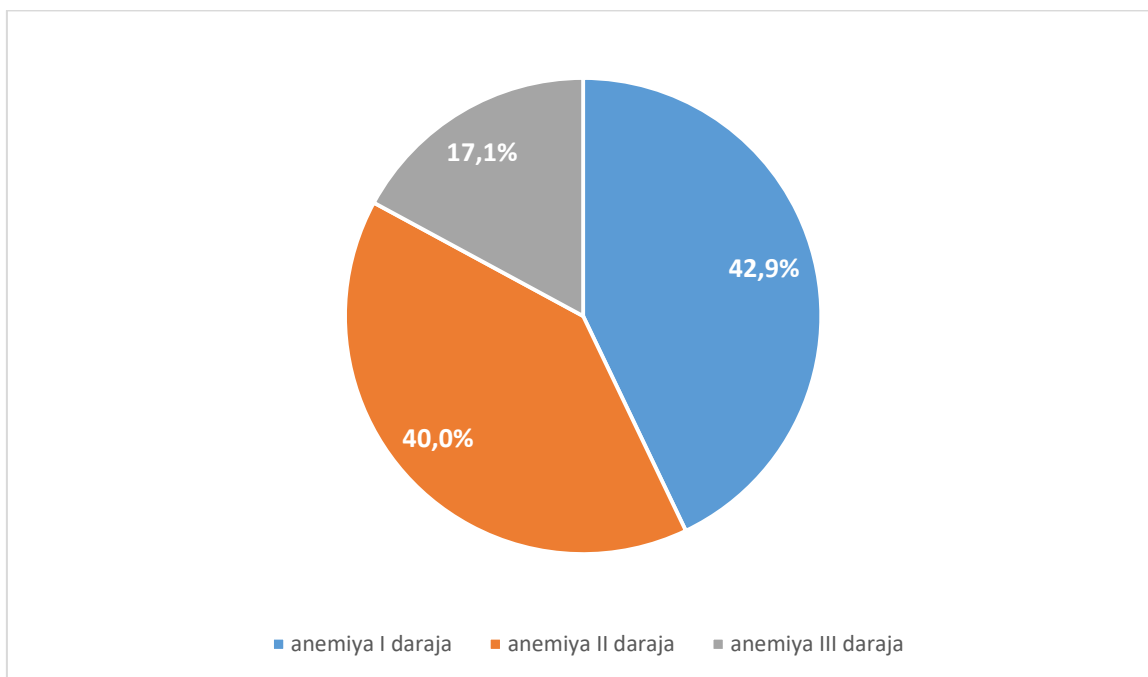
Yoshi, yillari	Ayollar		Erkaklar		Jami	
	N	%	N	%	N	%
20 gacha	10	14.3	11	15.7	21	30.0
20-40	22	31.4	16	22.8	38	54.3
40 dan katta	6	8.6	5	7.1	11	15.7
Jami	38	54.3	32	45.7	70	100.0

Jadvaldan ko'rinib turibdiki, erkaklar va ayollar soni taxminan bir xil edi, ayollarning ozgina ustunligi bor edi. Yashash joyi bo'yicha anemiya sindromi bilan anemiya tarqalishining tahlili shahar aholisi orasida ma'lum darajada ustunligini ko'rsatdi (58 bemor shaharda, 12 nafari qishloqda).

Tadqiqot uchun olingan bemorlarning barchasida anemiya mavjud bo'lib, ularning teng yarmida, ya'ni 35 nafarida biriktiruvchi to'qima displaziyasi belgilari mavjud, qolgan yarmida esa bunday belgilar bo'lmagan. Individual fenotipik va visseral belgilar soni BTDning darajasi uchun mezon bo'lib xizmat qildi, shuning uchun ballar to'plami kiritilgan [25]. BTD mavjudligini tashxislash uchun biz

quyidagilardan foydalandik: BTDning 3-5 yoki undan ortiq belgilari; kamida 2-3 xil organlarning ishtiroki; qizil qon tanachalari sonining pastligini laboratoriya tasdiqlash.

BTD tashxisi klinik, laboratoriya va instrumental tadqiqotlar asosida o'rnatildi. Anemiya sindromi bilan BTD uchun qo'shilish mezonlari patologik holatning belgilari va laboratoriya parametrlari bo'lgan shikoyatlar edi. Laboratoriya ma'lumotlariga ko'ra, anemiya darajasi gemoglobin miqdori, rang ko'rsatkichi va eritrotsitlar konsentratsiyasi bilan aniqlangan. Anemiya I daraja. (yengil) gemoglobin >90g/l; anemiya II daraja (o'rta og'ir) gemoglobin 90-70 g / l; anemiya III daraja (og'ir) gemoglobin<70 g/l. Ushbu tasniflarga ko'ra, I darajali anemiya 30 (42,9%) bemorda, II darajali anemiya 28 nafar (40%), III darajali anemiya 12nafari (17,1%) tekshirilgan bemorlarda aniqlangan (2.1-rasm).



Rasm 2.1. Anemiyasi mavjud bemorlarning kamqonlik darajasiga qarab taqsimlanishi.

Dolixostenomeliya quyidagi indekslar yordamida tashxis qo'yilgan [75]: qo'l uzunligi/bo'y uzunligi nisbati 7,6 sm dan ortiq; "yuqori segment / pastki" nisbati 0,85 dan kam, bu yerda pastki segment pubik bo'g'imdan polgacha o'lchangan, "yuqori" o'sish va pastki segment o'rtasidagi farq sifatida belgilangan; cho'tka / o'sish nisbati 0,11% dan ortiq; to'xtash / o'sish nisbati 0,15% dan katta.

Araxnodaktiliya "bosh barmoq testi" va "bilak testi" [78,86] yordamida aniqlandi.

Ko'krak qafasining deformatsiyasi qayd etilgan: voronkasimon yoki urchuqsimon. I. Gizycka indeksi (IG) yordamida voronkasimon ko'krak qafasi deformatsiyasi darajasi baholandi - nafas olish paytida olingan lateral rentgenogrammalarda o'lchangan sterno-vertebral bo'shliqning eng kichik va eng katta masofalarining sternumning orqa yuzasi va umurtqa tanalarining old yuzasi nisbati olindi. IG qiymatining 1 darajasi 0,7-1 dan ortiq, 0,7 dan 0,5 gacha - 2 daraja, 0,5 dan kam - deformatsiyaning 3 darajasi deb baholandi.

Urmonos V.K. va Kondrashina N.I. mezonlariga muvofiq voronkasimon ko'krak qafasi shakliga ko'ra, tekis voronkali va oddiy voronkasimon turlarga bo'lingan [59].

Klinik tekshiruv paytida umurtqa pog'onasining patologiyasi (ko'krak giperkifozi, bel sohasi giperlordozi, skolioz, "to'g'ri orqa") klinik tekshiruv yoki Forestye texnikasidan foydalangan holda tashxis qo'yilgan, shuningdek rentgen tekshiruvi usuli bilan [38]. BTD bilan og'rigan bemorlarda ko'krak qafasining voronkasimon deformatsiyasi tez-tez uchraydi, chastotada ikkinchi o'rinda - urchuqsimon va ko'krak qafasining astenik shakli birmuncha kamroq tarqalgan.

Umumiy gipermobillikni baholash

BELGI	BALLAR SONI
1. Kichik barmoq kengaytmasi 90i	Har bir tomon uchun 1 ball
2. Bilak bilan aloqa qilish uchun bosh barmog'ining yon va orqa tomondan passiv qo'shilishi	Har bir tomon uchun 1 ball
3. Tirsak bo'g'imining 10 ° ga ortiqcha cho'zilishi	Har bir tomon uchun 1 ball Har bir tomon uchun 1 ball
4. 10 ° ga tizzaning ortiqcha cho'zilishi	Har bir tomon uchun 1 ball
5. Tizzalaringizni egmasdan, kaftlarni yerga tekkizish	

Eslatma: ushbu testdan olingan maksimal ball 9 ball bo'lib, 1 ball bir tomondan bir bo'g'imning patologik ortincha yozilishidir. 0 dan 2 gacha bo'lgan ko'rsatkich fiziologik me'yorning varianti sifatida qabul qilindi, 3 dan 5 gacha - o'rtacha gipermobillik, keyin 6 dan 9 ballgacha bo'g'imlarning aniq gipermobilligini ko'rsatadi.

Bo'g'imlarning gipermobilligini Beighton P., Horan F.ning o'zgartirilgan mezonlar yordamida baholandi [48]. Ushbu mezonlar quyidagi asosiy testlarni bosqichma-bosqich o'rganishni ta'minlaydi: bilak bilan aloqa qilish uchun bosh barmog'ining yon tomondan passiv qo'shilishi; bilak va metakarpofalangeal bo'g'imlarda ortincha yoziluvchanlik; metakarpofalangeal bo'g'imlarda va barmoqlarning bo'g'imlarida ortincha yoziluvchanlik; kichik barmoqning 90°gacha ortincha yoziluvchanlik; tirsak bo'g'imlarining 10°gacha bo'lgan ortincha yoziluvchanlik; tizza bo'g'imlarida ortincha yoziluvchanlik; tizzalarini egmasdan, kaftlar bilan polga teginish qobiliyati. Skrining uchun 2.2-jadvalda keltirilgan o'zgartirilgan Beighton R. balli ishlatilgan.

Terining cho'zilishi [60] qo'lning orqa tomonida, burun uchida va peshonada baholandi. Qo'lning orqa qismidagi, peshonadagi teri og'riqsiz 3 sm ga tortilganda va burun uchida burma hosil bo'lishi mumkin bo'lganida terining haddan tashqari kengayishi baholandi.

Terining tabiiy elastikligi va qattiqligining yo'qligi yoki kamayishi, u "bezovta" deb ta'riflangan. Agar ko'rinadigan bemorlarda ko'krak, orqa, oyoq-qo'llardagi tomirlar tarmog'i aniqlangan bo'lsa, teri "nozik", "shaffof" deb hisoblanadi.

Gemorragik alomatlar ko'karishlar, ekximoz, petixiya shaklida namoyon bo'ldi. Ijobiy chimchilash testi bilan - subklavian mintaqada teri burmasini siqish paytida ko'karishlar paydo bo'lishi va inyeksiya joylarida qon ketishlar kapillyarlarning mo'rtligi oshganligi sifatida baholandi. Aniqrog'i, manjet testi (turniket bilan tekshirish) Konchalovskiy-Rumpel-Lide yordamida kapillyarlarning qarshiligi aniqlandi. 5daqiqadan so'ng yelkaning 90-100 mm.sim.ust bosimida manjet bilan siqilganda bilakning kaft yuzasining yuqori qismida (diametri 5 sm bo'lgan doira ichida) qon ketishlar hosil bo'ladi. Borchgrevink tomonidan o'zgartirilgan manjet testi ushbu qon ketishlarning soni va hajmi bilan baholandi. Hisoblash manjet olib tashlanganidan 5 minut o'tgach amalga oshirildi. Mikrotomirlarning mo'rtligi oshgani petexiyalar sonining 10 dan ortiqligi bilan ko'rsatiladi.

Bo'ylama tekis oyoq Fridland Podometrik indeksi (PI) yordamida baholandi:

$$PI = \frac{H \times 100}{L}$$

H - oyoq balandligi - to'piq bo'g'imidan 1,5 sm oldingi navikulyar suyakning yuqori yuzasiga poldan sirkul bilan o'lchanadigan masofa, mm;

L - oyoq uzunligi - 1 barmoq uchidan to tovonning orqa yumaloqligigacha bo'lgan masofa mm.

Ark indeksi 31-29 oralig'ida normal hisoblanadi; indeks 29-25 - pastga tushirilgan kamar-tekis oyoqlarni ko'rsatadi; 25 dan past bo'lgan PI sezilarli tekis oyoqlarni ko'rsatadi [110].

Oftalmolog maslahati va so'rovnomasi davomida, miopiya, gipermetropiya, astigmatizm, gavharning chiqishi va yarim chiqishi, to'r pardaning ajralishi aniqlandi.

Tekshiruv paytida va flebografiya yordamida qon tomirlarining buzilishi, elastik tipdagi arteriyalarning shikastlanishi, o'pka anevrizmasining shakllanishi bilan tomir devorining kengayishi, arteriyalarning cho'zilgan va mahalliy kengayishining dolixoektaziyasi, teleangioektaziya va endotelial disfunktsiyasi, qo'l va oyoqlar venalarining varikoz kengayishi shaklida uchradi. Bemorlarning yoshi oshgani sayin qon tomir sindromning rivojlanishi aniqlandi.

Mitral qopqoq prolapsining auskultativ alomatlarini aniqlash uchun yengillik usullari qo'llanilgan. Shu maqsadda auskultatsiya bemorning tik turgan holatida gavdani oldinga va chapga egib, nafas olish va chiqarishda nafasni ushlab cho'kkan holatda yoki jismoniy mashqlardan so'ng chalqancha yotgan holda qorin aortasiga kindik ustidagi kuchli bosim ostida o'tkaziladi.

Ultratovush yordamida buyraklarning nefroptoz va distopiyasi, oshqozon-ichak trakti, tos a'zolarining ptozi, oshqozon-ichak trakti diskineziyasi, ayollarda jinsiy a'zolarining ptozi kabi visseral sindromlar aniqlandi.

Bundan tashqari, barcha bemorlarga floroskopiya, kompyuter tomografiyasi, ko'krak qafasi va skeletning magnit-rezonans tomografiyasi o'tkazildi, shu bilan umurtqa pog'onasi osteoxondrozi, intervertebral churra, vertebrobazilar yetishmovchilik, spondilolistez tashxisi qo'yildi.

Nevrologik sohadan bemorlarga nevroitik kasalliklar, depressiya, tashvish, neyrosirkulyator distoniya tashxisi qo'yilgan.

2.2. Tadqiqot usullari

Biriktiruvchi to'qima displaziyasini tashxislashning biokimyoviy usullari

Tashxisni tasdiqlash va BTD kursini bashorat qilish uchun biriktiruvchi to'qima metabolitlarini o'rganish o'tkazildi. Biz - qondagi Mg + 2, Fe + 2, Ca + 2 (mmol / l) ionlari ELISA PO (Novosibirsk) standart sinov tizimidan foydalangan holda AF-610-A (LTD, Xitoy) atomik yutilish spektrofotometriada aniqladik [8], umumiy oqsil, ALT, AST, kreatinin, mochevina, umumiy bilirubin va qoldiq azot uchun biokimyoviy qon testlari ham o'tkazildi.

Tadqiqotning instrumental usullaridan ichki organlarning ultratovush tekshiruvi, ko'krak qafasi va umurtqalarning rentgenogrammasi, EKG, ExoKG.

Exokardiografiya (ExoKG) va Doppler exokardiografiya an'anaviy pozitsiyalardan amalga oshirildi [11,32,4,81,89]. Tadqiqot VIVID-4 apparatida 2,25 va 3,0 MGts chastotali aylanish mexanik sensorlar yordamida bemorni chap yonboshga yotqizgan va kushetkaning bosh tomonini 30°ga ko'targan holatida o'tkazildi. Turli mualliflarning [67] tavsiyalariga muvofiq, kamera o'lchamlarini hisoblash "muzlatish-ramka" rejimida 3-5 ketma-ket tsikl davomida olingan qiymatlarning o'rtacha qiymati bilan amalga oshirildi. O'lchovlar Amerika Exokardiografik Assotsiatsiyasining M-Mode standartlashtirish qo'mitasi [48], Exokardiografik o'lchovlarni standartlashtirish bo'yicha JSST ishchi guruhi [84,90] takliflariga muvofiq amalga oshirildi. Exokardiografiya paytida quyidagi morfometrik ko'rsatkichlar aniqlandi [48]: aorta diametri (sm); chap bo'lmacha diametri (sm); chap qorinchaning yakuniy sistolik kattaligi (sm); chap qorinchaning yakuniy diastolik kattaligi (sm); diastoladagi interventrikulyar to'siqning qalinligi (sm); sistoladagi interventrikulyar to'siqning qalinligi (sm); diastoladagi chap qorincha orqa devorining qalinligi (sm); sistoladagi chap qorincha orqa devorlari qalinligi (sm).

Statistik tadqiqot usullari

Olingan ma'lumotlar Microsoft Excel-2013 va Statistica, V6 dasturiy paketlaridan

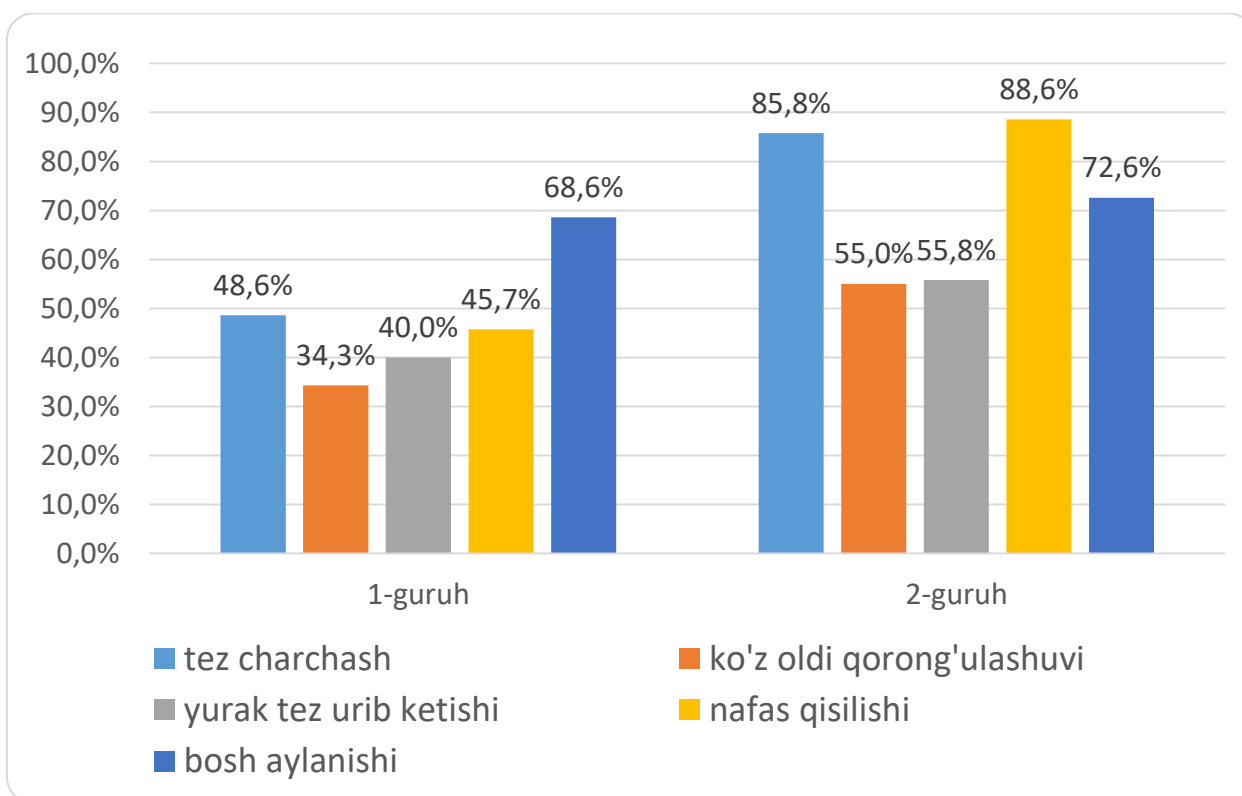
foydalangan holda Microsoft Windows dasturida statistik ishlovdan o'tkazildi. Olingan ma'lumotlar $M \pm m$ shaklida qayta ishlandi. Farqlarning ahamiyati Student's t-testi bilan aniqlandi va $R < 0.05$ da muhim deb topildi. Antropometrik guruhlar orasidagi korrelyatsiya koeffitsienti (r) Pearson bo'yicha hisoblab chiqilgan.

**III BOB. SHAXSIY NATIJALAR. ANEMIK SINDROMI MAVJUD BTD
BILAN OG'RIGAN BEMORLARDA KASALLIK KLINIKASI,
DIAGNOSTIKASI VA DAVOLASHNING O'ZIGA XOS XUSUSIYATLARI.**

**3.1. Anemiya mavjud biriktiruvchi to'qima displaziyasi bo'lgan bemorlarda
kasallikning klinik kechishi**

Tadqiqotimiz davomida olingan bemorlar asosiy ikkita guruhga bo'lindi. 1-guruhni biriktiruvchi to'qima displaziyasi bo'lmagan anemiyasi mavjud bemorlar (n=35), 2-guruhni biriktiruvchi to'qima displaziyasi bor bo'lgan anemiyasi mavjud bemorlar (n=35) tashkil etdi. Anemiya sindromi tuzilishida asosiy shikoyatlar orasida charchoq (n=60), ba'zida hech qanday sababsiz yuzaga keladigan jismoniy zo'riqish yoki hissiy haddan tashqari zo'riqish bilan bog'liq. Ikkinchi o'rinda bemorlar ko'zning qorayishi, bosh aylanishi, zaiflik, tanadagi titroq bilan birga shikoyat qildilar. Nafas olish tizimi tomonidan bemorlarning ko'pchiligi (n = 32) o'rtacha jismoniy zo'riqish paytida nafas qisilishi, tez-tez uchraydigan nafas olish kasalliklariga shikoyat qildilar.

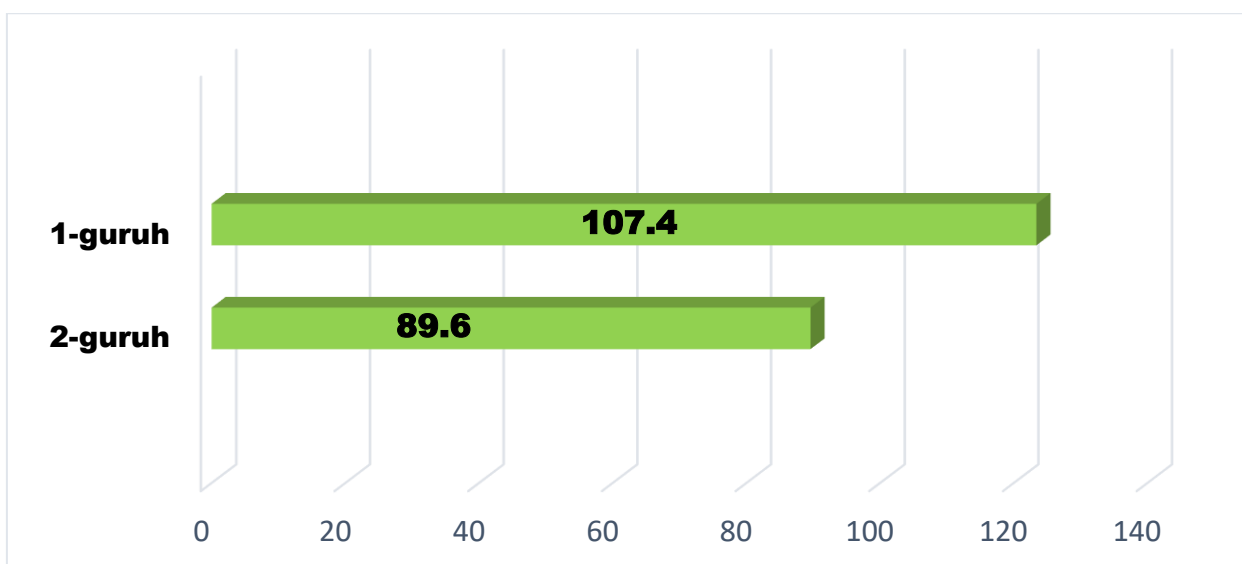
Tadqiqotimiz davomida bemorlar orasida ko'proq uchragan tez charchash, yurak tez urib ketishi, bosh aylanishi, ko'z oldi qorong'ulashuvi, nafas qisilishi kabi shikoyatlarni har ikkala guruhda o'zaro taqqoslaganimizda quyidagicha ko'rsatkichlarga ega bo'ldik.



Rasm 3.1. Asosiy guruhlardagi bemorlarda anemik sindrom klinik kechishining o'ziga xosligi

Yuqoridagi jadval asosida shuni bilish mumkinki, BTB belgilari mavjud bo'lgan bemorlarda anemiya klinik simptomlari BTB belgilariga ega bo'lmagan 1-guruh bemorlarga nisbatan ancha yaqqolroq namoyon bo'ldi.

Mumkin bo'lgan qo'zg'atuvchi omillar orasida bemorlarning uchdan bir qismi hissiy haddan tashqari kuchlanishni, yarmidan ko'pi - jismoniy faollikni, chorakdan kamrog'i - ob-havo sharoitining o'zgarishini ko'rsatdi. Yurak sohasida paydo bo'lgan noqulaylik bemorlarning to'rtidan biridan ko'prog'ida dam olishda to'xtatildi, ammo holatlarning yarmidan ko'pida qo'shimcha sedativlar talab qilindi. So'rovnoma davomida bemorlar 16% hollarda qon bosimining pasayganini va 20% da - oshishini aytdilar.



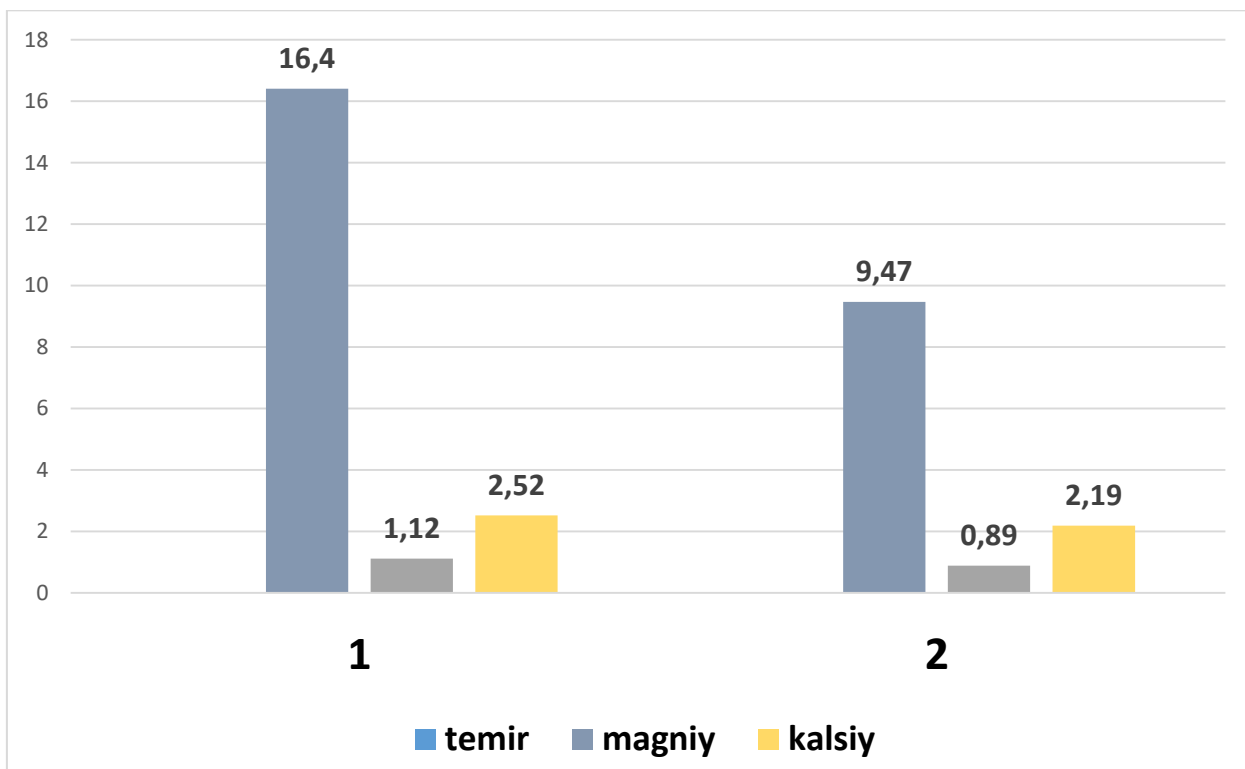
Rasm 3.2. Bemorlar qonidagi gemoglobin miqdorining o'rtacha ko'rsatkichi (g/l)

Ushbu guruhlarni tashkil etgan bemorlar qonidagi gemoglobin miqdori ham klinik simptomatika rivojlanishiga mos ravishda farq qilishini ham aniqladik.

Ko'rsatkichlar	1-guruh	2-guruh
Eritrotsitlar, $\times 10^{12}$ /l	4,72	3,31
Leykotsitlar, $\times 10^9$ /l	6,58	5,36
Hbning eritrotsitdagi o'rtacha konsentratsiyasi g/l	327 \pm 1,05	315,3 \pm 0,64
Hbning eritrotsitdagi o'rtacha tarkibi pg	28,6 \pm 0,15	25,8 \pm 0,78
Limfotsitlar, %	32,44	25,6
ECHT, mm/soat	11,3	10,9

Jadval 3.1. Bemorlar periferik qon sistemasidagi qon hujayralarining o'rtacha miqdoriy ko'rsatkichi

Bemorlarda o‘tkazilgan umumiy tahlili natijalarida sezilarli farqlar kuzatildi. Bunda 1-guruh bemorlarning qonida eritrotsitlar miqdori $4,72 \times 10^{12}/l$ ni, 2-guruh bemorlarda esa $3,31 \times 10^{12}/l$ ni tashkil etdi. Leykotsitlar 1-guruhda $6,58 \times 10^9/l$ ni, 2-guruh $5,36 \times 10^9/l$ miqdorni, limfotsitlar mos ravishda 32,44% va 25,6%ni tashkil etishi aniqlandi. ECHT esa tahlillarda sezilarlidarajada farq qilmadi.



Rasm 3.3. Tadqiqot o‘tkazilgan bemorlar qonidagi temir, magniy, kalsiyning o‘rtacha miqdoriy ko‘rsatkichlari

Shuningdek, bemorlar qonidagi magniy, temir, kalsiyning miqdori tekshirilganda, BTD belgilari bo‘lgan 2-guruh bemorlarning qonida ushbu mikroelementlarning miqdori 1-guruhga nisbatan ancha past ekanligi ma’lum bo‘ldi.

Temirning o‘rtacha ko‘rsatkichi 1-guruhda 16,4mmol/lni, 2-guruhda 9,47mmol/lni tashkil etdi. Magniyning o‘rtacha ko‘rsatkichi esa mos ravishda 1,12mmol/l ni va 0,89mmol/l ni tashkil etdi. Kalsiyning ham tekshiriluvchi asosiy guruhlardagi mkiqdori sezilarli darajada farq qilib, uning o‘rtacha ko‘rsatkichi 1-guruhda 2,52 mmol/l ekanligi, 2-guruhda esa 2,19mmol/l ekanligi aniqlandi.

Jadval 3.2.

Exokardiografik tekshirish natijalari esa quyidagilardan iborat bo'ldi:

Ko'rsatkichlar	1-guruh, n=35	2-guruh, n=35
ODO', sm	4,74±0,05	4,97±0,052*
OSO', sm	3,09±0,05	3,32±0,055**
ZF, %	63,7±1,0	61,99±0,76
UOS, sm ³	66,6±2,1	70,5±1,65
ChQOD	0,88±0,02	0,93±0,0054
Qorinchalararo to'siq	0,82±0,012	0,91±0,01***
SQB, mm.sim.ust	102,4	105,5
DQB, mm.sim.ust	68,12	69,3
Yurak urishi, zarba/daq	72,6±1,12	79,01±0,87***

Bundan ko'rinib turibdiki, BTD belgilariga ega bemorlar guruhida exokardiografik ko'rsatkichlar 1-guruh bemorlarning ko'rsatkichlaridan farq qildi.

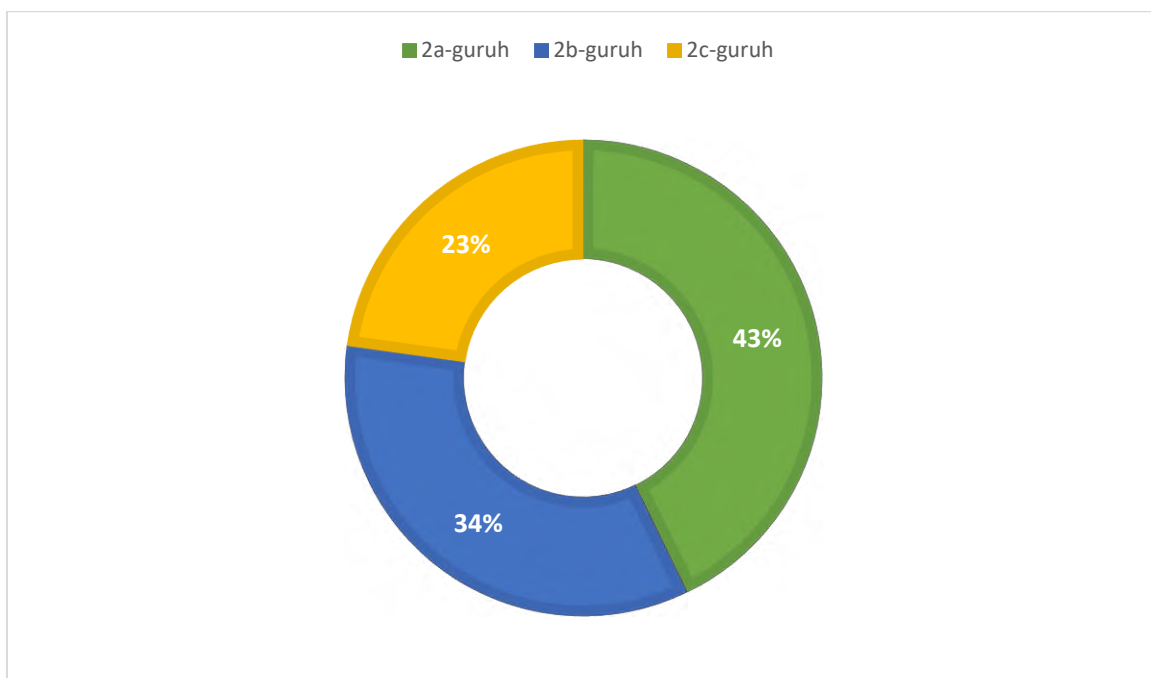
Jadval-3.3. Bemorlarning BTD belgilari soni va yoshi bo'yicha taqsimlanishi

Xususiyatlar soni	Yosh, g			Jami
	<30	30-45	45<	
2-3 belgi	11 (15,7%)	13 (18,6%)	11 (15,7%)	35 (50%)
5-6 belgi	10 (14,3%)	9 (12,8%)	4 (5,7%)	23 (32,8%)

7 yoki undan ortiq xususiyat	3 (4,3%)	4 (5,7%)	5 (7,1%)	12 (17,1%)
------------------------------	----------	----------	----------	------------

Biriktiruvchi to'qima displaziyasi fonida anemiya sindromi bilan og'riqan bemorlarning bir necha yil davomida kuzatuvlari natijasi shuni ko'rsatdiki, anemiyaning tipik klinik ko'rinishlari bilan bir qatorda organ morfologiyasi bilan bevosita bog'liq bo'lgan displastik bog'liq o'zgarishlar ham mavjud. Shu sababli, ushbu patologiyani o'z vaqtida tashxislash BTDDa anemiya sindromining paydo bo'lish mexanizmlari va xususiyatlarini o'rganish va bemorlarni to'g'ri dinamik kuzatish, ularni davolashga differentsial yondashuv imkonini beradi. So'rov davomida anemiya sindromi bo'lgan BTDDa bilan og'riqan bemorlar bir nechta organlar va tizimlardan shikoyat qilishdi, ammo yetakchi o'rinlarni umumiy buzilishlar (charchoq, ko'z oldida qorong'ilik, bosh aylanishi, diqqat va ishlashning pasayishi) va yurak-qon tomir tizimidagi buzilishlar egalladi.

Tadqiqotimiz davomida BTDDa belgilari mavjud bo'lgan bemorlar orasida ham o'z navbatida shikoyatlarning turlicha daraja ekanligi qayd etildi. Shu munosabat bilan mazkur guruh bemorlari tashqi va ichki BTDDa fenlarining paydo bo'lishiga ko'ra 3ta kichik guruhga bo'lingan: 2a-guruhga 2-3 klinik ko'rinishga ega bo'lganlar BTDDa, 2b-guruhga 4-6 belgilari bo'lgan bemorlar va 2c-guruhga kiritilgan 7 yoki undan ortiq BTDDa belgilari bo'lgan bemorlar. Shunday qilib, 2a-guruh 15nafar (42,8%) bemor, 2b-guruh 12nafar (34,3%) bemor va 2c-guruh 8nafar (22,8%) tadqiqotimiz bemorlaridan iborat edi.



Rasm 3.4. BTDning tashqi va ichki ko'rinishlari soniga qarab bemorlarni guruhlarga taqsimlash.

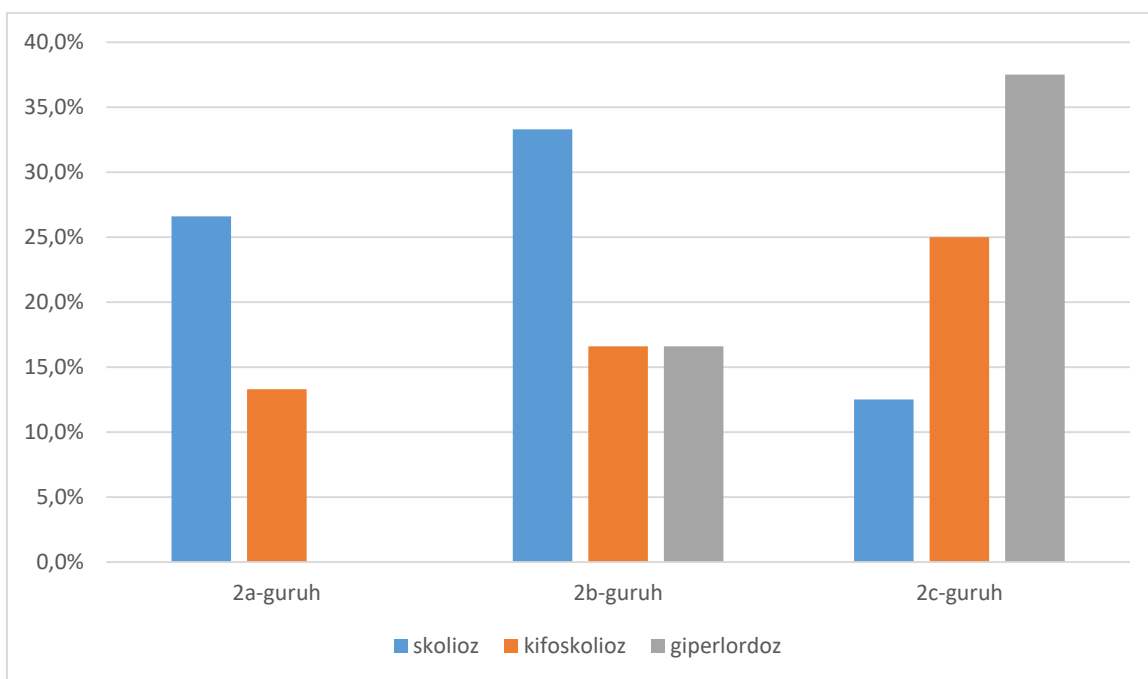
Gender xususiyatlarini o'rganish 2a-guruhda (60,8%) ayollarning ustunligini ko'rsatdi, 2b va 2c-guruhlarda esa erkak bemorlar biroz ko'proq, ammo bu farqlar statistik ahamiyatga ega emas edi. Bizning natijalarimiz adabiyot ma'lumotlariga o'xshash edi, bu ayollarda anemiya sindromi rivojlanishining ustunligini ko'rsatadi. Tadqiqotlarimizda o'zbek millatiga mansub bemorlar ko'proq bo'lgan, shuning uchun yuzaga kelgan farqlar etnik va mintaqaviy xususiyatlarga bog'liq bo'lishi mumkin. Bemorlarning yashash joylari bo'yicha taqsimlanishi shaharda va qishloqda yashovchi barcha guruhlarda taxminan bir xil taqsimotni ko'rsatdi.

BTD nafaqat genetik jihatdan, balki turli xil noqulay atrof-muhit sharoitlari tufayli ham rivojlanishi mumkin.

Qo'l va oyoqlar bo'g'imlarining gipermobilligi, umurtqa pog'onasidagi turli xil o'zgarishlar, masalan, skolioz va kifoz, ko'krak qafasining voronkasimon shaklidagi va urchuqsimon shaklidagi deformatsiyasi, og'iz bo'shlig'ining patologiyasi, tanglayning yuqori joylashishi, tish va ortiqcha tishlarning o'sishi,

yassioyoqlik va hallux valgus, sandal bo'shlig'i, teri va teridagi qon tomir (venoz) tarmog'ining sezilarli darajada cho'zilishi va gematomalarning paydo bo'lish tendentsiyasi, astigmatizm va miopiya ko'rinishidagi ko'z patologiyasi, yopishgan bo'laklari bilan chiqib ketgan quloqlar, astenik tana tuzilishi va boshqalar kabi BTD ning asosiy tashqi ko'rinishi bilan namoyon bo'ladi. .

Yuqoridagilarni hisobga olgan holda, turli darajadagi BTD ning tashqi ko'rinishlari bo'lgan bemorlarda anemiya sindromini o'rganish qiziqish uyg'otdi. Barcha guruhlardagi bemorlarda tashqi skelet fenlarining chastotasini tahlil qilish shuni ko'rsatdiki, 2a-guruhdagi 6 (40%) bemorda umurtqa pog'onasi deformatsiyasi mavjud (3.5-rasm).

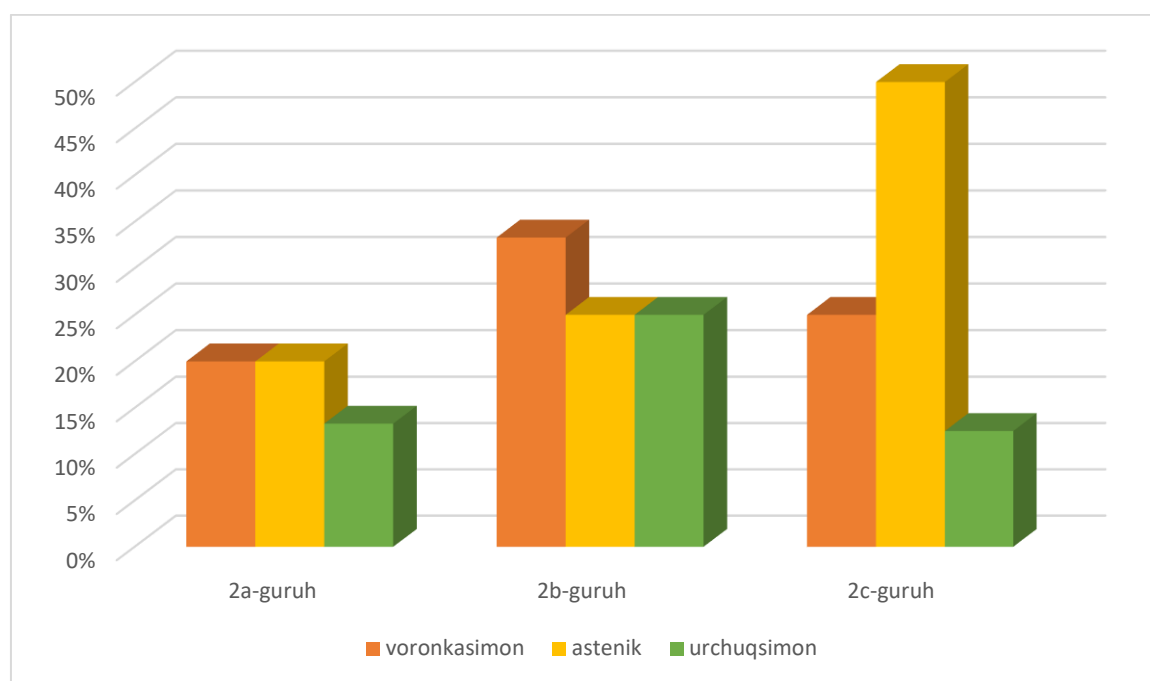


Rasm. 3.5. Anemiya sindromi bo'lgan BTD mavjud bemorlarda umurtqa pog'onasi deformatsiyasining turli shakllarining chastotasi

Umurtqa pog'onasi deformatsiyasi 2a-guruhdagi 4nafar (26,6%) bemorda skolioz, tekshirilgan 2nafar(13,3%) bemorda kifoskolioz, 0 (0%) bemorda giperlordoz shakllanishi bilan namoyon bo'ldi. 2b-guruhdagi bemorlardan umurtqa

pog'onasi deformatsiyasining 9 nafarida (75%) aniqlandi. Shu bilan birga, 4(33,3%) bemorda skolioz, tekshirilgan 2 (16,6%) bemorda kifoskolioz, 2 (16,6%) bemorda giperlordoz aniqlangan. 2c-guruhdagi bemorlarda umurtqa pog'onasi deformatsiyasining chastotasi tekshirilgan 6 (75%) bemorlarda, shulardan 1 (12,5%) bemorda skolioz, tekshirilgan 2 (25,0%) bemorda kifoskolioz, 3 (37,5%) bemorda giperlordoz tashkil etdi. Yuqoridagi ma'lumotlardan ko'rinib turibdiki, tekshirilgan guruhlarda umurtqa pog'onasi deformatsiyasining paydo bo'lish chastotasi sezilarli darajada farq qilgan, faqat 2c-guruhda kifoskolioz ko'rinishidagi umurtqa pog'onasi deformatsiyasining sezilarli darajada yuqori bo'lishi aniqlangan.

2a-guruhdagi bemorlarda ko'krak qafasi deformatsiyasining chastotasini tahlil qilish ularning 8 (53,3%) tekshirilgan bemorlarda mavjudligini ko'rsatdi (3.2-rasm).

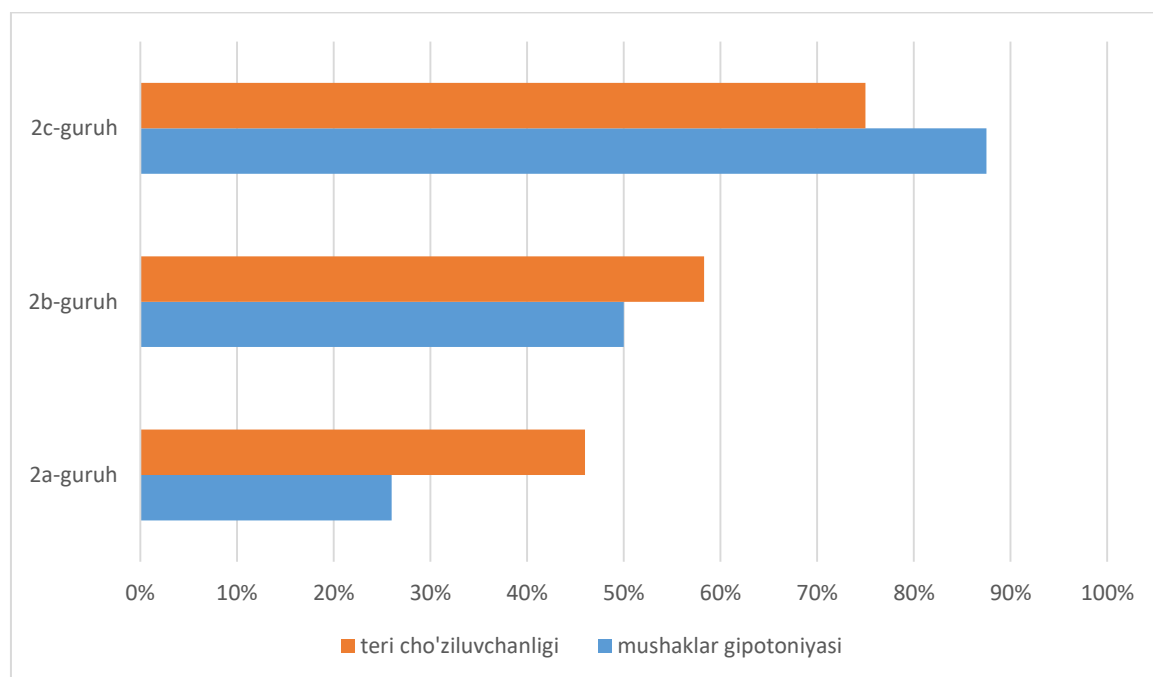


Rasm. 3.6. BTD bilan og'riqan bemorlarda ko'krak qafasi deformatsiyasi turli shakllarining chastotasi

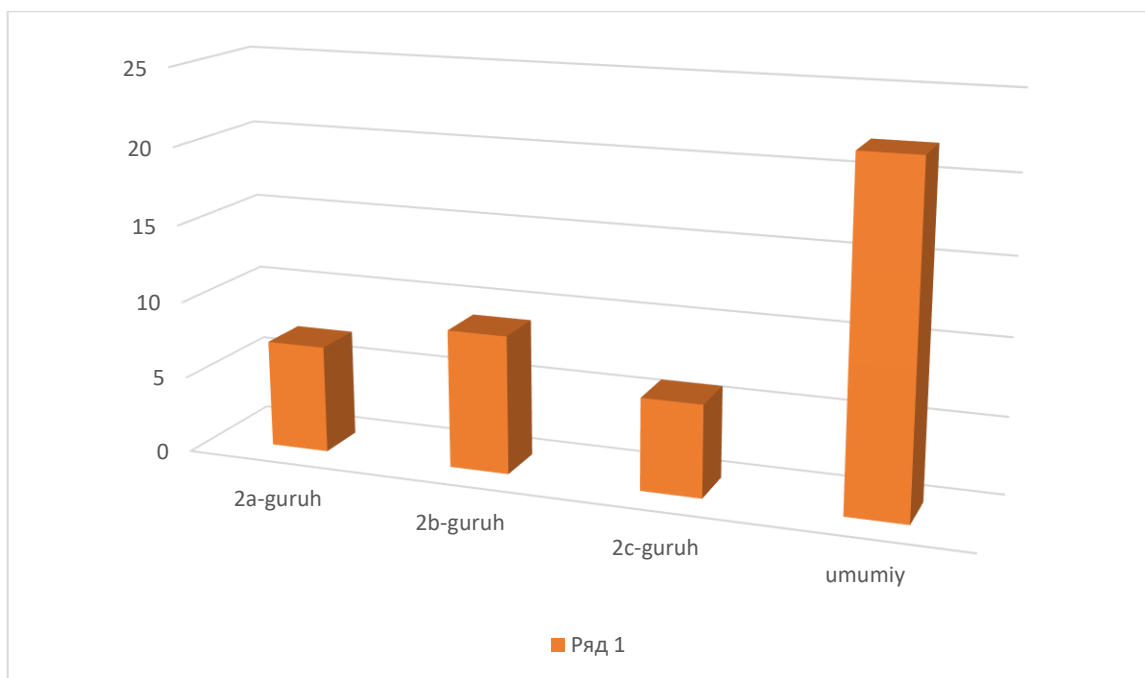
Ular asosan 3 (20,0%) bemorda voronkasimon shaklda, 3 (20,0%) bemorda astenik shaklda, tekshirilgan 2 (13,3%) bemorda urchuqsimon shaklda namoyon bo'ldi. 2b-guruhdagi bemorlarda ko'krak qafasidagi deformatsiyalar 10 (83,3%) tekshirilgan bemorlarda aniqlandi, bu birinchi guruhga qaraganda statistik jihatdan

sezilarli darajada ko'p ($P < 0,05$). Asosan, ular tekshirilganlarning 4 tasida (33,3%) voronkasimon shaklda, 3 tasida (25,0%) astenik shaklda, 3 tasida (25,0%) urchuqsimon shaklda namoyon bo'lgan. 2c-guruhda voronkasimon ko'krak qafasi 2 (25,0%), astenik 4 (50%), urchuqsimon shakli 1 nafar (12,5%) da aniqlangan.

BTD bilan og'rigan bemorlarda terining cho'zilishining turli darajalari ko'rinishida namoyon bo'lishi 2a va 2b-guruhlarining 7 nafar (46%) va 7 nafar (58,3%), 2c-guruh bemorlarning 6 nafar (75%) da kuzatilgan. Mushaklar gipotoniyasi 2a, 2b va 2c-guruhlariga mos ravishda 4 (26%), 6 (50%) va 7 (87,5%) nafar bemorlarda kuzatilgan.



Rasm 3.7. BTD bilan og'rigan bemorlarda terining cho'ziluvchanligi va mushaklar gipotoniyasi holatlari.

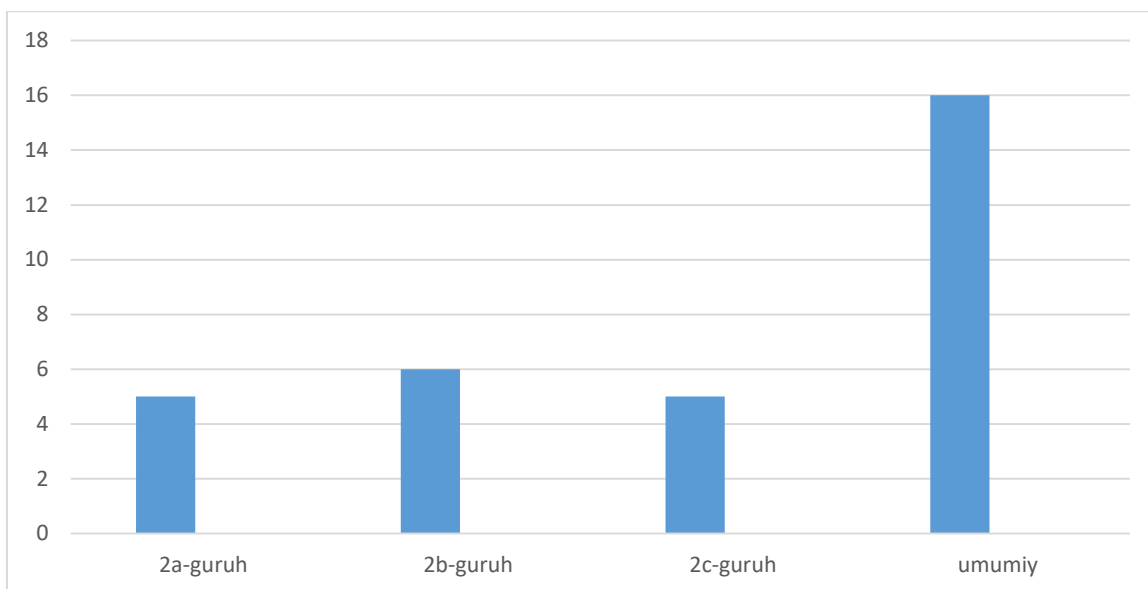


Rasm. 3.8. BTD bilan og'rigan bemorlarda yassioyoqlikning uchrashi

BTD ning artikulyar ko'rinishlari yassioyoqlik va bo'g'implarning gipermobilligidir. Yassioyoqlikning chastotasini tahlil qilish ularning 2a, 2b va 2c-guruhlardagi 7 (47%), 9 (75%) va 6 (75%) nafar bemorlarda mavjud (3.8-rasm). Shu bilan birga, tekshirilganlarning 8 (36,4%) bemorlarda ko'ndalang yassi oyoq, 14 (63,6%) bemorlarda bo'ylama yassioyoqlik aniqlangan. Guruhlar orasidagi farqlar statistik jihatdan ahamiyatli emas edi.

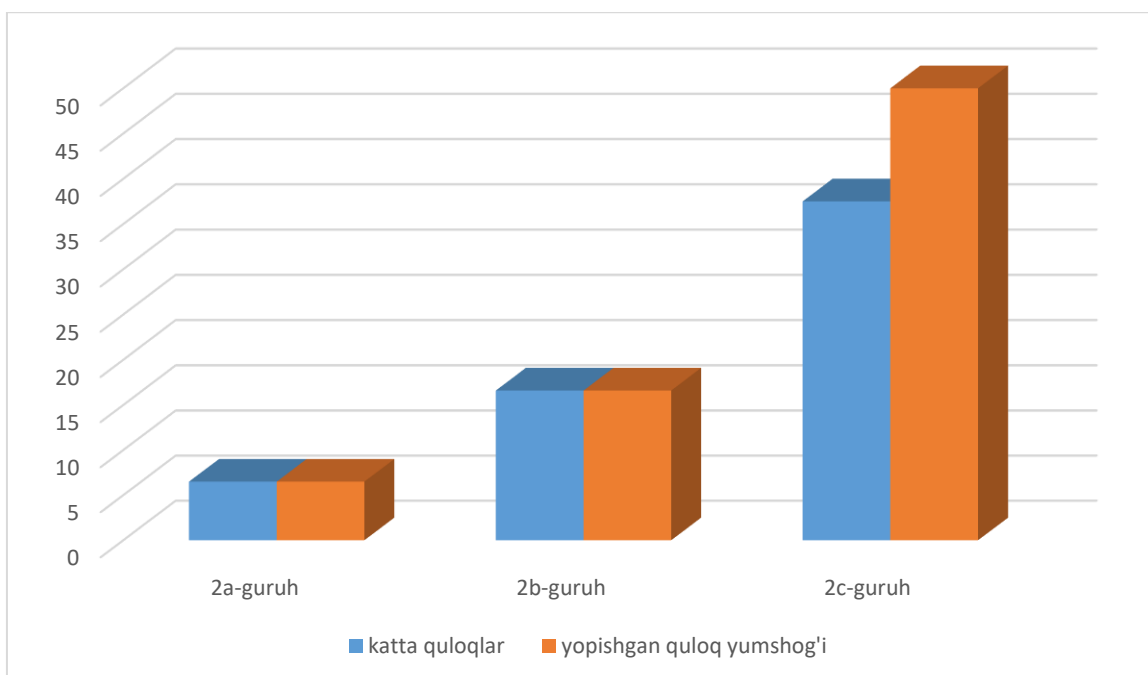
Barcha tekshirilgan bemorlarda turli darajadagi gipermobillik aniqlandi (3.9-rasm).

Shunday qilib, agar 2a-guruhdagi bemorlarda turli darajadagi bo'g'implarning gipermobilligi 5 (33%) bemorda aniqlangan bo'lsa, 2b-guruhdagi bemorlarda - 6 (50%) va 2c-guruhda 5 (62,5%) nafarni tashkil etdi. Shunday qilib, gipermobillik barcha tekshirilganlarning deyarli 45,7 foizida aniqlangan deb aytishimiz mumkin.



Rasm. 3.9. BTB bilan og'riqan bemorlarda bo'g'imlar gipermobilligining chastotasi

BTB bilan og'riqan bemorlarda yana bir tashqi hodisa - bu kichik rivojlanish anomaliyalari deb hisoblangan katta chiqadigan quloqlar va yopishgan quloqchalardir (3.10-rasm). Biz ushbu belgilarni 2a-guruhdagi 2 (13%), 2b-guruhdagi 4 (33,3%) va 7 (87,5%) 2c-guruh bemorlarda aniqlandi.

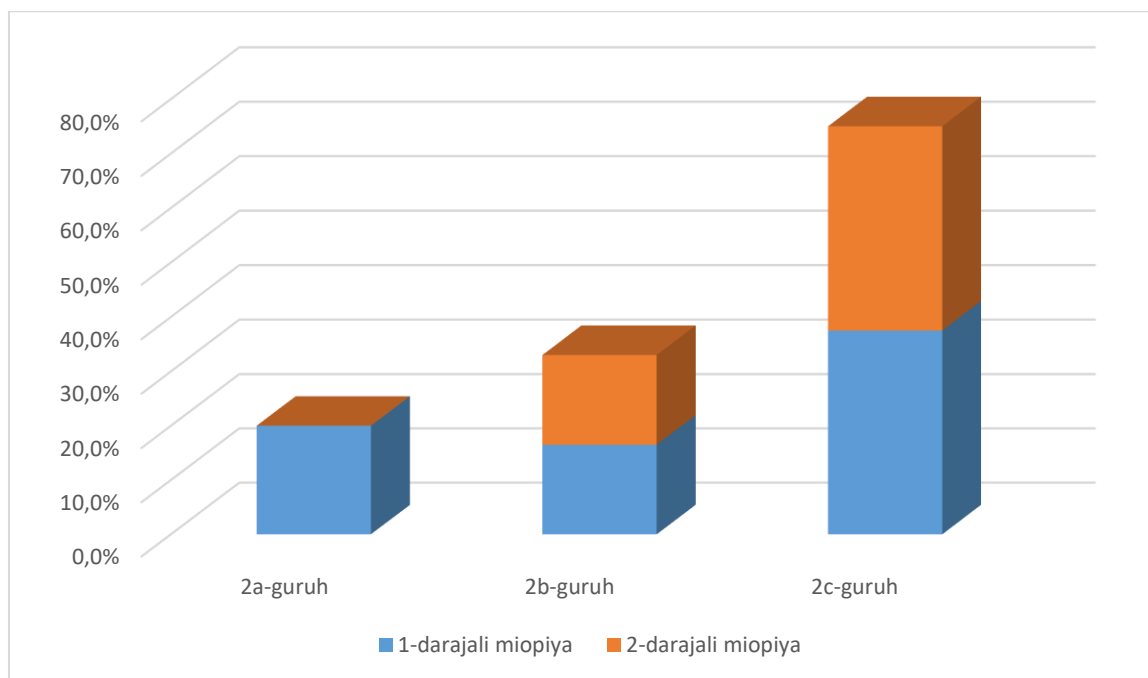


Rasm. 3.10. BTD bilan og'rigan bemorlarda kichik rivojlanish anomaliyalarining chastotasi

Taqdim etilgan ma'lumotlardan ko'rinib turibdiki, anemiya sindromi bo'lgan bemorlarda BTDning tashqi belgilari suyak-skelet, teri, bo'g'im shakllar va kichik rivojlanish anomaliyalarining mavjudligi bilan namoyon bo'ldi. Og'irlik darajasi bo'yicha ular bo'g'imlarning gipermobilligi (45,7%), umurtqa pog'onasi shaklining o'zgarishi (60%), ko'krak qafasining deformatsiyasi (62,8%), turli darajadagi terining cho'ziluvchanligi (57,1%), rivojlanishning kichik anomaliyalari (37,1%) va yassioyoqlik (62,8%) bilan namoyon bo'ldi. Bemorlarda tashqi fenlar kombinatsiyalarining chastotasi turlicha edi.

BTD biriktiruvchi to'qimalarning sintezi yoki katabolizmidagi genetik nuqsonga asoslanadi, shuning uchun u ko'p organli va ko'p tizimli jarayon bo'lib, progressiv kechishga ega. Patologik jarayonda turli organlar va tizimlar ishtirok etadi, ular odatda ichki hodisalar deb ataladi. Asosan, bu ko'rish organi, yurak-qon tomir, nafas olish tizimlari, qorin bo'shlig'i organlari va buyraklar va asab tizimidagi o'zgarishlar. Anemiya sindromi bilan og'rigan bemorlarda ichki fenlarni tahlil qilinganda, uning og'irligiga qarab namoyon bo'lishi turli darajadagi 2a, 2b va 2c-guruhlardagi 13 bemorda miopiya aniqlandi. Shu bilan birga, miopiya darajasi anemiyaning og'irligiga aniq to'g'ri keldi. Shunday qilib, 2a-guruhdagi bemorlarda miopiyaning birinchi darajasi 1 (20%), 2-darajali - 0 (0%) bemorda aniqlangan (3.8-rasm).

2b-guruhdagi bemorlarda 1-darajali miopiya 2 (16,5%) bemorda, 2-darajali miopiya 2 (16,5%) bemorda aniqlangan. 2c-guruhda 1-darajali miopiya 3 nafar (37,5%), 2-darajali miopiya 3 nafar (37,5%) bemorda aniqlangan.



Rasm. 3.11. BTD bilan og'riqan bemorlarda ko'rish organlarining zararlanish chastotasi

Binobarin, anemiya sindromi bo'lgan BTD bilan og'riqan bemorlarda ichki belgilar ham aniqlandi, ular ko'rish organlari, yurak-qon tomir va o'pka tizimlarining shikastlanishi, qorin bo'shlig'i organlari va buyraklar patologiyasi bilan namoyon bo'ladi. Ularning chastotasi biriktiruvchi to'qima displaziyasi darajasiga bog'liq.

Shunday qilib, anemiya sindromi bo'lgan bemorlarda BTD ning klinik ko'rinishini tahlil qilib, anemiya sindromi bo'lgan bemorlarda tashqi BTD fenlari suyak- skelet, teri, bo'g'im shakllar va kichik rivojlanish anomaliyalarining mavjudligi bilan namoyon bo'lganligini aytish kerak. Biz tekshirilgan uchta guruhda fenotipik ko'rinishlarda sezilarli farqlarni topmadik, ammo shuni ta'kidlash kerakki, anemiya sindromi bo'lgan BTD bilan og'riqan bemorlarda tashqi va ichki hodisalarning yanada jiddiy namoyon bo'lgan 2c-guruh bemorlarida 3-darajali anemiya ko'proq aniqlangan. Bemorlarimizda BTD ning klinik belgilari umumiy xarakterga ega edi, xususan, bemorlar charchoq va zaiflikning kuchayishi haqida shikoyat qilishdi, shu sababli hayot faoliyati buzilgan va ish qobiliyatining pasayishi qayd etilgan. Shu bilan birga, barcha bemorlar yurak sohasidagi og'riqlardan

shikoyat qiladilar, yurak sohasidagi noqulaylik 22,8-55,1%, yurak tez urib ketishi 17,4-52,8% va yurak ritmidagi buzilishlar 17,4-43,8% holatlarda uchradi. Yuqoridagi belgilarning chastotasi 2b va 2c-guruhdagi bemorlarda yuqori bo'lgan, biz esa bu belgilarning chastotasi va anemiya darajasi o'rtasida to'g'ridan-to'g'ri bog'liqlikni aniqladik. (1-jadval).

3.4-jadval

Anemiya darajasiga qarab bemorlarda klinik belgilarning chastotasi

Belgilar	2a-guruh, n=15	2b-guruh, n=12	2c-guruh n=8
Tez charchash	86,6% (13)	83,3%, (10)** (P<0,01)	87,5% (7)
Ko'zlar oldida qorayish	40% (6)	50% (6),* (P<0,05)	75%(6)
yurak tez urishi	46,6%(7)	50%** (P<0,01)	62,5%
Yurak ritmidagi buzilishlar	20%	41,6%* (<0,05)	62,5%
Tana holatini keskin o'zgartirganda bosh aylanishi	60%	58,3%	75%
Nafas qisilishi shikoyatlari	86,6%	75%	75%
Yengil	53,3%	33,3%	-
O'rta	33,3%	41,6%	75%
Havo yetishmasligi haqida shikoyatlar	86,6%	83,3%	75%
Yengil	46,6%	16,6%	-
O'rtacha	20%	33,3%	37,5%

ifodalangan	20%	33,3%* (P<0,05)	37,5%
Bosh og'rig'i	46,6%	83,3%* (P<0,05)	87,5%

Eslatma: * - 2-guruh ma'lumotlariga nisbatan farqlar sezilarli (* - P<0,05, ** - P<0,01)

Shunday qilib, 2a-guruhdagi tekshirilgan bemorlarning 53,3 foizi yengil nafas qisilishidan shikoyat qildi. Ularning chastotasi 2b-guruhdagi bemorlarda sezilarli darajada kamaydi, mos ravishda 33,3%ni tashkil etdi, 2c-guruhda esa yengil nafas qisilishi kuzatilmadi. Patologik jarayonning rivojlanishi bilan o'rtacha og'irlikdagi nafas qisilishi shikoyati bo'lgan bemorlar soni ko'paydi, ularning chastotasi 2c-guruhda 37,5% gacha ko'tarildi.

2a-guruhdagi tekshirilgan bemorlarning 46,6 foizi yengil darajadagi havo yetishmasligidan shikoyat qildilar. Bu ko'rsatkich 2b va 2c-guruh bemorlarida biroz pasayib, mos ravishda 16,6% va 0% ni tashkil etdi. 2a-guruhdagi o'rtacha og'irlikdagi havo etishmasligidan shikoyat qilgan bemorlar 20%ni tashkil etdi. Ushbu shikoyatni yengil va o'rta darajalari tekshirilganda 2b-guruhda mos ravishda 16,6% va 33,3%ni tashkil etdi. Havoning og'ir darajada yetishmasligi shikoyatlari asosan 2b-guruh – 37,5% va 2c-guruh – 37,5% bemorlar tomonidan berilgan.

Bosh og'rig'i shikoyatlarining chastotasi simptomlar soniga qarab oshdi, 2a-guruhdagi bemorlarda 46,6% ni, 2b va 2c-guruhlardagi bemorlarda mos ravishda 83,3% va 87,5% (P<0,05) bemorlarda kuzatildi.

Yuqoridagi ma'lumotlarga ko'ra, kasallikning klinik ko'rinishi uning anemiya darajasiga bog'liq edi. Ko'rinishidan, bu gemodinamikaning chegara buzilishi va organlar va to'qimalarning qon bilan ta'minlanishi bilan bog'liq bo'lib, bu yengil gipoksiyani, ayniqsa bosh miyaning gipoksiyasini keltirib chiqardi va ba'zi bemorlarda bosh og'rig'ining rivojlanishiga olib keldi.

Exokardiografiya (ExoKG) va Doppler exokardiografiya an'anaviy pozitsiyalardan amalga oshirildi [11,32,48,84,89]. Tadqiqot VIVID-4 apparatida ish chastotasi 2,25 va 3,0 MGts bo'lgan aylanuvchi mexanik sensorlar tomonidan divanning bosh uchi 30° darajaga ko'tarilgan chap tomonda bemorlarning holatida o'tkazildi. Turli mualliflarning [49] tavsiyalariga muvofiq, kameraning o'lchamlari "muzlatish-ramka" rejimida 3-5 ketma-ket sikl uchun olingan qiymatlarning o'rtacha qiymati bilan hisoblab chiqilgan. O'lchovlar Amerika Exokardiografik Assotsiatsiyasining M-Mode standartlashtirish qo'mitasi [48], Exokardiografik o'lchovlarni standartlashtirish bo'yicha JSST ishchi guruhi [84,90] takliflariga muvofiq amalga oshirildi. Exokardiografiya paytida quyidagi morfometrik ko'rsatkichlar aniqlandi [48]: aorta diametri (sm); chap bo'lmacha diametri (sm); chap qorinchaning yakuniy sistolik kattaligi (sm); chap qorinchaning yakuniy diastolik kattaligi (sm); diastoladagi qorinchalararo to'siqning qalinligi (sm); sistoladagi qorinchalararo to'siqning qalinligi (sm); diastoladagi chap qorincha orqa devorining qalinligi (sm); sistoladagi chap qorincha orqa devorlari qalinligi (sm).

Chap qorincha bo'shlig'ining hajmini aniqlashda olingan ma'lumotlarga asoslanib (diastolda LVL va IVS) chap qorincha miokardining (LVML) massasi hisoblab chiqilgan. Hisob-kitoblar uchun L. Teichholz usuli [16,44,46,19,80] va Devereux tuzatish bilan Amerika Ekokardiyografik Jamiyati tomonidan taklif qilingan formula [48] ishlatilgan. Chap qorincha miyokardining (LVMI) massa indeksini hisoblash uchun quyidagi formuladan foydalanilgan: $LVMI (g/m^2) = LVMI / BCA$, bu yerda BCA tana sirtining maydoni, m².

Bir va ikki o'lchovli rejimlarda olingan parametrlarga asoslanib, kompyuter ma'lumotlarini tahlil qilish yordamida end-sistolik (ESV) va end-diastolik (EDV) hajmlar hisoblab chiqilgan [48,53].

Zarb fraktsiyasi kompyuter dasturiga kiritilgan formula bo'yicha avtomatik ravishda hisoblab chiqildi: $EF = SV/EDV \times 100\%$, bu erda SV - end-diastolik va end-

sistolik hajm o'rtasidagi farqdan olingan insult hajmi; EDV - end-diastolik hajm [46,48,50,84].

Chap qorincha miokardining kontraktil funksiyasi to'g'risidagi xulosa CHQ bo'shlig'ining o'lchamlarini, yurak kameralarining hajmini, qalinlik ko'rsatkichlarini, CHQ devorlari harakat amplitudasini o'lchash orqali olingan ma'lumotlar asosida amalga oshirildi. [2,50,53,84].

Exokardiografiyani o'tkazishda BTD fonida anemiya bilan og'rigan bemorlarda yurak rivojlanishining kichik anomaliyalarini (MARS) qidirish va tavsiflashga katta e'tibor berildi. MARSga quyidagilar kiradi: qopqoq varaqlarining prolapsasi, taroqsimon va varaqlarning fenestratsiyasi (trikuspidal, mitral, aorta qopqog'i), mitral qopqoq varaqlarining assimetriyasi, qopqoq varaqlarining prolapsi, papillyar mushaklarning anomaliyalari (chap qorincha, o'ng qorincha), anormal joylashgan akkordlar (o'ng bo'lmacha, o'ng qorincha, chap qorincha), ochiq oval teshik. Va kamdan-kam uchraydigan MARS: sinus venoz anomaliyalari, ikkilangan trikuspidal teshigi, bikuspidal aorta qopqog'i, M1 III anevrizmasi va IVS membrananoz qismining anevrizmasi.

Yuqorida ta'kidlab o'tilganidek, BTD bilan anemiya sindromi bo'lgan ba'zi bemorlarda EKGda miokarda ba'zi o'zgarishlar aniqlangan. Adabiyotga ko'ra, anemiya sindromi bo'lgan bemorlarda yurak gemodinamikasidagi o'zgarishlarni aniqroq aniqlash uchun Doppler exo yoki Xolter monitoringi zarur. Ushbu xulosalarni hisobga olgan holda, biz BTD bilan og'rigan bemorlarda yurak gemodinamikasi parametrlarini o'rgandik. Qopqoq yetishmovchiligi darajasiga qarab yosh bemorlarda MKP va yurak aritmiya kuzatildi. Shu munosabat bilan o'tkazilgan tadqiqotlar yurak gemodinamikasi buzilishlarining regurgitatsiya darajasi bilan bog'liqligini ko'rsatdi (3.4-jadval). Shunday qilib, 1-darajali MKP bo'lgan bemorlarda OSO' va ODO' qiymatlari yuqori me'yoriy diapazonda qolgan holda faqat o'sish tendensiyasiga ega edi. Shu bilan birga, biz tekshirilgan

bemorlarning 23,7 va 26,1 foizida me'yoriy ko'rsatkichlarning oshib ketishini kuzatdik. EF qiymatlari nazorat guruhiga nisbatan pasayish tendensiyasiga ega. Biz tekshirilganlarning 21,2 foizida bu ko'rsatkichning pasayishi kuzatildi. UOS qiymatlari o'sish tendensiyasiga ega edi, biz 1-darajali MKP bo'lgan bemorlarning 23,7 foizida me'yoriy qiymatlar oshib ketganligini aniqladik. Chap qorincha va qorinchalararo to'siq orqa devorining ko'rsatkichlari yuqori me'yoriy diapazonda qoldi. Bemorlarning 26,1 foizida ushbu ko'rsatkichlarning me'yoriy qiymatlaridan oshib ketishini kuzatdik. Shuni ta'kidlash kerakki, SQB va DQB qiymatlari yosh normasi doirasida qoldi. Biroq, barcha bemorlarda biz klapanlar prolapsida yurak tezligining oshishi kuzatildi.

3.5-jadval

Taqqoslangan guruhlardagi bemorlarda yurak gemodinamikasi parametrlari,

M±m

Ko'rsatkichlar	2a-guruh, n=15	2b-guruh, n=12	2c-guruh, n=8
ODO', sm	4,74±0,05	4,92±0,054*	5,27±0,05***^^
OSO', sm	3,09±0,05	3,27±0,055**	3,60±0,06***^
ZF, %	63,7±1,0	62,35±0,67	59,92±0,62**
UOS, sm ³	66,6±2,1	68,12±1,37	76,83±1,48***^
CHQOD	0,88±0,02	0,93±0,013	1,0±0,014***^^^
QT	0,82±0,012	0,92±0,01***	0,99±0,01***^^^
SQB, mm.sim.ust	102,4±0,23	104,9±0,85***	109,3±1,21***
DQB, mm.sim.ust	68,12±0,84	67,89±0,66	72,02±0,88**

Yurak urishi, zarba/daq	72,6±1,12	76,78±0,85***	87,67±0,65***
----------------------------	-----------	---------------	---------------

Eslatma: * - nazorat guruhi ma'lumotlariga nisbatan farqlar sezilarli (* - P<0,05, ** - P<0,01, *** - P<0,001); ^ - 1-darajali MKP bo'lgan bemorlar guruhi ma'lumotlariga nisbatan farqlar sezilarli (^ - P<0,05, ^^ - P<0,01, ^^ - P<0,001)

Yuqoridagi ma'lumotlardan ko'rinib turibdiki, yurak gemodinamik ko'rsatkichlarining o'zgarishi 2a-guruhdagi barcha bemorlarda aniqlanmaydi, ularning o'rtacha qiymatlarida kamroq o'zgarishlar aniqlatdi. Shu bilan birga, shuni aytish kerakki, yurak gemodinamikasidagi og'ish 2b-guruhdagi bemorlarda namoyon bo'ldi, bu bizning fikrimizcha, klapanlarning yanada aniq prolapsi va chap bo'lmachaga qon oqimining ko'payishi bilan bog'liq.

2-darajali MKP bo'lgan bemorlarda yurak gemodinamikasi ko'rsatkichlari yaqqolroq o'zgargan. Shunday qilib, bemorlarning 53,7 va 58,8 foizida ODO' va OSO' qiymatlari yosh normasidan oshib ketdi. Ushbu ko'rsatkichlarning o'rtacha qiymatlari oshirildi, ammo bunday og'ishlar statistik jihatdan ahamiyatsiz edi. Biz 2b-guruhdagi bemorlarda eng katta o'zgarishlarni kuzatdik. Biz tekshirilganlarning 74,2 foizida bu ko'rsatkichning pasayishi kuzatildi. UOS qiymatlari, ayniqsa 2c-guruhdagi bemorlarda o'sish tendentsiyasiga ega. UOS ning me'yoriy qiymatlaridan oshib ketishi biz ushbu guruhdagi bemorlarning 42,3 foizida topildi. Chap qorincha orqa devori va qorinchalararo to'siqning o'lchamlari yuqori normal diapazonda qoldi. Biz 2c-guruhdagi bemorlarning 48,1 foizida ushbu ko'rsatkichlarning me'yoriy qiymatlaridan oshib ketishini kuzatdik. Shuni ta'kidlash kerakki, SQB va DQB qiymatlari yosh normasi doirasida qoldi. SQB va DQB ning yuqori qiymatlari guruhlarda sezilarli farq qilmadi. Biroq, barcha bemorlarda biz varaqalar prolapsasi bilan yurak urish tezligining oshishini kuzatdik, ularning qiymatlari patologik jarayonning yomonlashishi bilan ortdi.

Ma'lumotlardan ko'rinib turibdiki, yurak gemodinamik ko'rsatkichlarining o'zgarishi 2a-guruhga nisbatan ko'proq bemorlarda aniqlanadi, ularning o'rtacha qiymatlarida aniqroq o'zgarishlar aniqlanadi.

Tadqiqot natijalarini tahlil qilish shuni ko'rsatdiki, mitral qopqoq prolapsining rivojlanishi bilan yurak gemodinamikasi ko'rsatkichlari boshqa guruhlariga nisbatan statistik jihatdan sezilarli darajada yomonlashdi. Ma'lumki, hajmning ortiqcha yuklanishiga javoban, yetarli nasos funksiyasini saqlab turish uchun mahalliy (miokard) neyrogumoral tizimlar faollashadi, bu taxikardiya rivojlanishini rag'batlantiradi va keyinchalik chap bo'lmacha va qorincha miokard gipertrofiyasini rivojlanish xavfini oshiradi. Miokard gipertrofiyasi chap qorincha miokardining diastolik hajmining oshishiga va natijada sistolik disfunktsiyaga olib keladi. Doimiy taxikardiya yurakning energiya xarajatlarini oshiradi, uning funksional faolligini pasaytiradi. Bu jarayonlarning barchasi mahalliy neyrogumoral tizimlarning giperaktivatsiyasi bilan qo'llab-quvvatlanadi.

3.2. Anemiyasi mavjud biriktiruvchi to'qima displaziyasi bo'lgan bemorlarda gemodinamik holatlar

Anemiya gemoglobin, eritrotsitlar va gematokrit darajasining pasayishi bilan kechadigan klinik va gematologik sindromdir. Shuni tushunish kerakki, anemiya mustaqil kasallik emas, balki ko'p sonli turli xil kasalliklar bilan rivojlanadigan sindrom, turli xil patologiyalar kombinatsiyasining namoyon bo'lishi mumkin va chuqur diagnostik izlanishni talab qiladi. Anemiya sindromi keng tarqalgan - anemiyaning ma'lum turlari butun dunyo aholisining 10-20 foizida uchraydi va jinsi, yoshi, yashash joyi, mehnat faoliyatidan qat'i nazar, har qanday guruh odamlar zararlanishi mumkin. Ayollar (ayniqsa, homiladorlik davrida) va bolalar anemiyaga ko'proq moyil. Anemiyaning eng keng tarqalgan sababi temir (barcha

anemiyalarning taxminan 80-90%) yoki boshqa vitaminlar va minerallarning yetishmasligidir. Anemiyaning dastlabki bosqichida, gemoglobin, qizil qon tanachalari yoki gematokritning pasayishi asta-sekin sodir bo'lganda, odam charchoq, og'ir jismoniy yoki aqliy mehnat, ob-havo hodisalari bilan bog'liq bo'lgan o'zgarishlarning mavjudligini sezmasligi mumkin. Bundan tashqari, anemiya sindromi rivojlanishining dastlabki bosqichlarida odamlar tananing o'zgaruvchan holatiga moslashadi, ularning jismoniy faolligini kamaytiradi, bu esa anemiyaning niqoblashga olib keladi. Anemiya sindromi bilan og'rigan bemorlar tomonidan berilgan shikoyatlar o'ziga xos emas va aniq va to'liq tashxisni talab qiladi. Ko'pincha odamlar umumiy zaiflik va jismoniy mashqlar tolerantligining pasayishini qayd etadilar. Bemorlar ish qobiliyatining umumiy pasayishini, bosh og'rig'i, bosh aylanishi, uyquchanlik, oddiy jismoniy faoliyat (zinapoyaga ko'tarilish yoki tekis yuzada uzoq yurish) paytida nafas qisilishini qayd etadilar. Anemiyaning yanada kuchayishi bilan, ongni yo'qotish, uyqu formulasining buzilishi, haroratning subfebril darajalarga ko'tarilishi (37-37,5 C), ovqat hazm qilish buzilishi, vazn yo'qotish, yurak urishi yoki mashqlar paytida ko'krak qafasi chap tomonda og'riq epizodlari kuzatiladi. Tekshiruvda teri va shilliq pardalar rangining o'zgarishiga e'tibor berish kerak, bu anemiyaning yanada kuchayishi bilan sezilarli darajada oqarib ketadi. Bundan tashqari, teri quruq bo'lishi mumkin, ularda yoriqlar osongina paydo bo'ladi, sochlar tushadi va mo'rt bo'ladi. Tirnoq plitalari o'zgaradi - ular ingichka va tekisroq bo'ladi, osongina sinishi mumkin. Anemiya bilan og'rigan bemorning yuragini auskultatsiya qilishda shifokor o'ziga xos "sistolik shovqin" mavjudligini qayd etadi.

Tadqiqotimizning keyingi bosqichi periferik qon holatini va BTD bilan og'rigan bemorlarda anemiya darajasini o'rganish edi. Ma'lumki, so'nggi yillarda kamqonlik darajasi ichki organlar va tizimlar holatining prognostik ko'rsatkichi hisoblanadi. Adabiyotlarga ko'ra, anemiya darajasi qanchalik katta bo'lsa, prognoz shunchalik yomon bo'ladi. Bizning tadqiqotlarimizda BTD bilan kasallangan barcha

odamlarda anemiya kuzatildi. BTD bilan og'rigan bemorlarda periferik qondagi gemoglobin miqdori o'rtacha $89,6 \pm 2,7$ g/l, eritrotsitlar miqdori $3,31 \pm 0,18 \times 10^{12}/l$, temir $9,47 \pm 1,41$ mkmol/l, bu anemiyaning o'rtacha darajasini aks ettiradi. BTD klinik ko'rinishlarining turli darajalarida gemoglobin tarkibidagi o'zgarishlar, eritrotsitlar soni, temir 1-jadvalda ko'rsatilgan.

3.6-jadval

Kasallikning klinik ko'rinishlari soniga qarab BTD bilan og'rigan odamlarda qon rasmining parametrlarining o'zgarishi

	Ko'rsatkichlar	2a-guruh (n=15)	2b-guruh (n=12)	2c-guruh (n=8)
1.	Gemoglobin, g/l	$97,5 \pm 2,6$	$86,4 \pm 2,2$	$76,7 \pm 2,8^*$
2.	eritrotsitlar, \times 10 ¹² /l	$3,87 \pm 0,18$	$3,45 \pm 0,21$	$2,63 \pm 0,09$
3.	Hbning eritrotsitdagi o'rtacha konsentratsiyasi	$321 \pm 1,05$	$315,6 \pm 0,9$ 4	$309,4 \pm 0,5$ 5
4.	Hbning eritrotsitdagi o'rtacha tarkibi	$26,9 \pm 0,1$ 5	$25,9 \pm 0,34$	$24,8 \pm 0,22$
5.	Leykotsitlar, \times 10 ⁹ /l	$4,96 \pm 0,48$	$5,66 \pm 0,39$	$5,45 \pm 0,22$
6.	Limfotsitlar, %	$27,85 \pm 2,65$	$25,36 \pm 1,76$	$23,51 \pm 1,15$
7.	ECHT, mm/soat	$9,74 \pm 3,55$	$13,23 \pm 1,59$	$9,81 \pm 2,21$
8.	Temir (mkmol/l)	$12,9 \pm 1,3$	$9,43 \pm 1,73$	$6,1 \pm 1,33$

9.	Kalsiy (mmol/l)	2,56±0,3 8	2,11±0,19	1,99±0,22
10	Magniy (mmol/l)	0,64±0,0 6	0,59±0,87	0,54±0,27

Olingan natijalar gemoglobin, eritrotsitlar, temir miqdori 7 dan ortiq klinik belgilari ($76,7 \pm 2,8$ g/l, $2,63 \pm 0,09 \times 10^{12}/l$, 6, $1 \pm 1,33$ mkmol gacha) bo'lgan bemorlarda eng aniq ekanligini ko'rsatdi), bu bemorlarning ushbu guruhida og'ir BTD holatini tasdiqlaydi. Taqdim etilgan ma'lumotlardan ko'rinib turibdiki, anemiyaning og'irligi klinik ko'rinishlar soniga bog'liq bo'lib, asosan 7 dan ortiq belgilarga ega bemorlarda aniqlangan.

Biz anemiya darajasining og'irligi va BTD klinik ko'rinishlarining soni o'rtasida bog'liqlikni o'rnatdik. Haqiqatan ham, bu gemoglobin, eritrotsitlar, temir, kalsiy va magniyning eng past darajalari bilan tasdiqlanadi.

Shunday qilib, agar 2a-guruhda o'rtacha gemoglobin $97,5 \pm 2,6$ g/l bo'lsa, 2b-guruhda $86,4 \pm 2,2$ g/l bo'lsa, eng past ko'rsatkichlar 2c-guruhdagi bemorlarda $76,7 \pm 2,8$ g/l bo'lgan.

Kasallikning 2-3 belgisi bo'lgan bemorlarda eritrotsitlarning o'rtacha miqdori $3,87 \pm 0,18 \times 10^{12}/l$, kasallikning 4-6 belgisi bo'lgan bemorlarda $3,45 \pm 0,21 \times 10^{12}/l$, 7 belgidan ortiq bo'lgan bemorlarda - $2,63 \pm 0,09 \times 10^{12}/l$ ekanligi kuzatildi.

BTD bilan og'rigan bemorlarning qonidagi temir darajasi sezilarli darajada kamaydi va uning qiymatlari to'g'ridan-to'g'ri BTD klinik ko'rinishlari soniga bog'liq edi. Temirning eng past konsentratsiyasi BTD ning 7 dan ortiq klinik ko'rinishi bo'lgan bemorlarga xos edi.

Tekshirilayotganlarda kalsiy darajasini o'lchashda aniq o'zgarishlar aniqlanmadi, BTD ning 7 dan ortiq klinik ko'rsatkichlari bo'lgan bemorlarda sezilarli darajada past bo'lgan.

Bundan tashqari, og'irroq klinik ko'rinishga ega bo'lgan bemorlarda magniy

darajasi me'yordan sezilarli darajada past bo'lganligi aniqlandi, tekshirilgan bemorlarning 2c-guruhida o'rtacha $0,54 \pm 0,27$ mmol/l gacha.

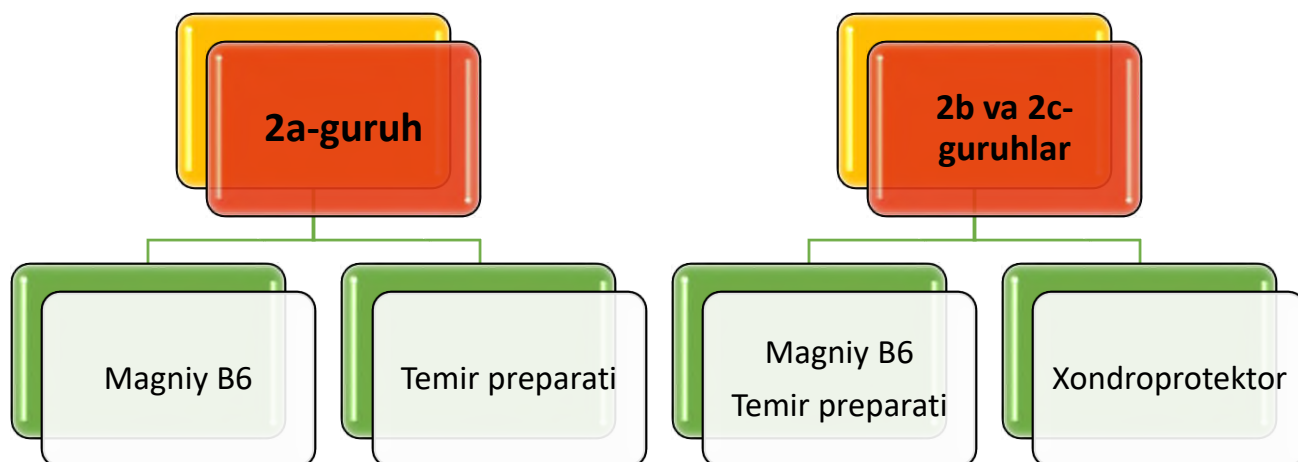
Shunday qilib, turli xil klinik ko'rinishga ega bo'lgan BTD bilan og'rigan bemorlarda periferik qon tizimini o'rganish kasallikning kechishi va periferik qondagi o'zgarishlar, anemiyaning og'irligi o'rtasidagi bog'liqlik mavjudligini ko'rsatadi, bu asosan kasallikning og'ir namoyon bo'lgan bemorlarda aniqlangan, xususan, BTDning 7 dan ortiq belgilarining birgalikda paydo bo'lishi bilan. Bu omillar patologiyaning og'irligini va tananing gomeostazidagi sezilarli o'zgarishlarni aniqlaydi. Ushbu predispozitsiya qiluvchi omillarni aniqlash og'ir BTD holatlarini aniqlash va o'z vaqtida profilaktika choralarini ko'rish imkonini beradi.

Yuqoridagi o'zgarishlar to'g'ri tashxis qo'yish va terapiyani tanlash uchun yetarli emas, lekin har bir kishi ularning aksariyatini mustaqil ravishda aniqlashi va sog'lig'idagi bunday o'zgarishlarning sabablarini aniqlash va keyingi diagnostika va terapiya tanlash uchun shifokor bilan maslahatlashishi mumkin.

3.3. Birlashtiruvchi to'qima displaziyasi bilan og'rigan bemorlarda anemiyani davolashning xususiyatlari

Birlashtiruvchi to'qima displaziyasi (BTD) tibbiyotdagi eng muhim va yetarlicha o'rganilmagan muammolardan biridir. So'nggi yillarda olimlar davolashda erishilgan yutuqlarga qaramay, bemorlarni davolash va rehabilitatsiya qilishda hali ham yagona yondashuv mavjud emas. Yuqorida ta'kidlab o'tilganidek, anemiya sindromi bo'lgan BTD bilan og'rigan bemorlarda qon zardobidagi magniy darajasining sezilarli darajada pasayishi kuzatiladi, uning og'irligi anemiya darajasiga bog'liq. Shu munosabat bilan kichik guruhlariga davolash maqsadida magniy, temir preparatlari hamda xondroprotektorlar buyurildi. Bunda 2a-guruh bemorlariga Magniy B6 va temir preparati sifatida Ferrofol qabul qilish buyurildi. 2b va 2c-guruhlariga esa ularga qo'shimcha ravishda xondroprotektor sifatida Aktiren tayinlandi.

Har uchala guruhga Magniy B6 preparati kuniga 3 marta 1 tabletkadan 20 kun davomida, keyingi 5 oy davomida 1 tabletkadan kuniga ikki marta ichish buyurildi. Ferrofol 6 oy davomida 1 kapsuladan 2 mahal qabul qilish tayinlandi. Shuningdek, 2b va 2c-guruhlarda yuqoridagilar bilan birga Aktiren boshlang'ich 20 kunda 1 kapsuladan 3 mahal, keyingi 6 oy davomida 1 kapsuladan kuniga 2 mahal tayinlandi.



Rasm 3.12. Anemiyani davoplashda bemorlarga preparatlarni buyurilishi

Tekshiruv qabul paytida va davolanish boshlanganidan 6 oy o'tgach o'tkazildi. Samaradorlik klinik, laboratoriya va instrumental tadqiqotlar asosida baholandi.

Ko'rsatkichlar	2a-guruh	2b-guruh	2c-guruh
Temir (mkmoII)	$12,9 \pm 1,3$ $13,7 \pm 0,95$	$9,43 \pm 1,73$ $15,23 \pm 1,05$	$6,1 \pm 1,33$ $17,5 \pm 1,24$

Kalsiy (mmol/l)	<u>2,56±0,38</u> 2,73±0,56	<u>2,11±0,19</u> 2,65±2,04	<u>1,99±0,22</u> 2,75±0,87
Magniy (mmol/l)	<u>0,64±0,06</u> 0,75±0,65	<u>0,59±0,87</u> 0,88±0,21	<u>0,54±0,27</u> 1,03±0,44

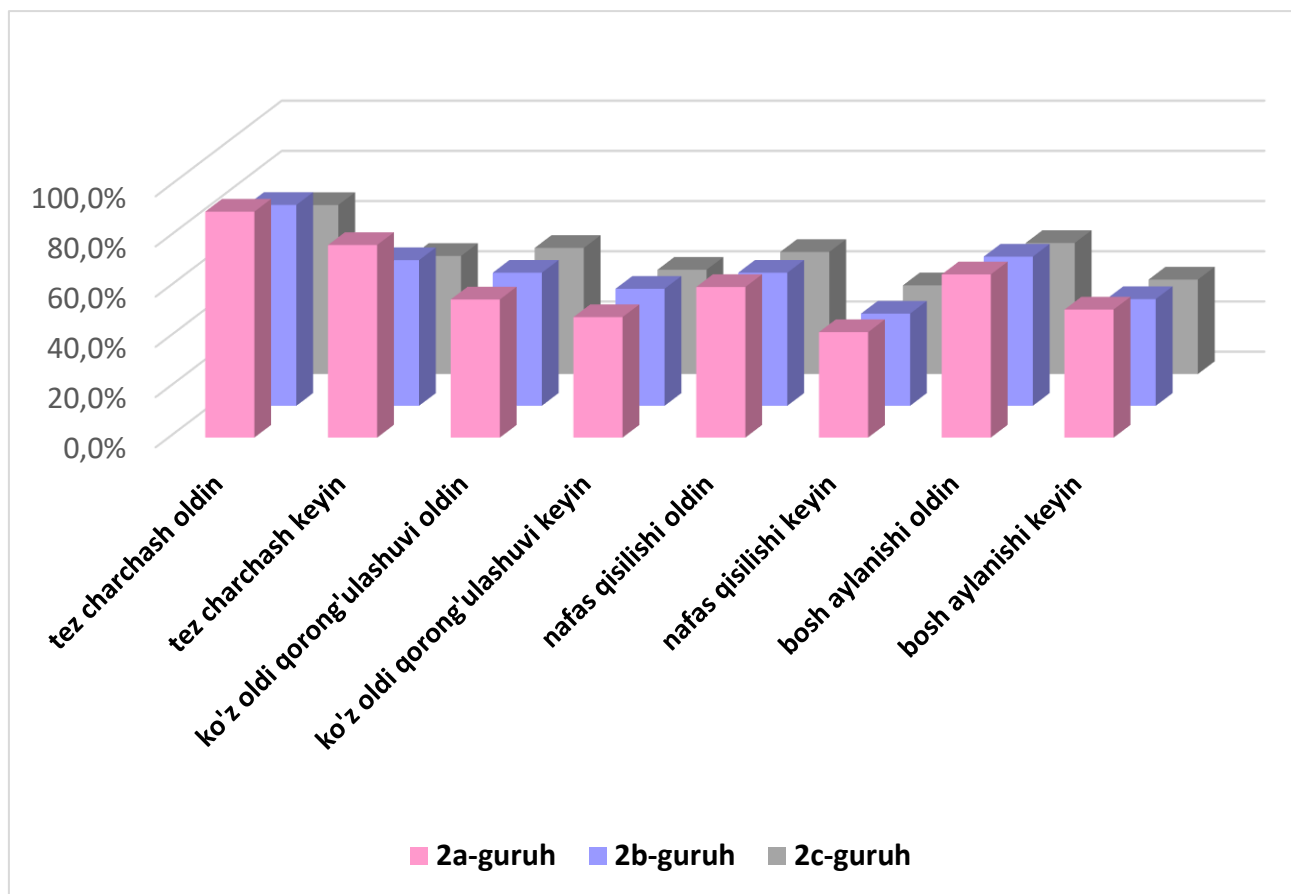
O'tkazilgan tadqiqotlar anemiya sindromi bilan BTDni davolashda tavsiya etilgan usullarining yuqori samaradorligini ko'rsatdi. Biz barcha o'rganilgan bemorlarda, guruhga qarab, qon zardobidagi umumiy magniy miqdorining kamayganligini aniqladik. Shu munosabat bilan anemiya sindromi mavjud BTD bor bo'lgan bemorlarni davolash va asoratlarni oldini olishning asosiy patogenetik usuli magniy va temir preparatlari hamda xondroprotektorlardan foydalanish hisoblanadi.

3.7-jadval. Davolashdan keyingi bemorlar qonidagi mikroelementlar ko'rsatkichining o'zgarishi

Asosan, bu borada "Magniy B6" preparatini va har qanday temir preparatini qo'llash tavsiya etiladi. 2b va 2c-kichik guruhlaridagi bemorlarda qo'shimcha ravishda xondroprotektorning uzoq muddatli qo'llanilishi, 2a-kichik guruhi bilan solishtirganda, bemorlarning tanasida magniy zahiralarning sezilarli darajada to'ldirilganligini ko'rsatdi (1-rasm).

Shunday qilib, 2c-kichik guruhidagi bemorlarda qon zardobidagi magniy darajasi $0,54 \pm 0,27$ mol/l dan $1,03 \pm 0,44$ mol/l gacha ($P < 0,05$), 2b-kichik guruhidagi bemorlarda esa $0,59 \pm 0,87$ mol/l dan $0,88 \pm 0,21$ mol/l gacha statistik jihatdan sezilarli darajada oshdi.

Qondagi o'zgarishlar bilan bir qatorda bemorlarda mavjud bo'lgan anemik sindromning klinik belgilari ham kamayganligi ham yaqqol namoyon bo'ldi.



Rasm 3.13. Davolashdan keyingi anemik sindrom klinik belgilarining regress dinamikasi (%)

Shuning uchun magniy B6 va temir preparatlariga qo'shimcha ravishda xondroprotektorlarni 6 oy davomida profilaktik va terapevtik qo'llash qondagi magniy va gemoglobin darajasini sezilarli darajada oshiradi.

Shunday qilib, magniy B6 va temir preparatlari hamda xondroprotektorlarni (2b va 2c guruhlar) qo'llashda nafas qisilishi bilan og'riqan bemorlarning shikoyatlari chastotasi statistik jihatdan sezilarli darajada 2,86 ($P < 0,001$) va 2,44 ($P < 0,001$) marta kamaydi, havo yetishmasligi haqidagi shikoyatlar sezilarli darajada kamaydi.

Shunga qaramay, bemorlarning 30 va 40,9 foizi yengil nafas qisilishidan shikoyat qilishda davom etdi. Ushbu bemorlarda davolanishdan oldin kuzatilgan o'rtacha og'irlikdagi nafas qisilishi ba'zi bemorlarda yengil darajaga o'tdi. Har uchala guruhdagi bemorlarning 10 foizida davolanishdan oldin kuzatilgan havoning og'ir va o'rtacha yetishmasligi yengil darajadagi havo yetishmasligi shaklida qoldi.

Bemorlar bosh og'rig'idan shikoyat qilmadilar. Yuqoridagi ma'lumotlardan ko'rinib turibdiki, magniy B6 va temir preparatlari bilan birga xondroprotektorlarni tayinlash foydali ta'sir ko'rsatdi, bu anik sindrom klinik ko'rinishini sezilarli darajada kamaytirishga yordam berdi. BTD fonida anemiya sindromi bo'lgan bemorlar "Magniy B6" preparatini sxema bo'yicha 1 tabletkadan kuniga 3 marta 20 kun davomida, keyingi 5 oy davomida kuniga 2 marta 1 tabletkadan, shuningdek, temir preparatlarini 6 oy davomida 1 kapsuladan 2 marta, xondroprotektor esa 6 oy davomida 1 kapsuladan 2 mahal qabul qilishdi. Bemorlar uchala doriga ham yaxshi tolerantlikni qayd etdilar, nojo'ya ta'sirlar bo'lmagan. BTD fonida anemiya sindromi bo'lgan bemorlar guruhida terapiya kursining oxirida bir qator subyektiv ko'rinishlarda sezilarli o'zgarishlar yuz berdi. Shunday qilib, bosh og'rig'i shikoyatlarini ro'yxatga olish chastotasi kamaydi, bemorlarning uchdan biridan kamrog'i bosh aylanishi, ko'z oldida qorayish kamroq tarqalgan va ular bemorlarning yarmidan kamida qayd etilgan va o'rtacha jismoniy faoliyatga chidamlilik sezilarli darajada yaxshilangan. Birlashtiruvchi to'qima displaziyasi fonida anemiya sindromi bo'lgan bemorlarda "Magniy B6" preparatini hamda xondroprotektorni qo'llash patogenetik jihatdan asosli va samarali hisoblanadi.

MUHOKAMA

So'nggi yigirma yil ichida biriktiruvchi to'qima displaziyasini o'rganishga bag'ishlangan tadqiqotlar va nashrlar soni ortdi va bu birinchi navbatda ushbu patologiyaning ko'payishi bilan bog'liq. [48,49,53]

BTD rivojlanishiga olib keladigan genlar kollagen va uning fazoviy strukturasi, strukturaviy oqsillar va oqsil-uglevod komplekslarining sintezi va rivojlanishini kodlaydi. Ushbu genlarning mutatsiyalari BTDning 250 dan ortiq turlarini rivojlanishiga olib keladi (Kadurina T.I., Gorbunova V.N., 2007, Zemtsovskiy E.V., 2009).

BTD ning alohida nozologik birliklar tomonidan ko'rib chiqilishi tibbiyotning tor ixtisoslashuvi bilan izohlanadi [35, 49, 85]. Aholida BTD paydo bo'lishi to'g'risidagi ma'lumotlarni to'plashga ma'lum hissa tasniflash va diagnostika yondashuvlarining noaniqligi bilan bog'liq [62]. Ba'zi mualliflarning fikriga ko'ra, displaziyaning uchta tashqi belgisi mavjudligiga qarab, BTD mavjudligi yoki yo'qligi masalasi hal qilinishi kerak.

Biroq, aksariyat ekspertlar miqdoriy yondashuv bilan rasmiy tashxis qo'yish ortiqcha tashxis qo'yishga olib keladi degan xulosaga kelishadi, shuning uchun dismorfogeneznining fenotipik belgilarining sifat tarkibiga ko'proq ahamiyat beriladi [24, 62, 84]. Olimlar dismorfogeneznining belgilarining turli xil ahamiyati tushunchasini ishlab chiqdilar [44, 49], ammo ayni paytda tadqiqotchilarning BTDning asosiy va ikkilamchi belgilari haqidagi fikrlari sezilarli darajada farq qiladi [49, 77, 83].

BTDning turli xil klinik ko'rinishlari tufayli ko'plab simptomlarni birlashtirish qiyin. Tug'ma yoki irsiy biriktiruvchi to'qima nuqsonlari tananing hayotiy funksiyalarining buzilishiga olib kelishi mumkin va shu bilan bemorlarning hayoti va hayotiy faoliyati uchun jiddiy prognozga ega. BTDda ko'plab organlarning zararlanishi asosan biriktiruvchi to'qimaning organism bo'ylab keng qamrovli tarqalishi bilan izohlanadi.

Bemorlarda kamqonlikning rivojlanishi hayot sifatining sezilarli darajada yomonlashishiga olib keladi (aqliy va jismoniy faollikning pasayishi, charchoq, tushkun kayfiyat), mavjud patologiyaning kechishini og'irlashtiradi va erta o'lim xavfini yaratadi. Anemiya sindromi rivojlanmagan BTD bilan og'rigan bemorlar guruhida elektron mikroskopni skanerlash usuli yordamida qondagi eritrotsitlarining sirt arxitektonikasida sezilarli o'zgarishlar aniqlandi, bu diskotsitlar sonining kamayishi, shakli o'zgargan degenerativ hujayralar sonining ko'payishi bilan tavsiflanadi. Qizil qon hujayralarining morfologik rasmining eng aniq buzilishlari BTD va anemiya sindromi bo'lgan odamlarda qayd etilgan. Eritrotsitlar membranalarining strukturaviy zaifligi biriktiruvchi to'qima displaziyasi bo'lgan shaxslarda anemiya rivojlanishining patogenetik omili ekanligi ko'rsatilgan.

Individual fenotipik va visseral belgilar soni BTDning og'irlik darajasi uchun mezon bo'lib xizmat qildi, shuning uchun ballar to'plami kiritilgan [25]. BTD mavjudligini tashxislash uchun biz quyidagilardan foydalandik: BTDning 3-5 yoki undan ortiq belgilari; kamida 2-3 xil organlarning ishtiroki; qizil qon tanachalari sonining pastligini laboratoriya tasdiqlash.

Patologik holatning belgilari va laboratoriya parametrlari anemiya sindromi mavjud BTDga kiritish uchun mezon bo'lib xizmat qildi. Laboratoriya ma'lumotlariga ko'ra, anemiya darajasi gemoglobin miqdori, rang ko'rsatkichi va eritrotsitlar kontsentratsiyasi bilan aniqlangan. Anemiya I daraja (yengil) gemoglobin $>90\text{g/l}$; anemiya II daraja (o'rtacha og'ir) gemoglobin $90-70\text{ g / l}$; anemiya III daraja (og'ir) gemoglobin $<70\text{ g/l}$. Ushbu tasniflarga ko'ra, I darajali anemiya 30 (42,9%) bemorda, II darajali anemiya 28 nafar (40%), III darajali anemiya 12nafar (17,1%) tekshirilgan bemorlarda aniqlangan.

Tashqi BTD fenlarining paydo bo'lish chastotasini tahlil qilish ularning yuqori darajada uchrashini ko'rsatdi. Taqdim etilgan ma'lumotlardan ko'rinib turibdiki, anemiya sindromi bo'lgan bemorlarda tashqi BTD belgilari suyak-skelet, teri, bo'g'im shakllar va kichik rivojlanish anomaliyalarining mavjudligi bilan

namoyon bo'ldi. Jiddiylik nuqtai nazaridan ular barcha bemorlarda bo'g'imlarning gipermobilligi, bemorlarning 30 foizida umurtqa pog'onasi shaklining o'zgarishi, 35,7 foizida ko'krak qafasi deformatsiyasi, 28,6 foizida turli darajadagi terining cho'zilishi, rivojlanishning kichik anomaliyalari 18,6 foizida va yassioyoqlik – bemorlarning 31,4 foizida namoyon bo'ldi.

DST biriktiruvchi to'qimalarning sintezi yoki katabolizmidagi genetik nuqsonga asoslanadi, shuning uchun u ko'p organli va ko'p tizimli jarayon bo'lib, progressiv kechishga ega. Patologik jarayonda turli organlar va tizimlar ishtirok etadi, ular odatda ichki belgilar deb ataladi. Asosan, bu ko'rish organi, yurak-qon tomir, nafas olish tizimlari, qorin bo'shlig'i organlari va buyraklar va asab tizimidagi o'zgarishlar. Anemiya sindromi bilan og'rigan bemorlarda ichki belgilarni tahlil qilish, uning og'irligiga qarab, ko'zning namoyon bo'lishi turli darajadagi miopiya rivojlanishi bilan tavsiflanadi, bu 13 nafar bemorda aniqlangan.

Biz tekshirilgan ikkita katta guruhlarining har ikkalasini anemiyasi mavjud bemorlar tashkil etdi. 1-guruh BTD belgilari bo'lmagan, 2-guruh esa BTD belgilari bo'lgan bemorlardan iborat edi. Ularning anemik sindromi klinik simptomatikasi o'zaro taqqoslanganda 2-guruhda 1-guruhga nisbatan ancha og'irroq kechganligi aniqlandi. Ammo shuni ta'kidlash kerakki, anemiya sindromi bo'lgan BTD bilan og'rigan 3-darajali anemiyasi mavjud bemorlarda tashqi va ichki belgilarning yanada jiddiy namoyon bo'lishi aniqlangan. Bemorlarimizda BTD ning klinik belgilari umumiy xarakterga ega edi, xususan, bemorlar charchoq va zaiflikning kuchayishi haqida shikoyat qilishdi, shu sababli bioritm buzilgan va ish qobiliyatining pasayishi qayd etilgan.

Yuqoridagi belgilarning chastotasi 2b va 2c-guruhdagi bemorlarda yuqori bo'lgan, biz esa bu belgilarning chastotasi va anemiya darajasi o'rtasida to'g'ridan-to'g'ri bog'liqlikni aniqladik.

Tadqiqotimizning keyingi bosqichi periferik qon holatini va BTD bilan og'rigan bemorlarda anemiya darajasini o'rganish edi. Ma'lumki, so'nggi yillarda

kamqonlik darajasi ichki organlar va tizimlar holatining prognostik ko'rsatkichi hisoblanadi. Adabiyotlarga ko'ra, anemiya darajasi qanchalik katta bo'lsa, prognoz shunchalik yomon bo'ladi. Bizning tadqiqotlarimizda BTB bilan kasallangan barcha odamlarda anemiya kuzatildi.

Olingan natijalar gemoglobin, eritrotsitlar, temir miqdori 7 dan ortiq klinik belgilari ($76,7 \pm 2,8$ g/l, $2,63 \pm 0,09 \times 10^{12}/l$, $6,1 \pm 1,33$ mkmol gacha) bo'lgan bemorlarda eng aniq ekanligini ko'rsatdi. Bu bemorlarning ushbu guruhida og'ir BTB holatini tasdiqlaydi. Anemiya bilan og'rigan BTB belgilari mavjud bemorlar orasida 2-3 belgili guruhda anemiyaning og'ir shakli aniqlanmadi. Taqdim etilgan ma'lumotlardan ko'rinib turibdiki, anemiyaning og'irligi klinik ko'rinishlar soniga bog'liq bo'lib, asosan 7 dan ortiq belgilarga ega bemorlarda aniqlangan.

Biz anemiya darajasining og'irligi va BTB klinik ko'rinishlarining soni o'rtasida bog'liqlikni o'rnatdik. Haqiqatan ham, bu gemoglobin, eritrotsitlar, temir, kalsiy va magniyning eng past darajalari bilan tasdiqlanadi.

BTB bilan og'rigan bemorlarning qonidagi temir darajasi sezilarli darajada kamaydi va uning qiymatlari to'g'ridan-to'g'ri BTB klinik ko'rinishlari soniga bog'liq edi. Temirning eng past kontsentratsiyasi BTB ning 7 dan ortiq klinik ko'rinishi bo'lgan bemorlarga xos edi.

Tekshirilayotganlarda kalsiy darajasini o'lchashda aniq o'zgarishlar aniqlanmadi, BTB ning 7 dan ortiq klinik ko'rsatkichlari bo'lgan bemorlarda sezilarli darajada past bo'lgan.

Bundan tashqari, og'irroq klinik ko'rinishga ega bo'lgan bemorlarda magniy darajasi me'yordan sezilarli darajada past bo'lganligi aniqlandi, tekshirilgan bemorlarning 2c-guruhida o'rtacha $0,54 \pm 0,27$ mmol/l gacha edi.

Shunday qilib, turli xil klinik ko'rinishga ega bo'lgan BTB bilan og'rigan bemorlarda periferik qon tizimini o'rganish kasallikning kechishi va periferik qondagi o'zgarishlar, anemiyaning og'irligi o'rtasidagi bog'liqlik mavjudligini ko'rsatadi, bu asosan kasallikning BTBning 7 dan ortiq belgilari bo'lgan bemorlarda

aniqlangan. bilan. Bu omillar patologiyaning og'irligini va tananing gomeostazidagi sezilarli o'zgarishlarni aniqlaydi. Ushbu qayd etib o'tilgan omillarni aniqlash og'ir BTD holatlarini belgilash va o'z vaqtida profilaktika choralarini ko'rish imkonini beradi.

O'tkazilgan tadqiqotlar BTD belgilariga ega bemorlarda anemiyani davolashning tavsiya etilgan usullarining yuqori samaradorligini ko'rsatdi. Biz barcha o'rganilgan bemorlarda, guruhga qarab, qon zardobidagi umumiy magniy miqdorining kamayganligini aniqladik. Shu munosabat bilan BTD belgilari bo'lgan bemorlarda anemiyani davolash va oldini olishning asosiy patogenetik usuli magniy va temir preparatlari hamda xondroprotektorlardan foydalanish hisoblanadi.

Shuni ta'kidlash kerakki, BTD va kamqonligi bor bemorlarda Doppler ultratovush ko'rsatkichlarida ma'lum o'zgarishlar yuz berdi, ularning og'irligi anemiya sindromi darajasiga qarab oshdi. 6 oy davomida "Magniy B6" va temir preparatlari hamda xondroprotektorlarni qo'llagan bemorlarda kamqonlikning farmakoterapiyasi ijobiy tendentsiyani ko'rsatdi.

XULOSALAR

1. Anemiya klinikasi bririktiruvchi to'qima displaziyasi mavjud bemorlarda mazkur belgilar bo'lmagan bemorlarga nisbatan og'irroq kechishi aniqlandi.

2. BTD bilan og'rigan bemorlarda anemiyaning og'irligi ko'p hollarda biriktiruvchi to'qima displaziyasining paydo bo'lish chastotasi va tashqi va ichki fenotipik birikmalarining soni bilan bog'liq.

3. Turli xil klinik ko'rinishga ega bo'lgan BTD bilan og'rigan bemorlarda periferik qon tizimini o'rganish kasallikning kechishi va periferik qondagi o'zgarishlar, anemiyaning og'irligi o'rtasidagi bog'liqlik mavjudligini ko'rsatadi, bu asosan kasallikning og'ir namoyon bo'lgan bemorlarda, xususan, BTD ning 7 dan ortiq belgilari bo'lgan guruhda kuzatilishi aniqlangan. Bu omillar patologiyaning og'irligini va tananing gomeostazidagi sezilarli o'zgarishlarni keltirib chiqaradi.

4. BTD bilan og'rigan bemorlarda anemiyaning oldini olish va davolash uchun magniy B6 va temir preparatlari hamda xondroprotektorlarni uzoq muddat qo'llash tavsiya etiladi. Ular tanadagi magniy va temir muvozanatini tiklaydi, hujayradan tashqari matritsaning parchalanishini sekinlashtiradi. Bunday ijobiy o'zgarishlar klinik belgilarning regressiyasiga va qonning periferik holati o'zgarishiga olib keladi.

Adabiyotlar ro'yxati

1. Avtandilov A. G., Manizer Y. D. Mitral qopqoq prolapsi va uning asoratlari. Tashxis, davolash va tekshirish. Qo'llanma. - M.: Novik, 2009.-b.58-69
2. Avtandilov A. G., Dzeranova K. M., Puxaeva A. A., Manizer Y. D. Magniy va mitral qopqoq prolapsi. Samaradorlik va qo'llash nuqtalari // Kardiologiyada ratsional farmakoterapiya. - 2010. - 6-jild, 5-son. - S. 677-684.
3. Alyavi A.L. va boshqalar. Endotelial disfunktsiya: keksa va keksa yoshdagi yurak ishemik kasalligi bilan og'rigan bemorlarda yuzaga kelishi mumkin bo'lgan asoratlarning patogenezi.Vrachlar uchun qo'lyozma. - 2015. - 68 S. (56-71-betlar)
4. Alyaviy A.L., Shodiqulova G.Z. Yurak klapan apparatlarining progressiv displastik buzilishlarida biriktiruvchi to'qima displaziyasining asosiy ko'rsatkichlari o'zgarishining xususiyatlari // O'zbekiston terapevtik axborotnomasi.- Toshkent 2015 yil, 2-C.16-20.
5. Akatova E.V., Nikolin O.P., Martynov A.I. Mitral qopqoq prolapsasida aritmiya va arterial gipertenziya bilan og'rigan bemorlarda magniy orotatining klinik samaradorligi.Yurak-qon tomir terapiyasi va oldini olish. - 2009. - V.8, 8-son. - B.9-12.
6. Akbasheva O.E. va boshqalar Oshqozon-ichak trakti kasalliklarida tripsinga o'xshash proteinazlarning faolligi va ichak shilliq qavatining kollagen degradatsiyasi // RJGGK. - 2010. - No 2 (20). - S. 31-38.
7. Belozarov Yu.M., Osmanov I.M., Magamedova Sh.M. Bolalar va o'smirlarda mitral qopqoq prolapsi muammosi // Rossiya perinatologiya va pediatriya byulleteni.- 2009.- No 4.- P.15-23.
8. Belozarov Yu.M., Osmanov I.M., Magamedova Sh.M. Bolalar va o'smirlarda mitral qopqoq prolapsi muammosiga yangi qarash //Kardiologiya.- 2010.- №1.- B.15-23.

9. Belozarov Yu.M., Osmanov I.M., Magamedova Sh.M. Bolalar va o'smirlarda mitral qopqoq prolapsini tashxislash va tasniflashning murakkab masalalari // Rossiya perinatologiya va pediatriya byulleteni. - 2011. - № 2. - B. 70-73.

10. Belozarov Yu.M., Osmanov I.M., Magamedova Sh.M. Bolalar va o'smirlarda mitral qopqoq prolapsining diagnostikasi va tasnifi //Kardiologiya.- 2011.- No 3.- P.63-67.

11. Bugaeva I.V. Biriktiruvchi to'qima displaziyasining klinik va funksional ahamiyati va uning atrof-muhit omillari keltirib chiqaradigan kasalliklarning kechishiga ta'siri // Dissertatsiya avtoreferati. T.f.d - Tyumen, 2010. - 39s.

12. Bugaeva I.V., Vasilyeva O.V. Biriktiruvchi to'qima displaziyasi - zamonaviy tibbiyotning dolzarb muammosi (adabiyot sharhi)\ ultratovushli perinatal diagnostika.-2012.-№27\28.-266-281-bet.

13. Vereshchagin G.N. Tizimli biriktiruvchi to'qima displaziyasi. Klinik sindromlar, diagnostika, davolashga yondashuvlar: shifokorlar uchun qo'llanma - Novosibirsk: NSMU, 2013. - 37. (23-31-betlar)

14. Vereshchagina G.N., Lisichenko O.V. Yigitlarda tizimli biriktiruvchi to'qima displaziyasida yurak-qon tomir sindromi // Shimoliy Kavkaz tibbiy xabarnomasi. - 2013. - № 2. - B. 64-67.

15. Butunrossiya kardiologiya jamiyati. Ruscha tavsiyalar. Biriktiruvchi to'qimalarning irsiy kasalliklari // Yurak-qon tomir terapiyasi va profilaktikasi.- 2009.- No 8(6).- 5-ilova.- 24p.

16. Galaktionova M.Yu. Yurakning ritmi va o'tkazuvchanligi buzilgan bolalarda biriktiruvchi to'qima displaziyasining markerlari // Kuzbassda ona va bola.- 2011.- No 3 (46).- P.56-59.

17. Gladkix N.N., Yagoda A.V. Mitral klapan prolapsining miksomatozida hujayralararo o'zaro ta'sir va endotelial funktsiya vositachilari.

18. Gnusaev S.F. Bolalarda yurakning biriktiruvchi to'qima displaziyasi sindromi // Davolovchi shifokor. - 2010. - № 8. - B. 40-44.

19. Gorodetskiy V.V., Tolibov O.B. Tibbiyot amaliyotida magniy preparatlari. Magniyning kichik ensiklopediyasi: Medpraktika, 2016. 44 p.

20. Gromova O.A. Magniy va piridoksin: asosiy bilimlar. Magniy yetishmovchiligini tashxislash va tuzatish uchun yangi texnologiyalar. YuNESKO o'quv dasturlari, Moskva, RSC Mikroelementlar instituti, YUNESKO. 2012. 176 b.

21. Gromova O.A., Gogoleva I.V. Dalillarga asoslangan tibbiyot oynasida magniydan foydalanish va terapiyada fundamental tadqiqotlar // Farmateka. - 2015. - 146-jild, 12-son. - B. 3–6.

22. Dedova V.O., Dotsenko N.Ya., Boev S.S. va boshqalar. Biriktiruvchi to'qima displaziyasining tarqalishi (adabiyot sharhi) // Sibirda tibbiyot va ta'lim. - 2011. - №2. - B. 123-129.

23. Demidov R. O., Lapshina S. A., Muhina R. G. birlashtiruvchi to'qima displazi: klinikaga zamonaviy yondashuvlar, diagnostika va davolash. Amaliy tibbiyot jurnali, 2-jild, 2015 yil. 37-42 betlar

24. Birlashtiruvchi to'qima displaziyasi: bolalarda ko'p organlarning disfunktsiyasi, diagnostika algoritmi, boshqaruv taktikasi. Rossiya bo'yicha tavsiyalar loyihasi. Abbakumov L.N. rahbarligida. va boshqalar Pediatr. - 2016.-jild 7. 4-son.- 32-dan.

25. Dotsenko N.Ya., Gerasimenko L.V., Boev S.S. va boshqalar Kardiologiyada biriktiruvchi to'qima displaziyasi: tasdiqlangan va noma'lum // Chuvashiya salomatligi.- 2011.-№3.-77-81-bet.

26. Evtushenko S.K., Lisovskiy E.V., Evtushenko O.S. Nevrologiya va pediatriyada biriktiruvchi to'qima displaziyasi.- Donetsk: ID Zaslavskiy, 2009. - 361p.

27. Zemtsovskiy E.V. Displastik fenotiplar. Displastik yurak. - Sankt-Peterburg: "Olga" nashriyoti, - 2014. - 80 p.

28. Zemtsovskiy E.V., Parfenova N.N., Xasanova S.I., Mitrofanova L.B. Aorta qopqog'ining sklerodegenerativ shikastlanishlari va biriktiruvchi to'qimaning irsiy kasalliklari // Terapevtik arxiv. - 2013. - № 1. - B. 32-36.

29. Kadurina T.I., Abbakumova L.N. Biriktiruvchi to'qima displaziyasi bilan og'rigan bemorlarni reabilitatsiya qilish tamoyillari // Davolovchi shifokor. - 2010. - T. 40. - B.10–16.

30. Kadurina T.I., Gorbunova V.N. Biriktiruvchi to'qima displaziyasi.- Sankt-Peterburg: ELBI, 2014.- 714p.

31. Kan N. E., Amiraslanov E. yu., Tyutyunnik V. L. akusherlik asoratlarini bashorat qilishda farqlanmagan biriktiruvchi to'qima displaziyasining ball shkalasi // akusherlik va ginekologiya. 2014. №7. 7-9 betlar

32. Kan N. E., Tyutyunnik V. L., Kesova M. I., Donnikov A. E. birlashtiruvchi to'qima displazi haqidagi zamonaviy g'oyalar // akademik B. V. Petrovskiy nomidagi jurnal. – 2016. - №1. 46-50 betlar

33. Kishkun A. A. laboratoriya diagnostika usullari bo'yicha qo'llanma / / Geotar Media nashriyoti. – 2013. 284-286 betlar

34. Klemenov A.V. Biriktiruvchi to'qimalarning irsiy kasalliklari: hal qilinmagan muammolar va munozarali muammolar // Shimoliy Kavkaz tibbiy xabarnomasi.- 2016.-11-jild. № 2.- S358-363.

35. Klemenov A.V., Suslov A.S. Biriktiruvchi to'qima irsiy kasalliklari: tasniflash va diagnostikaga zamonaviy yondashuv (ko'rib chiqish) // Tibbiyotdagi zamonaviy texnologiyalar.- 2014.- 6-jild, No 2.- B.127-136.

36. Komissarova L.M., Karachaeva A.N., Kesova M.I. Biriktiruvchi to'qima displaziyasi bilan homiladorlik va tug'ish jarayoni // Akusherlik va ginekologiya.- 2012.- No 3.- B.4-8.

37. Kondusova Yu.V., Pochivalov A.V., Dombrovskiy S.V. Bolalarda biriktiruvchi to'qima displaziyasi bilan bog'liq bronxial astma: kurs va reabilitatsiya xususiyatlari // Biotibbiy tizimlarda tizimni tahlil qilish va boshqarish. - 2013. - V.

8, No 1. - S. 230-235.

38. Konyushevskaya A. A., Franchuk M. A. ajratilmagan biriktiruvchi to'qima displazi sindromi. Pulmonologik jihatlar.2012. 147-152-sahifalar

39. Endotelial disfunksiyaning belgilari // Kitobda. "BioChemMac katalogi". - 2012. - B. 49-55.

40. Magomedova D. N. K. M. N., avtoreferat. Ichki kasalliklar klinikasida gipermobil sindrom: yurak va skelet kasalliklari-klinik-funksional va genetik ma'lumotlarning o'zaro bog'liqligi. Moskva – 2011 yil. 30-sahifa

41. Magniy metabolizmi va uning dorilarining terapevtik ahamiyati. M.: Tibbiyot Amaliyoti, 2015. 28 s.

42. Markov X.M. Qon tomir endoteliasini disfunksiyasining molekulyar mexanizmlari // Kardiologiya.- 2015.- №12.- P.62-72.

43. Martynov A.I., Akatov E.V. Idiopatik mitral qopqoq prolapsi bo'lgan bemorlarda uzoq muddatli kuzatuv va farmakoterapiya natijalari. Sibir tibbiyot jurnali № 3-2 / 26-jild / 2011. - S. 27 - 30.

44. Martynov A.I., Akatov E.V., Nikolin O.P. Mitral qopqoq prolapsi bo'lgan bemorlarda hayot sifati. 2-sonli ichki kasalliklar arxivi (10) / 2015. - S. 22 - 25

45. Movshovich B.L., Lisitsa L.N. Mitral qopqoq prolapsi bo'lgan yosh erkaklarda yurak-qon tomir tizimining funksional holatini baholashning biokimyoviy usullari va ularni tuzatish, Saratov - 2013.-9-16-bet.

46. Moskvina Yu., Nechaeva G. Magniy orotatni qabul qilishda biriktiruvchi to'qima displaziyasi bilan bog'liq aritmik sindromli bemorlarda adrenoreaktivlik //Kardiologiya.- 2011.- V.51, No 3.- S.54-57.

47. Mravyan S.R., Petruxin V.A. Biriktiruvchi to'qima displaziyasi bilan og'rigan bemorlarda homiladorlik va tug'ish jarayonining xususiyatlari // Rossiya akusher-ginekologning xabarnomasi.- 2013.- No 4.- P.111-119.

48. Nesterenko Z.V. Biriktiruvchi to'qima displaziyasining tasnifi tushunchalari //Bolaning salomatligi.- 2010.- No 5 (26).- B.131-135.

49. Nechaeva G.I. Biriktiruvchi to'qima displaziyasi bo'lgan yosh bemorlarda yurak urish tezligining o'zgaruvchanligi // Birlashtiruvchi to'qima displazi. - 2012. - No 1. - B. 10–13.

50. Nechaeva G.I., Viktorova I.A. Biriktiruvchi to'qima displaziyasi: terminologiya, tashxis, bemorni boshqarish.- Omsk, 2012. - 188s.

51. Osipenko I. P. idiopatik mitral qopqoq prolapsasi bo'lgan bemorlarda farqlanmagan biriktiruvchi to'qima displaziyasining biokimyoviy belgilari // akademik I. P. Pavlov nomidagi Rossiya tibbiy-biologik gazetasi. 2013. №1. 38-44 betlar.

52. Nechaeva G.M., Yakovlev V.M., Druk I.V., Tixonova O.V. Differensiallanmagan biriktiruvchi to'qima displaziyasida yurak ritmining buzilishi // Shoshilinch tibbiy yordam.- 2011.- №1-2.- P.43–47

53. Nechaeva G.M., Yakovlev V.M., Konev V.P. va boshqalar.Birlashtiruvchi to'qima displaziyasi: asosiy klinik sindromlar, tashxis qo'yish, davolash // Davolovchi shifokor. - 2013. - № 2. - B. 22–28.

54. Real vaqt rejimida PZR yordamida onaning qonida homila RHD genini aniqlash uchun reagentlar to'plamidan foydalanish bo'yicha ko'rsatmalar // DNK texnologiyasi. - 2017. 9-20 betlar

55. Runikhina N.K., Vasilyeva A.V., Novikova I.M., Tkacheva O.N. Biriktiruvchi to'qima displaziyasi bo'lgan homilador ayollarda yurak ritmining buzilishi // Akusherlik va ginekologiya.- 2012.- No 3.- 97-101.

56. Semyachkina A.N. Bolalardagi irsiy biriktiruvchi to'qima kasalliklarining klinik polimorfizmi. Abstrakt diss. dok. asal. Fanlar. M., 2015 yil.

57. Semyachkina A.N., Barashnev Yu.I. Marfan kasalligi diagnostikasi tamoyillari // Pediatriya. 2014. - N3. - S. 58-63.

58. Serova L.D. Normada va ayrim turdagi patologiyalarda hujayralarning immunogenetik belgilari. Diss. dok. asal. Fanlar. L., 2010 yil.

59. Shodiqulova G.Z., Alyavi A.L. Yangi tashxis qo'yilgan O'TD bilan og'riqan bemorlarda magniy ionlarining yurak ritmi va faoliyatiga ta'siri // O'zbekiston terapevtik axborotnomasi.- Toshkent, 2012, 4-S.89-92.

60. Shodiqulova G.Z. Differensiallanmagan biriktiruvchi to'qima displaziyasida endotelial disfunktsiyani tashxislash va davolashda yangi yondashuv. // Doktorlik dissertatsiyasi avtoreferati., Toshkent -2017

61. Sivanova L.A., Bolalardagi irsiy va tug'ma nefropatiyalarda biriktiruvchi to'qima metabolitlarini o'rganishning klinik va patogenetik ahamiyati. Diss. T.f.d. M., 2014 yil.

62. Skerlene B.S. Bolalarda yengil biriktiruvchi to'qima displaziyasining bo'g'im ko'rinishlarining chastotasi, klinikasi va xususiyatlari. Abstrakt diss. T.f.d. Vilnyus, 2015 yil.

63. Slavin M.B. Tibbiy tadqiqotlarda tizimli tahlil usullari. M.: Tibbiyot, 1989 yil.

64. Sobol Yu.S., Atkov O.Yu., Samko F.N. Exokardiografiya yordamida o'ng qorincha hajmini va qon otib berish funksiyasini aniqlash (angiografik ma'lumotlar bilan taqqoslash) // Ter. arch. - 2008. - No 2. - 101-103.

65. Stepura O.B. Yurakning biriktiruvchi to'qima displaziyasi sindromi. Abstrakt diss. T.f.d. M., 2015 yil.

66. Strojakov G.I., Bushkevich O.M., Vereshchagina G.S., Malysheva N.V. Mitral qopqoq prolapsi bo'lgan bemorlarda infeksiyon endokardit. arch. 2013. - N5. - S. 116-118.

67. Strojakov G.I., Kopelov A.M., Tsareva JI.A.// Mitral qopqoq prolapsi bilan to'satdan o'lim haqida // Ter. arch. 2013. - N4. - S. 135-137.

68. Suxanova G.A. Mezenximal displaziyada gemostaz buzilishlarini aniqlash va tuzatish. Abstrakt diss. T.f.d. - Barnaul, 2013 yil.

69. Tereshchenko L.G. Biriktiruvchi to'qima displaziyasida eritrotsitlar membranalarining strukturaviy va funksional holati. Abstrakt diss. T.f.d. Fanlar. Novosibirsk, 2014 yil.

70. Moskvina Yu.V. Umumiy amaliyot shifokori amaliyotida biriktiruvchi to'qima displazi bilan og'rigan bemorlarda yurak aritmiyalari: diagnostika taktikasi, prognoz / Abstract Omsk-2012.

71. Terapevtik farmakologiya: talabalar va shifokorlar uchun amaliy qo'llanma / F.M. Abdueva va boshqalar; umumiy tahrir ostida. N.I. Yabluchanskiy, V.N. Savchenko.- X.: V.N nomidagi XNU. Karazin, 2011.- 483p.

72. Torshin I. yu., Gromova O. A. magniyning biriktiruvchi to'qima displaziyasiga ta'sirining mumkin bo'lgan molekulyar mexanizmlari // Ros.tibbiy jurnal.- 2015.- №2. 10-14-sahifalar.

73. Turin A. V. biriktiruvchi to'qima displazi bilan og'rigan bemorlarda Osteoartritning klinik xususiyatlari va molekulyar genetik jihatlari, doktorlik dissertatsiyasi, Ufa, 2015. 48-sahifa

74. Tvorogova T. M., Vorobyova A. S. bolalar va o'spirinlarda diselementoz holatidan farqlanmagan biriktiruvchi to'qima displazi // "RMJ"ning muntazam nashrlari. – 2012. - №24. 1215-sahifa

75. Uzunova A. N., Aksenov A. V. birlashtiruvchi to'qima displazi fonida hosil bo'lgan balog'atga etmagan artrit bilan og'rigan bolalarda qon zardobining klinikasi va mikroelementli tarkibining xususiyatlari // "fan va ta'limning zamonaviy muammolari"elektron ilmiy jurnali. - 2012. - №6. 188-sahifa

76. Qo'shma gipermobillik sindromlarining genetik asosi F.Malfait, AGHakimet al\ Revmatologiya. – 2016.- No 45.-R.502-507

77. Zamonaviy klinik amaliyotda biriktiruvchi to'qima displazi // zamonaviy innovatsiyalar №5 (7). – 2016. 57-64 betlar

78. Shodikulova G. Z. klinik va laboratoriya ko'rsatkichlari va ularning NDSTdagi magniy darajasi bilan o'zaro bog'liqligi. "Fan va ta'lim yutuqlari" Rossiya, 2019 yil №10 (51), 41-45 betlar
79. Chuxlovina M. L. birlashtiruvchi to'qimalarning irsiy displazi bilan miyaning qon tomir patologiyasi uchun xavf omillari. // Shimoliy Kavkaz tibbiyot gazetasi.- 2017.tom. -12. № 1. 119-122 betlar.
80. Bailey S. Mitral Valve Prolapse Syndrome. In V. Fuster (ed). The Heart.- 11 edition 2013.- P.125-154.
81. Boon R., Hazekamp M., Hoohenkerk G. et al. Artificial chordae for pediatric mitral and tricuspid valve repair //Eur.J.Cardiothorac.Surg.- 2012.- Vol.32 (1).- P.143-148.
82. Bourre J. M. Effects of nutrients (in food) on the structure and function of the nervous system: update on dietary requirements for brain. Part 1: micronutrients // J. Nutr. Health Aging.- 2016.- Vol.10 (5).- P.377–385.
83. Cabral W.A., Chang W., Barnes A.M. et al. Prolyl 3–hydroxylase 1 deficiency causes a recessive metabolic bone disorder resembling lethal/severe osteogenesis imperfecta // Nat. Genet.- 2014.- Vol.39(3).- P.359–365.
84. Cauwe B., Van den Steen P.E., Opdenakker G. The biochemical, biological, and pathological kaleidoscope of cell surface substrates processed by matrix metalloproteinases //Crit. Rev. Biochem. Mol. Biol.- 2014.- Vol.42(3).- P.113–185.
85. Chou H.T., Chen Y.T., Shi Y.R., Tsai F.J. Association between angiotensin I-converting enzyme gene insertion/deletion polymorphism and mitral valve prolapse syndrome //Am.Heart J.- 2014.- V.145 (1).- P.169-173.
86. Classen H.G. Magnesium orotate-experimental and clinical evidence //Rom. J. Intern. Med.- 2014.- Vol.42 (3).- P.491–501.
87. Delprat B., Bibert S., Geering K. FXYD proteins: novel regulators of Na,K–ATPase // Med. Sci. (Paris).- 2013.- Vol.22(6–7).- P.633–638.

88. Ekmekci O.B, Donma O., Tunckale A. Angiotensin-converting enzyme and metals in untreated essential hypertension //Biol. Trace Elem. Res.- 2013.- Vol.95 (3).- P.203–210.
89. Elastin: mutational spectrum in supra-avalvular aortic stenosis //Eur. J. Hum. Genet.- 2015.- Vol.8(12).- P.955–963.
90. Ergul, A. (2002), Endothelin-1 and Endothelin Receptor Antagonists as Potential Cardiovascular Therapeutic Agents. Pharmacotherapy, 22: 54–65.
91. Feng W., Benz F.W., Cai J. et al. Metallothionein disulfides are present in metallothionein-overexpressing transgenic mouse heart and increase under conditions of oxidative stress //J. Biol. Chem.- 2006.- Vol.281(2).- P.681–687.
92. Gharni A., Maas M., Deinoy M. et al. Sex Based Differences in Cardiac Arrhythmias, ICD Utilisation and Cardiac Resynchronisation Therapy //Neth. Heart. J.- 2011.- Vol.19 (1).- P.35-40.
93. Giacconi R., Muti E., Malavolta M. et al. The +838 C/G MT2A polymorphism, metals, and the inflammatory/immune response in carotid artery stenosis in elderly people // Mol. Med.- 2015.- Vol.13(7–8).- P.388–395.
94. Grau J.B., Pirelli L., Yu P.J. et al. The genetics of mitral valve prolapse //Clin. Denet.- 2007.- Vol.72 (4).- P.288-295.
95. Gupta-Malhotra M., Dave A., Sturhan B.C. et al. Prevalence of undiagnosed congenital cardiac defects in older children //Cardiol. Young.- 2014.- Vol.18 (4).- P.392-396.
96. Head K.A. Peripheral neuropathy: pathogenic mechanisms and alternative therapies //Altern. Med. Rev.- 2014.- Vol.11 (4).- P.294–299.
97. Hoshino K., Ogawa K., Hishitani T. et al. Successful uses of magnesium sulfate for torsades de pointes in children with long QT syndrome //Pediatr. Int.- 2013.- Vol.48 (2).- P.112–117.