

M.M. ALIYEV

# BOLALAR XIRURGIYASI

DARSLIK

II TOM



**O‘ZBEKISTON RESPUBLIKASI OLIY VA O‘RTA MAXSUS  
TA‘LIM VAZIRLIGI  
O‘ZBEKISTON RESPUBLIKASI SOG‘LIQNI SAQLASH  
VAZIRLIGI  
TOSHKENT PEDIATRIYA TIBBIYOT INSTITUTI**

**M.M. Aliyev**

# **BOLALAR XIRURGIYASI**

## **II tom**

*O‘zbekiston Respublikasi Oliy va o‘rta maxsus ta‘lim vazirligi  
tomonidan tibbiyot oliy o‘quv yurtlari talabalari uchun darslik  
sifatida tavsiya etilgan*



**TOSHKENT  
«YANGI NASHR»  
2018**

**YŷK 577.196(0.75)**  
**84.4(5)**

***Taqrizchilar:***

**X.A. Akilov** – ToshVMOI Xirurgiya va bolalar xirurgiya kursi kafedrası mudiri, t.f.d., professor;

**N.Sh. Ergashev** – ToshPTI Gospital bolalar xirurgiya kafedrası mudiri, t.f.d., professor;

**K.Sh. Turdieva** – ToshPTI O‘zbek, rus va lotin tillar kafedrası mudiri f.f.n., dotsent.

**Bolalar xirurgiyasi:** Darslik 2-tomli // M.M. Aliyev,  
– Toshkent: « Yangi Nashr » 2018. 274 b.

Darslik Oliy va O‘rta maxsus ta‘lim vazirligining 2016-yil 6-apreldagi 137 -sonli buyrug‘iga, asosan, horijiy adabiyotlardan qayta to‘ldirilib ishlandi. «Bolalar xirurgiyasi» darsligi tibbiyot oliy o‘quv yurtlari 4–5-kurs talabalariga bolalar xirurgiya fanidan dars berish bo‘yicha tasdiqlangan dasturga to‘liq mos keladi. O‘z ichiga bolalar va o‘smirlarda kuzatiladigan orttirilgan o‘tkir xirurgik kasalliklarni (1-tom) va tug‘ma nuqsonlar va rivojlanish anomaliyalarini (2-tom) oladi. Har bir nazologiyada etiologiya, patogenez, klinika, diagnostika va davolash usullari keng yoritilgan.

**ISBN 978-9943-22-157-4**

© “YANGI NASHR”, 2018 y

© M.M. Aliyev va boshq. 2018 y

## Mualliflar jamoasi

<b>Aliyev Maxmud Muslimovich</b>	<i>T.f.d., professor ToshPTI Fakul'tet bolalar xirurgiya kafedrasi mudiri</i>
<b>Razumovskiy Aleksandr Yur'evich</b>	<i>T.f.d., professor RFA correspondent-a'zosi, N.I. Piragov nomidagi RIITU Bolalar xirurgiya kafedrasi mudiri. Moskva shaxri Sog'liqni saqlash departamentining Bosh bolalar xirurgi</i>
<b>Agzamxodjayev Talat Saidolimovich</b>	<i>T.f.d., professor ToshPTI Anestezilogiya va reanimatologiya bolalar anesteziologiyasi va reanimatologiyasi kafedrasi mudiri</i>
<b>Allabergenov Odilbek Tadjiddinovich</b>	<i>T.f.d., ToshPTI Fakul'tet bolalar xirurgiya kafedrasi professori</i>
<b>Nosirov Abdusattor Axadovich</b>	<i>T.f.d., ToshPTI Fakul'tet bolalar xirurgiya kafedrasi dotsenti</i>
<b>Sapayev Otabek Kadirovich</b>	<i>T.f.dotsent TTA Urganch filiali Bolalar xirurgiyasi anestezilogiya va reanimatologiyasi kafedrasi mudiri</i>
<b>Djalalov Mirkamol Djalalovich</b>	<i>T.f.n., ToshPTI Fakul'tet bolalar xirurgiya kafedrasi dotsenti</i>
<b>Chuliyev Matyokub Sulaymanovich</b>	<i>T.f.n., ToshPTI Fakul'tet bolalar xirurgiya kafedrasi dotsenti</i>
<b>Tilavov Uktam Xamrayevich</b>	<i>T.f.n., ToshPTI Fakul'tet bolalar xirurgiya kafedrasi dotsenti</i>

<b>Narbayev Temur Turayevich</b>	<i>T.f.n., ToshPTI Fakul'tet bolalar xirurgiya kafedrası dotsenti</i>
<b>Raxmatullayev Akmal Abadbekovich</b>	<i>T.f.n., ToshPTI Fakul'tet bolalar xirurgiya kafedrası dotsenti</i>
<b>Terebayev Bilim Aldamuratovich</b>	<i>T.f.n., ToshPTI Fakul'tet bolalar xirurgiya kafedrası dotsenti</i>
<b>Bayaxmedov Fatxulla Fayziyevich</b>	<i>ToshPTI Fakul'tet bolalar xirurgiya kafedrası katta o'qituvchi</i>
<b>Xolmetov Shuxrat Shamxatovich</b>	<i>ToshPTI Fakul'tet bolalar xirurgiya kafedrası assistenti</i>
<b>Turayeva Nadira Nazarovna</b>	<i>T.f.n. ToshPTI klinikasi rejali xirurgiya bo'limi mudiri</i>
<b>Agzamxodjayev Saidanvar Talatovich</b>	<i>PhD. ToshPTI klinikasi bolalar urologiyasi bo'limi mudiri</i>
<b>Yuldashev Rustam Zafarjanovich</b>	<i>RIIAPTM bolalar xirurgiya ordinator shifokori</i>
<b>Dexkanbayev Avaz Abdunomonovich</b>	<i>RIIAPTM bolalar xirurgiya ordinator shifokori</i>

**TUG‘MA NUQSONLAR VA  
RIVOJLANISH ANOMALIYALARI  
XIRURGIYASI**

**II tom**

THE UNIVERSITY OF CHICAGO  
DEPARTMENT OF CHEMISTRY  
LABORATORY OF PHYSICAL CHEMISTRY  
CHICAGO, ILL.

## 8-bob. YURAK VA MAGISTRAL TOMIRLARDAGI TUG'MA NUQSONLAR

Yurakning tug'ma nuqsonlari (YTN) - qon oqimining o'zgarishi, ortiqcha zo'riqishi va yurak yetishmovchiligi bilan keladigan yurak va yurak-tomir kasalliklarining keng va turli guruhini o'z ichiga oladi. YTN larning uchrash darajasi yuqori va barcha yangi tug'ilganlar orasida 0,8 dan 1,2 % orasida bo'ladi. YTN barcha tug'ma anomaliyalarning 10–30 % ni tashkil qiladi. YTN guruhiga yurak va tomirlar rivojlanishining yengil buzilishlari bilan birga, hayot bilan mos bo'lmagan yurak patologiyasining og'ir shakllari kiradi. YTN ning og'ir shaklliga ega bolalarning ko'pchiligi (70–90 %gacha) hayotining birinchi yili davomida o'ladi. Hayotining birinchi yilidan so'ng o'lim birdaniga kamayadi va 1 yoshdan 15 yoshgacha bo'lgan davrda 5 % ga teng.

YTN ning ko'pgina turlari nafaqat izolatsiyalangan, balki bir-biri bilan turli birlashmalarda uchraydi, bu esa kasallik strukturasi sezilarli darajada og'irlashtiradi. Yurak anomaliyasining taxminan uchdan bir qismi markaziy asab tizimi, tayanch-harakat apparati, oshqozon-ichak trakti, siydik jinsiy tizim tug'ma nuqsonlari bilan birga keladi.

Yurakning tug'ma nuqsonlari **etiologiyasi** xromosoma buzilishlar (5 %), gen mutatsiyasi (2–3 %), atrof-muhit omillarining ta'siri (1–2 %), poligen-multiomilial beriluvchanlik (90 %) tufayli kelib chiqishi mumkin.

Xromosomal aberratsiyalar a'zolarining sonli va tuzilishli o'zgarishlariga olib keladi. Xromosomal qayta qurilishlarda yurakning tug'ma nuqsonlari bilan rivojlanishning bir talay ko'p tizimli anomaliyalari kuzatiladi. Autosom trisomiyasi holatida yurakning eng ko'p uchraydigan nuqsoni yurak bo'lmacha yoki yurak qorinchasi devorlarining nuqsonlari, shuningdek, ularning birga kelishi bo'ladi; jinsiy xromosomal anomaliyasida yurakning tug'ma nuq-



sonlari kamdan kam uchraydi va asosan, aorta koarktatsiyasi yoki qorinchalar ora devorchasining nuqsoni bilan namoyon bo‘ladi.

Yagona genlarning mutatsiyasi tufayli bo‘ladigan YTN, shuningdek, ko‘pgina holatlarda boshqa ichki a‘zolar anomaliyalari bilan birlashadi. Bu holatlarda yurak nuqsonlari autosom-dominant (Marfan, Xolt-Oram, Kruzon, Nuan va boshqalar sindromi), autosom-retsessiv sindrom (Kartagener, Karpenter, Roberts, Gurler va hokazolar sindromi) yoki X xromosoma bilan birlashgan sindromlarning (Golts, Aaze, Gunter va boshqalar sindromi) qismi hisoblanadi.

Yurakning tug‘ma nuqsonlarining rivojlanishiga olib keladigan atrof-muhitning shikastlovchi omillari homilador ayolning virusli kasalliklari (TORCH infeksiyalar), ionlashtiradigan radiatsiya, ayrim dori vositalari, onaning zararli odatlari, ishlab chiqarishdagi zararlar. Homilaga salbiy ta‘sir ko‘rsatishning keskin davri fetal organogenez sodir bo‘ladigan homiladorlikning birinchi 3 oyi.

**Sinflanish.** Barcha YTN larni germodinamikaning buzilishi xarakteriga ko‘ra quyidagi guruhlariga ajratish mumkin:

1. Qon oqimi chapdan o‘nga yo‘nalgan nuqsonlar («oq»);
2. Qon oqimi o‘ngdan chapga yo‘nalgan nuqsonlar («ko‘k»);
3. Qon oqimi kesishish bilan kechadigan nuqsonlar;
4. Qon oqimini to‘shish bilan kechadigan nuqsonlar;
5. Klapan apparat nuqsonlari;
6. Yurak vena arteriyalarining nuqsonlari;
7. Kardiomiopatiya;
8. Yurak ritmining tug‘ma buzilishi.

Bunday bo‘linish shartli, chunki bir YTNda, hayot davomida qon oqimini «oqdan» – «ko‘kka» aylantirgan holda, uning yo‘nalishini o‘zgartiradigan yoki ritm buzilishlari bilan birga keladigan birlashmalar bo‘lishi mumkin. Shunga qaramasdan, bunday tasniflanish keng qo‘llaniladi va ma‘lum YTNlarning ko‘pini o‘z ichiga oladi.

Qon oqimi chapdan o‘ngga kechadigan nuqsonlarga («oq nuqsonlar»), ko‘pincha ochiq arterial yo‘l, yurak bo‘lmasi va qorin orasi nuqsonlari, umumiy yurak, o‘pka venalarining anomal drenaji, ochiq umumiy artioventikular kanal, aorta-o‘pka devorining nuqsonlarini kiritishadi.

Ko'proq qom oqimi o'ngdan chapga («ko'k nuqsonlar») yo'nalgan nuqsonlarga Fallo tetradasi, magistral tomirlar transpozitsiyasining ko'p sonli variantlari, Ebshteyn anomaliyasi, uch tavaqali klapan atreziyasi, umumiy arteriya stvoli, yagona qorin variantlari, chap yurak gipoplaziyasi sindromi, o'ng qorin gipoplaziyasi nuqsonlari kiradi.

Kesishadigan oqim bilan kechadigan nuqsonlar aytib o'tilgan uch guruhni o'z ichiga olishi mumkin, agar u yoki bu birlashmalar bo'lsa, masalan, atroventrikulyar kanal va Fallo tetradasi, umumiy arteriya stvoli.

Qon oqimini to'sadigan nuqsonlar guruhi aorta koarktatsiyalari, aortal klapaning torayishi yoki stenozi, o'pka arteriyasi klapanining stenozi, mitral klapan stenozi, o'pka arteriyasi tarmoqlarining stenozlarini o'z ichiga oladi.

Klapan apparatning nuqsonlari – bu boshqa yurak ichi buzilishlarini o'z ichiga olmagan, faqat atrioventrikular yoki yarimoyli klapanlarning rivojlanishi buzilishi kiradigan alohida guruh. Unga mitral (va trikuspidal) klapaning prolapsi (yetishmovchiligi) va uning stenozi va aorta klapanlari va o'pka arteriyasining yetishmovchiligi kiradi.

Vena arteriyalarining nuqsonlari ularning normal rivojlanishining barcha buzilishlarini o'z ichiga oladi:

- ularning og'izlarining anomal yopilishi, koronaro-yurak fistulalari;
- kardiomiopatiyalar yoki yurak qorinchalarining mushak apparatlari tug'ma buzilishi;
- hech qaysi YTN bilan birga kelmaydigan, yagona kasallik hisoblanadigan yurak ritmining tug'ma buzilishi.

### **8.1. Ochiq arterial yo'l**

Bu bola tug'ilganidan so'ng 8 (eng ko'pi bilan 15) hafta davomida arterial yoki Botallova yo'lining yopilishi sodir bo'lmaydigan yurakning tug'ma nuqsoni. Arterial yo'l – bu homilaning qorin ichidagi rivojlanishi sodir bo'layotganida, o'pkadan qonni taqsimlaydigan aorta va o'pka arteriyasi orasidagi umumiy birikish joyi (xabar) (8.1-rasm).

HOPMA



AOPTA

O'pka  
arteriyasi

Nuqson



Ochiq arte-  
rial yo'l

### 8.1-rasm. Ochiq arterial yo'l (OAY)

Tug'ilgandan so'ng yo'l bir necha kun, kamdan kam holatlarda hafta mobaynida yopiladi. Agar bu sodir bo'lmasa, unda aorta va o'pka arteriyasidagi arterial va venoz qon aralashadi. Bu o'pkada qon bosimining oshishi (o'pka gipertenziyasi) va o'ng qoringa zo'riqishining oshishiga olib keladi.

**Klinik ko'rinishi.** Simptomlari ochiq arterial yo'lning o'lchamlariga bog'liq, uning kichik diametrida klinik simptomlar bo'lmaydi. Katta o'lchamdagi ochiq arterial yo'llar uchun quyidagilar xos:

- nafas qisishi;
- kuchsizlik, charchoq;
- jismoniy harakatlarning qiyin bajarilishi;
- teri rangining oqligi;
- yurak urishining tezlashishi va/yoki ritmdan chiqib ketganligi hissi;
- pnevmoniyalarning ko'p paydo bo'lishga moyillik.

**Tashxis** bemorning teri oqarganligi, kuchsizlik, charchoq, to'satdan ish qoliliyatining pasayishi, jismoniy harakatlarni bajara

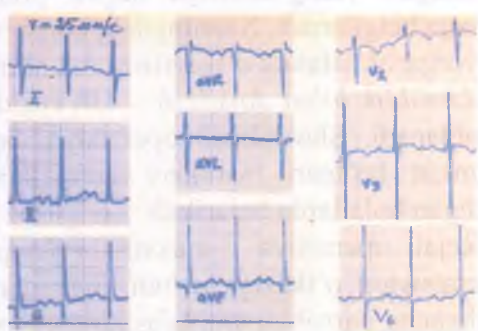
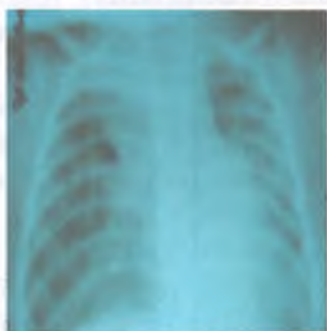
olmasligi va kasallik anamneziga (hayotining birinchi kunlaridan, bolaligida simptomlar paydo bo'lishi, ularning jismoniy harakatlarni bajarishda paydo bo'lishi) bo'lgan shikoyatlari asosida o'rnatilishi mumkin. Hayot anamnezidan muhimlari boshdan kechirilgan kasalliklar va operatsiyalar haqida ma'lumotlar, tug'ilgandagi holati, og'irlik, o'z muddatida tug'ilganligi, homilaning antenatal ultratovushli tadqiqoti ma'lumotlari (UTT), yaqin qarondoshlarda yurakning tug'ma nuqsonlarining bo'lishi hisoblanadi.

**Klinikasi.** Umumiy rivojlanish, o'sish va og'irlikda qoloqlik, teri qoplamalarining rangi (oq, kamdan kam ko'kargan), ko'krak qafasi shakli xos. Yurakning auskultatsiyasida ochiq arterial yo'l uchun chapdagi ikkinchi qovurg'alar orasidagi (o'pka arteriyasi ustida) sistolo-diastolik («mashinali») shovqin, yurakning perkussiyasida – yurak chegaralarining chapga kengayishi xos.

Elektrokardiogrammada (EKG) – o'zgarishlar kuzatilmaydi.

Ko'krak qafasining rentgenogrammasida – yurak shaklining o'zgarishlari, o'pka rasmining kuchayishi, ikkinchi yoyning bo'rtganini namoyon qilish mumkin (8.2-rasm).

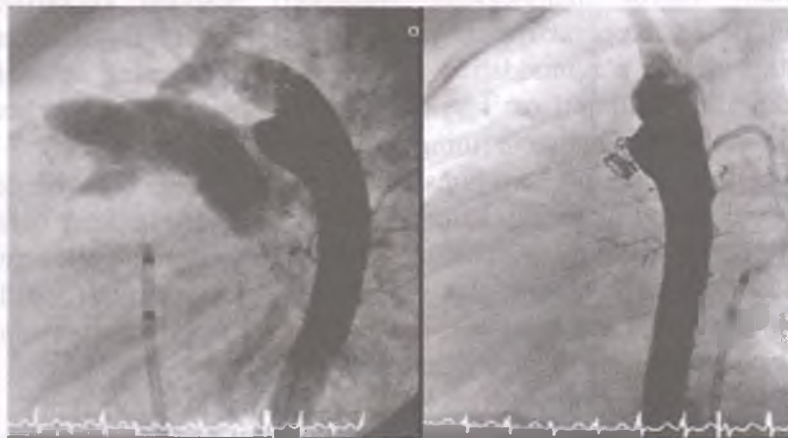
Exokardiografiya (ExoKG) aorta va o'pka arteriyasidagi yo'lni ko'rish imkonini beradigan diagnostikaning, Doppler (ikki o'lchamli) tadqiqotida esa – bu tomirlardagi qon oqimini baholashning asosiy metodlaridan biri hisoblanadi (8.3-rasm).



8.2-rasm. Rentgenogramma OAY

8.3-rasm. Exokardiografiya OAY.

Yurak bo'shlig'i va aortografiyaning kateterizatsiyasida kontrast modda ochiq arterial yo'l orqali keladigan o'pka arteriyasi va aortaning bir vaqtda kontrastlanishi ko'rinadi (8.4-rasm).



8.4-rasm. Yurak bo'shlig'i kateterizatsiyasi, aortogramma

**OAYni davolash.** Konservativ davolash hayotning birinchi yillarida o'tkaziladi. Yangi tug'ilganga yo'l yopilishiga xalal beruvchi yallig'lanish gormonlarining (prostaglandinlar) ishlab chiqarilishini to'sadigan yallig'lanishga qarshi preparat (indometatsin) ichki venaga belgilanadi. Shuningdek, konservativ davolash operatsiyaga tayyorgarlik sifatida o'tkazilishi mumkin.

**Jarrohlik bilan davolash** – OAYni davolashning asosiy metodi hisoblanadi. Shoshilinch operatsiya, bemor o'limiga olib kelishi mumkin bo'lgan markaziy gemodinamikaning buzilishi bilan kechgan holatlarda bajariladi.

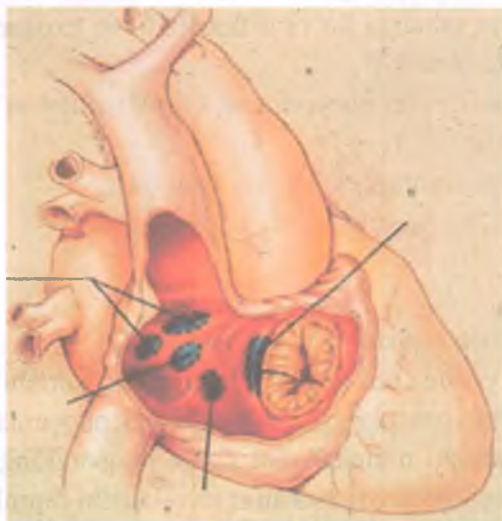
Rejali operatsiya – maxsus tayyorgarlikdan so'ng o'tkaziladi. Operatsiyani o'tkazish uchun eng qulay yosh – 2 yoshdandan 5 yoshgacha. Jarrohlik muolajasining maqsadi aortal yo'lni tikish yoki endoskopik klipirlash.

Hozirgi vaqtda OAYning yopilishi kardiologlar tomonidan angio-kardiografiya yordamida intervension yo'l bilan muvaffaqiyatli

bajarilmoqda. Qovurg'a va qorin orasidagi arteriya orqali aortaga kateter aorta yoyi darajasigacha retrograd kiritiladi. Keyin OAY diametrik aniqlanishi bilan aortogramma o'tkaziladi, shundan so'ng okklyuder tanlanadi. Qatlangan okklyuder kateter bo'yicha okklyuderning ochilishi va OAYning yopilishi sodir bo'ladigan OAY proyeksiyasiga kiritiladi.

## 8.2. Yurak bo'lmasi devorining nuqsoni (YBDN)

Bu yurakning o'ng va chap bo'lmasi orasi devoridagi teshik. Bu yurakning tug'ma nuqsoni. Yetaricha kichik o'lchamdagi YBDN yosh bola vaqtidayoq, o'z-o'zicha yopilishi mumkin. Agar yurak bo'lmasi devori nuqsoni yetarlicha katta bo'lsa, uning o'zi yopila olmaydi va jarrohlik muolajasisiz chap bo'limlardan o'ngdagilariga qon chiqarish va qon aylanishining kichik doirasi va yurakning o'ng bo'limlari zo'riqishi ko'rinishida yurak yetishmovchiligi rivojlanishiga olib keladi. YBDN variantlari 8.5-rasmda keltirilgan.



8.5-rasm. YBDN variantlari

**Patogenezi.** Yurak boʻlmalari orasidagi devor nuqsonida qon, yurakning chap boʻlmalari miokardi oʻng boʻlmalari miokardidan «kuchliroq»ligini eʼtiborga olsak, nuqson teshigi orqali yurakning chap boʻlmasidan oʻngdaxisiga tushadi. Bu kislorod bilan toʻyingan qon yurakning oʻng boʻlmasida kislorodi kam boʻlgan qon bilan aralashadi va yana oʻpkaga tushadi. Nuqsonning oʻlchamlari katta boʻlganida, oʻpka (oʻpka gipertenziyasi) va yurakning oʻng boʻlimlari zoʻriqishi sodir boʻladi, bu yurakning oʻng boʻlimlari kengayishiga, yurak boʻlmasi va qorinchasining miokardi, uning tobora delatatsiya va kuchsizlanishi bilan gipertrofiyasiga olib keladi.

**YBDNning klinika va diagnostikasi.** YBDNi bilan tugʻilgan bolalarda, koʻpincha, yurakning bu nuqsonda hech qanday simptomlar aniqlanmaydi. Kattalarda yurak boʻlmasi devorining nuqsoni alomatlar koʻproq 30 yoshlarda paydo boʻladi, biroq baʼzi hollarda YBDNning namoyon boʻlishi ancha katta yoshgacha kuzatilmasligi mumkin.

Odatda, shifokor YBDNning kelib chiqishi mumkinligi haqida birinchi marta eshitib koʻrganida biladi. Bundan tashqari, YBDN qandaydir boshqa sababga koʻra oʻtkaziladigan exokardiografiyada namoyon boʻlishi mumkin.

Yurak boʻlmasi devori nuqsonining klinik namoyon boʻlishlariga quyidagilar kiradi:

- yurakdagi shovqinlar (eshitib koʻrganida);
- nafas qisishi, ayniqsa jismoniy harakatlarda;
- charchoq;
- yurak urishi;
- oʻpkaning koʻp infeksiyon kasallanishi;
- ancha katta yoshda teri qoplamalarining koʻkarishi (sianoz).

Yurak boʻlmalari orasidagi devorning kichik nuqsonlari, goʻdaklik yoshida oʻzi yopilishi mumkin. Bu yurak nuqsonining ancha katta oʻlchamlarida hayotiy xavfli asoratlar rivojlanishi mumkin, ularning orasida oʻpka gipertenziyasi va Eyzemenger sindromi klinik ahamiyatga ega hisoblanadi.

Soʻnggisi qon aylanishining kichik doirasida, bosimning uzoq vaqt oshishi natijasida rivojlanadigan pnevmoskleroz bilan taʼriflanadi.

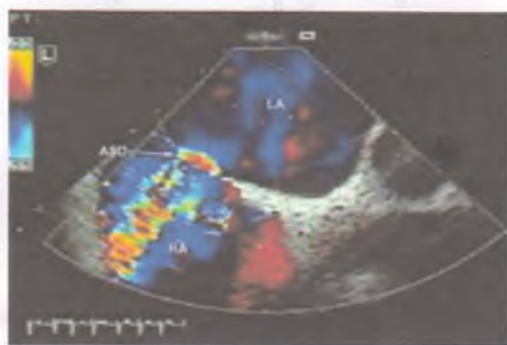
Rentgenogrammada yurakning oʻng boʻlimi orasining kengayishi aniq koʻrinadi (8.6–8.8-rasmlar).



8.6-rasm. YBDN



8.7-rasm. YBDNda EKG



8.8-rasm. YBDNda exokardiogramma

**YBDNni davolash.** Yurak boʻlimlari orasidagi nuqsonning keskinlashuvi bemor hayoti uchun xavf yaratadigan holatlarni hisobga olmaganda, tezkor jarrohlik muolajasini talab qilmaydi.



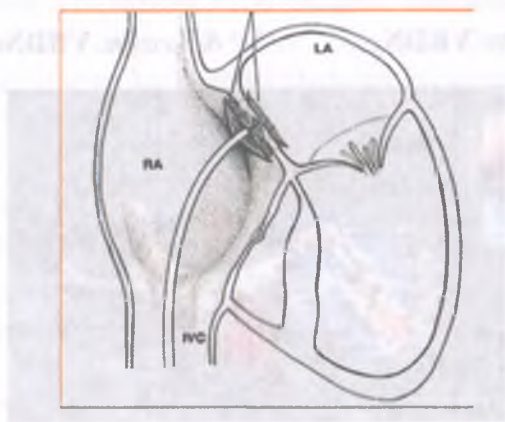
Bu yurak nuqsonining jarrohlik bilan to'g'rilanishini o'tkazish kerak bo'lgan vaqt bola sog'lomlik holati va yurakning boshqa tug'ma nuqsonlari bor yoki yo'qligiga bog'liq.

**YBDNni konservativ davolash.** Aytib o'tish kerakki, hech bir preparat yurak bo'limi orasidagi devor yopilishiga olib kelmaydi. Biroq, konservativ davolash YBDNning klinik namoyon bo'lishini, shuningdek, operatsiyadan so'ng keskinlashuvlar rivojlanishi xavfini kamaytirishi mumkin. Umumiy sog'lomlashtirish terapiyasi bilan bir qatorda maxsus davolash dorilarning ikki guruhini o'z ichiga oladi:

- yurak ritmini boshqaradigan preparatlar – beta-blokatorlar (inderal, anaprilin) va digoksin;

- qon quyilishini pasaytiradigan preparatlar.

Antikoagulyantlar insult kabi YBDNning keskinlashuvi paydo bo'lish xavfini kamaytiradi. Bu preparatlarga, asosan, varfarin va aspirin kiradi.



### 8.9-rasm. YBDNni yopishning endovaskular metodi

**YBDNni operativ davolash.** Ham bolalarda, ham kattalarda operativ davolash yurakning chap bo'limlaridan o'ng bo'limlariga qon tushishining oldini oladigan «yamoq» qo'yish yo'li bilan nuqsonning

yopilishidan iborat. YBDNni yopishning ham kam invaziv (endovaskulyar), ham ochiq muolaja kabi bir necha variantlari mavjud.

Kam invaziv davolash usuli rentgen nazorati ostida son venasi orqali uchi nuqson joyiga eltiladigan ingichka nayning kiritilishidan iborat. Soʻngra, u orqali devordagi nuqsonni yopadigan yamoq – toʻr oʻrnatiladi. Maʼlum vaqtdan soʻng, bu toʻr toʻqima bilan oʻsadi va nuqson toʻliq yopiladi (8.9-rasm). Ochiq jarrohlik muolajasi bemorni sunʼiy qon aylantirish apparatiga ulash va perikard yoki sintetik materialdan boʻlgan yamoqning tikilishi bilan amalga oshiriladi (8.10-rasm).

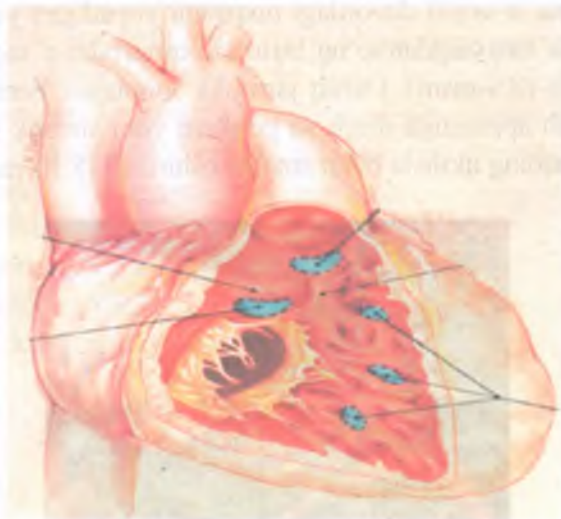


8.10-rasm. Nuqsonga «yamoq»ning tikilishi

### 8.3. Qorincha orasidagi devor nuqsoni (QODN)

Bu yurakning oʻng va chap qorinchalari orasidagi mushak devorida nuqsonning borligi bilan taʼriflanadigan yurakning tugʻma nuqsoni. QODN yangi tugʻilganlarda eng koʻp uchraydigan yurak nuqsoni hisoblanadi, uning chastotasi yurakning tugʻma nuqsonlari uchraydigan barcha holatlarning taxminan 30–40% ni tashkil qiladi. Qorinchalar orasidagi devor nuqsonining oʻlchamlari 1 mm dan 3,0 sm va undan katta boʻlishi mumkin. Oʻlchamlariga qarab kattaligi aorta bilan teng yoki undan katta boʻlgan katta nuqsonlar, aorta diametrining

1/4 dan 1/2 gacha bo'lgan o'rta nuqsonlar va kichik nuqsonlarga ajratiladi. Membranoz qismning nuqsonlari, odatda, doira yoki oval shakliga ega va 3 sm gacha yetadi, qorinchalar orasidagi devorning mushak qismi nuqsoni, ko'pincha dumaloq va kichik bo'ladi (8.11-rasm).



**8.11-rasm. Qorinchalar orasidagi devor nuqsoni.**

Ko'pincha (taxminan 2/3 holatda) QODN boshqa anomaliya bilan birga kelishi mumkin: yurak bo'lmalari orasidagi devor nuqsoni (20%), ochiq arterial yo'l (20%), aorta torayishi (12%), mitral klapaning tug'ma yetishmovchiligi (2%), aorta (5%) va o'pka arteriyasi stenozlari.

**Klinika va diagnostikasi.** QODNning birinchi alomatlari paydo bo'lish muddatlari nuqsonning o'lchamlariga, shuningdek, qonning patologik tashlanish kattaligi va yo'nalishiga bog'liq.

Qorinchalar orasidagi devorning pastki bo'limlaridagi kichik nuqsonlar aksariyat holatlarda bolalarning rivojlanishida sezilarli ta'sir ko'rsatmaydi. Bunday bolalar o'zlarini qoniqarli his qilishadi. Tug'ilgandan bir necha kun o'tgach, shifokor sistolada o'rta tezlikdagi qo'pol, tembr shovqinini eshitadi. Bu shovqin to'rtinchi-beshinchi qovurg'alar orasida yaxshi eshitiladi va boshqa joylarga

o'tmaydi, uning tezligi turgan holatda kamayishi mumkin. Qator holatlarda, uchinchi-to'rtinchi qovurg'alar orasida ko'krakning chap tomoni bo'yicha yurak qisqarishi vaqtida qaltirash his qilishi mumkin – sistolik qaltirash yoki sistolik «mushuk xirillashi».

Qorinchalar orasidagi devor membranoz qismining katta nuqsonlarida bu tug'ma yurak nuqsonining simptomlari, odatda, bola tug'ilganidan emas, 10–12 oydan keyin namoyon bo'ladi. Ota-onalar bolani ovqatlantirishda qiyinchiliklarni sezishadi: nafas qisishi paydo bo'ladi, bola to'xtab-to'xtab va chuqur nafas olishga majbur bo'ladi, bezovtalik paydo bo'ladi. Normal massada tug'ilgan bolalar, jismoniy rivojlanishda ortda qola boshlaydi, bu to'yib yeyolmaslik va qon aylanishining katta doirasi bo'yicha aylanuvchi qonning hajmi (qonning o'ng qorinchaga patologik tashlanish tufayli) kamaygani bilan tushuntiriladi. Qattiq terlash, oqarish, terining oppoq rangi, qo'l va oyoq barmoqlari uchi suyaklarining biroz ko'karishi (periferik sianoz) paydo bo'ladi.

Unga yordamchi nafas olish mushaklarini jalb qilgan holda tez-tez nafas olish, tana holatini o'zgartirganda paydo bo'ladigan xurujsifat yo'tal xos. Qaytalanadigan davolanishi qiyin bo'lgan pnevmoniyalar rivojlanadi. Ko'krakdan chapda ko'krak qafasi deformatsiyasi aniqlanishi mumkin – yurak do'ngligi hosil bo'ladi. Yuqoridagi turtki chap va past tomonga siljiydi. Ko'krakning chap tomonida uchinchi-to'rtinchi qovurg'alar orasida sistolik qaltirash seziladi. Yurak auskultatsiyasida uchinchi-to'rtinchi qovurg'alar orasida qo'pol sistolik shovqin aniqlanadi. Ancha katta yosh guruhidagi bolalarda nuqsonning asosiy klinik alomatlarini saqlanadi, yurak sohasidagi og'riqlik va tezlashgan yurak urishiga shikoyatlar paydo bo'ladi, bolalar jismoniy rivojlanishdan qolishda davom etadi.

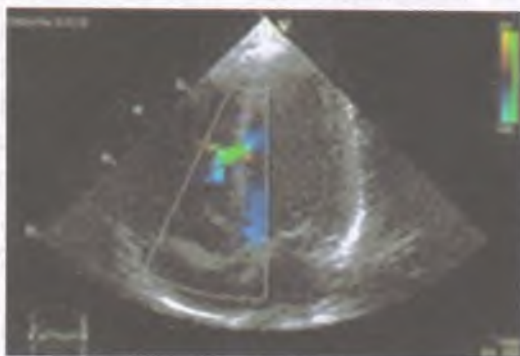
QODNga xos keskinlashuvlar orasida birinchi o'ringa aniq yurak yetishmovchiligiga olib keladigan o'pka gipertenziyasi, Eyzemenger sindromi, qaytalanadigan pnevmoniyalar, tromboemboliyalar qo'yiladi.

#### **QODNni instrumental muolajasi:**

**Elektrokardiografiya (EKG).** QODNning kichik o'lchamlari holatida, elektrokardiogrammada sezilarli o'zgarishlar namoyon bo'lmasligi mumkin. Odatda, yurakning elektr yoyi normal holati ahamiyatga ega, biroq ayrim holatlarda u chapga yoki o'ngga

egilishi mumkin. Agar nuqson katta o'Ichamlarga ega bo'lsa, u elektrokardiografiyada ancha sezilarli tasvirga ega bo'ladi. O'pka gipertenziyasi bo'lmay, qonning nuqson orqali chap qorinchadan o'ngdagisida ifodalangan patologik tashlanishida elektrokardiogrammada ortiqcha zo'riqish va chap qorincha mushak massasining kattalashgani namoyon bo'ladi. Sezilarli o'pka gipertenziyasi rivojlanishi holatida yurakning o'ng qorinchasi va o'ng yurak bo'lmasi ortiqcha zo'riqishi simptomlari paydo bo'ladi. O'smirlarda ekstrasistoliyalar, yurak bo'lmalari titrog'i shaklida, odatda, yurak ritmi buzilishlari kam uchraydi.

*Exokardiogramma* nafaqat tug'ma nuqsonning to'g'ridan to'g'ri omilini ko'rsatish – exosignalning qorinchalar orasidagi devorda uzilishi, balki nuqsonning joylashuvi, soni va o'Ichamlarini aniq o'rnatish, shuningdek, bu nuqsonning egri alomatlari bor yoki yo'qligini (yurak qorinchalari va chap yurak bo'lmasi o'Ichamlarining kattalashuvi, o'ng qorincha devor qalinligining kattalashuvi va boshqalarni) aniqlash imkonini beradi. Doppler-exokardiografiya nuqsonning boshqa bevosita alomati – qonning QODN orqali sistolaga patologik oqimini aniqlash imkonini beradi. Bundan tashqari, o'pka arteriyasida qon bosimining, qonning patologik oqimi kattaligi va yo'nalishini baholash imkoni bor (8.12-rasm).



8.12-rasm. QODNda exoKG

QODNning kichik o'lchamlarida, ko'krak qafasining rentgenogrammasida patologik o'zgarishlar aniqlanmaydi. Qonning yurak chap qorinchasidan o'ng qorinchasiga ifodalangan tashlanishida nuqsonning sezilarli o'lchamlarida chap qorincha va chap yurak bo'lmasi o'lchamlarining, keyin esa o'ng qorinchaning kattalashgani, o'pkaning tomirlari rasmining kuchaygani aniqlanadi. O'pka gipertenziyasi rivojlanishiga qarab o'pka ildizlari kengayishi va o'pka arteriyasi yoyining bo'rtishi aniqlanadi (8.13-rasm).



### 8.13-rasm. QODN da rentgenogramma

*Yurak bo'shliqlari kateterizatsiyasi* o'pka arteriyasi va o'ng qorinchada bosimni o'lchash, shuningdek, qonning kislorod bilan to'yinganlik darajasini aniqlash uchun o'tkaziladi. Qonning o'ng yurak bo'lmasiga qaraganda o'ng qorinchada kislorod bilan to'yinishi (oksigenatsiya) kuzatiladi.

*Angiokardiografiya* – o'ng qorincha yoki o'pka arteriyasiga kontrast kiritilganida, ularning takroran kontrastlanishi kuzatiladi, bu kontrastning qon aylanishining kichik doirasi orqali o'tgandan so'ng, QODN orqali chap qorinchadan qonning patologik oqimi va o'ng qorinchaga qaytarilishi bilan tushuntiriladi. Chap qorinchaga kontrast kiritilganida kontrastning yurakning chap qorinchasiga QODN orqali o'ng qorinchaga tushishi aniqlanadi (8.14-rasm).

**QODNni davolash.** QODN ning kichik o'ldamlarida o'pka gipertenziyasi va yurak yetishmovchiligi alomatlari bo'lmaganida, normal jismoniy rivojlanishda nuqsonning birdaniga yopilishi umidida jarrohlik muolajasini o'tkazishni kechiktirish mumkin.



**8.14-rasm. QODNda angiografiya**

Erta va maktabgacha bo'lgan yoshdagi bolalarda operativ muolajaga erda progressiv o'pka gipertenziyasi, turg'un yurak yetishmovchiligi, qaytariladigan pnevmoniyalar, jismoniy rivojlanishda orqada qolishni namoyon bo'lishi va tana og'irligi yetishmovchiligi ko'rsatmalar hisoblanadi.

5-7 yoshdan katta bolalar va o'smirlarga operativ davolashga ko'rsatmalar quyidagilar: charchoq, pnevmoniyalar rivojlanishiga olib keluvchi ko'p uchraydigan ORVI, yurak yetishmovchiligi va nuqsonning 40 %dan oshiq patologik tashlashlar bilan klinik ko'rinishlar hisoblanadi.

Operativ davolash QODNning plastikasi bilan bo'ladi (8.15-rasm).

Operatsiya sun'iy qon aylanish apparatidan foydalanib amalga

oshiriladi. Diametri 5 mm gacha bo'lgan nuqsonlarni II simon choklarda tikish yo'li bilan yopiladi.



#### **8.15-rasm. QODNning yamoq bilan plastikasi**

Diametri 5 mm dan katta bo'lgan nuqsonlarini sintetik yoki qisqa vaqt ichida o'ziga tegishli to'qimalar bilan qoplanuvchi, maxsus qayta ishlangan biologik materialdan bo'lgan «yamoq» bilan yopilishi amalga oshiriladi.

QODNning katta o'lchami bo'lgan, og'irligi yetarli bo'lmagan, dori-darmonlar bilan tuzalmaydigan muayyan yurak yetishmovchiligi bo'lganida, bolalar hayotining birinchi oylarida, sun'iy qon aylantirishni qo'llagan holda, operativ muolajani o'tkazishning xavfi katta bo'lganligidan, ochiq radikal operatsiyani darhol o'tkazib bo'lmaydigan holatlarda jarrohlik bilan davolash ikki bosqichda bo'ladi. Oldin o'pka arteriyasi klapanlaridan yuqoriroqda, o'ng qorindan tashlanishga qarshilikni kuchaytirib, shu bilan o'ng va chap yurak qorinchalarida qonning bosimini ravonlashtirilishiga olib keladigan maxsus manjetka qo'yiladi, bu QODN orqali patologik tashlanish hajmining kamayishiga sharoit yaratadi (8.16-rasm). Bir

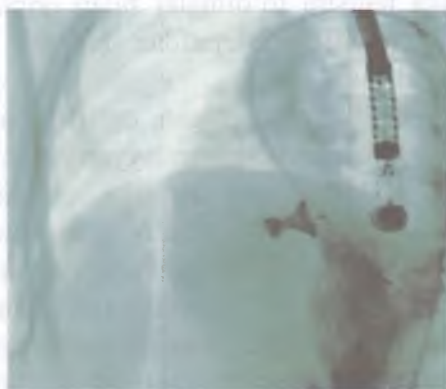


necha oydan so'ng ikkinchi bosqich o'tkaziladi: oldinroq o'rnatilgan manjetkani o'pka arteriyasidan olib tashlash va QODNning yopilishi.

So'nggi yillarda QODNni yopishning intervension (operatsiya qilish) usullari kiritilgan (8.17-rasm).



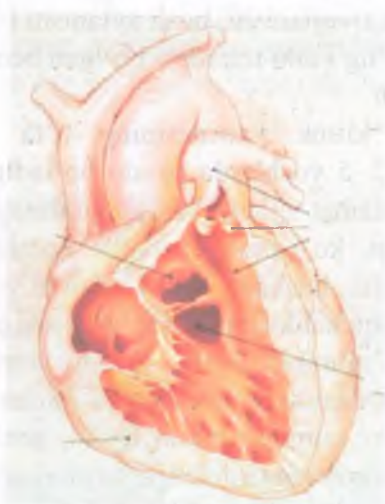
**8.16-rasm. QODNda o'pka arteriyasining torayishi**



**8.17-rasm. QODNning intervension yopilishi**

#### 8.4. Fallo tetradası

«Ko'k» tUSDagi yurakning murakkab tug'ma nuqsoni, morfologik asosini to'rt omil: o'ng qorincha chiqish bo'limining obstruksiyasi, keng QODN, o'ng qorinchaning gipertrofiyasi va aortaning siljishi tashkil etadi (8.18-rasm).



8.18-rasm. Fallo tetradası

Kardiologiyada Fallo tetradası yurakning barcha tug'ma nuqsunlari orasida 7–10% holatlarida uchraydi va barcha ko'kimtir tUSDagi nuqsunlarning yarmini tashkil etadi. Nuqsonga mustaqil nozologik shakl sifatida, birinchi bo'lib 1888-yilda, fransuz shifokor-patologoanatomı E.L.A. Fallo tomonidan batafsil anatomik ta'rif berilgan va uning nomi bilan atalgan.

**Klinika va diagnostikasi.** Sianozning paydo bo'lish vaqtiga qarab besh klinik shaklnı va shuncha Fallo tetradası manifestatsiyasi davrini ajratishadi: erta sianotik shakl (sianozning hayotning birinchi oylaridan yoki birinchi yillaridan paydo bo'lishi), klassik (sianozning hayotning ikkinchi-uchinchi yillarida paydo bo'lishi), og'ir (nafas

siqishi-sianotik xurujlar bilan kechadigan), kech sianotik (6–10 yoshlarda sianozning paydo bo‘lishi) va asianotik (oq) shakllari.

Fallo tetradasining o‘g‘ir shaklida lab va teri qoplamalari sianozi 3–4-oylardan paydo bo‘ladi va 1 yoshda turg‘un ifodalanadi. Ko‘karganlik ovqatlantirish, yig‘i, kuchanish, hissiy kuchanganlik, jismoniy zo‘riqishida kuchayadi. Har qanday jismoniy faollik (yurish, yugurish, harakatli o‘yin) nafas siqishining oshishi, kuchsizlik paydo bo‘lishi, taxikardiya rivojlanishi, bosh aylanishi bilan birga bo‘ladi. Yuklanganlikdan so‘ng Fallo tetradasi bo‘lgan bemorlarga xos holat – cho‘kkalab o‘tirish.

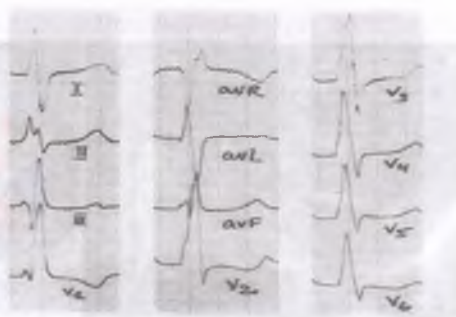
Fallo tetradasi klinik kartinasining o‘ta o‘g‘ir namoyon bo‘lishiga, odatda, 2–5 yoshlarda paydo bo‘ladigan nafas siqishi-sianotik xurujlari xizmat qiladi. Xuruj kutilmaganda rivojlanadi, bolaning bezovtaligi, ko‘karish va nafas qisishining kuchayishi, taxikardiya, kuchsizlik, hushdan ketish bilan birga kechadi. Apnoe, gipoksik koma, keyinchalik gemiparez hodisasiga o‘tadigan tomir tortishi rivojlanishi mumkin. Nafas qisish-sianotik xurujlar o‘ng qorinchaning voronkasimon bo‘limining to‘satdan spazmi natijasida rivojlanadi, bu venoz qonning butun hajmi, qorinchalar orasidagi devor nuqsoni orqali aortaga tushishiga va markaziy asab tizimining (MAT) gipoksiyasi kuchayishiga olib keladi.

Fallo tetradasi bo‘lgan bolalarni tekshirganda teri qoplamalarining oqarishi yoki ko‘karishi, barmoq suyaklari qalinlashishi («baraban tayoqchalari» va «soat shishalari»), majburiy holat, adinamiya (darmonsizlik); kamdan kam holatda – ko‘krak qafasining deformatsiyasi (yurak do‘ngi) e‘tiborni o‘ziga qaratadi. Fallo tetradasi bo‘lgan bolalar jismoniy (II–III darajali gipotrofiya) va motorli rivojlanishdan orqada qoladi; ular, ko‘pincha ORVI, surunkali tonzillit, gaymorit, qaytalanadigan pnevmoniyalar bilan kasallanadi.

Perkutor ravishda yurak chegaralarining ikkala tomonga ham sezilarsiz kengayishi aniqlanadi. Fallo tetradasining tipik auskultati (odatdagi eshitish) alomatlari bo‘lib, ko‘krakdan chapda II–III qovurg‘alar orasida qo‘pol sistologik shovqin, o‘pka arteriyasi ustida

II yurak urish tovushining susayishi va boshqalar xizmat qiladi. Nuqsonning to'liq eshinish manzarasi fonokardiografiya yordamida belgilanadi.

Ko'krak qafasi a'zolarining rentgenografiyasi mo'tadil kardiomegaliyani, yurakning boshmoq ko'rinishidagi shakli, o'pkaning kuchsizlangan rasmini namoyon etadi (8.19-rasm). EKG-tasvir yurakning elektr o'qining o'ngga sezilarli egilishi, o'ng qorincha miokardining gipertrofik o'zgarishlari, Gis bog'larning o'ng oyoqchasi to'liq bo'lmagan blokadi bilan xarakterlanadi (8.20-rasm).



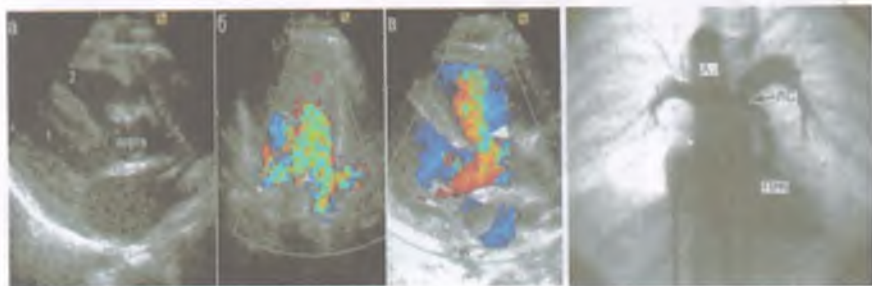
8.19-rasm. Yurakning «boshmoq» ko'rinishidagi soyasi

8.20-rasm. Fallo tetradasida EKG

Exokardiografiya Fallo tetradasining barcha anatomik komponentlari: o'pka stenoz darajasi, aorta siljishining kattaligi, QODN o'lchami va o'ng qorincha gipertrofiyasining ta'sir darajasini aniqlash imkonini beradi (8.21-rasm). Yurak bo'shlig'ining zondlash o'ng qorinchada yuqori bosimni, arterial qonning kislorod bilan to'yinishining pasayishini, kateterning o'ng qorinchadan aortaga o'tishini namoyon qilish imkonini beradi. Aortografiya va o'pka arteriografiyasi o'tkazilganida, aylanma qon oqimi, OAY, o'pka arteriyasi patologiyasi borligi aniqlanadi (8.22-rasm). Kerak bo'lganida chap ventikulografiya, saralab koronografiya usuli, MSKT va yurak MRTsi o'tkaziladi.

Fallo tetradasining differensial tashxisi asosiy tomirlarning transpozitsiyasi, aorta va o'pka arteriyasining ikkalasini o'ng qorinchadan chiqishi, bir qorinchali yurak bilan, ikki kamerali yurak bilan o'tkaziladi.

**Fallo tetradasini davolash.** Fallo tetradasi bo'lgan barcha bemorlar jarrohlik bilan davolanishi kerak. Medikamentoz terapiya nafas qisish-sianotik xurujlarning rivojlanishida: namlangan kislorodning ingalatsiyasi, reopoliglukin, gidrokarbonat, glukoz, eufillinni venaga kiritish ko'rsatilgan. Davolash terapiyasining samarasiz holatlarida, aorta-o'pka anastomozasini kechiktirmasdan qo'yish zarur.



8.21-rasm. Fallo tetradasi bo'lganida ExoKG

8.22-rasm. Aortogramma (Fallo tetradasi)

Fallo tetradasini operativ to'g'rilash usuli nuqson kechishining og'irligi, uning anatomo-gemodinamik varianti bemor yoshiga bog'liq. Fallo tetradasining og'ir shakli bo'lgan yangi tug'ilganlar va erta yoshdagi bolalarga birinchi bosqichda, keyinchalik nuqsonning radikal to'g'rilanishida keskinlashuv xavfining darajasini pasaytirish imkonini beradigan palliativ operatsiyani o'tkazish talab qilinadi.

Fallo tetradasida operatsiyaning palliativ (shuntlash) tiplariga quyidagilar kiradi:

- Blelok-Taussig o'mrov-o'pka osti anastomozini bajarish;

- chiqadigan aorta va o'ng o'pka arteriyasi orasidagi anastomoz;
- sintetik yoki biologik protez yordamida markaziy aorto-o'pka anastomoz;
- tushadigan aorta va chap o'pka arteriyasi orasidagi anastomoz va boshqalar.

Gipoksemiya kamayishi uchun ochiq infundibuloplastik va ballonli valvuloplastik operatsiyalar qo'llaniladi.

Fallo tetradasini radikal to'g'rilanishi QODN plastikasini o'tkazish va o'ng qorincha chiqish bo'limining obstruksiyasini yo'qotishni ko'zda tutadi. Odatda, u bir yarim yoshdan 3 yoshgacha o'tkaziladi. Fallo tetradasida bajariladigan operatsiyalardan keyin anastomoz trombozi, o'tkir yurak yetishmovchiligi, o'pka gipertenziyasi, o'ng qorincha anevrizmi, AB – blokada, aritmiya, infeksiyon endokardit kabi asoratlar kuzatilishi mumkin.

### Nazorat testlari

#### 1. Ochiq arterial yo'l (OAY) – bu...

- A) aorta va o'pka arteriyasi orasidagi yo'l;
- D) o'pka arteriyasining o'ng va chap tarmoqlari orasidagi yo'l;
- C) o'pka arteriyasining chiqish bo'limi va aorta orasidagi yo'l;
- D) o'pka arteriyasining o'ng tarmog'i va aorta orasidagi yo'l;
- E) yurak-tomirlari va o'pka arteriyalari orasidagi yo'l.

#### 2. Ochiq arterial yo'l simptomlari nimalarga bog'liq?

- A) OAY o'lchami;
- D) bola yoshi;
- C) homilaning o'z muddatida tug'ilishi;
- D) tug'ilganda bola og'irligi;
- E) barcha javoblar to'g'ri.

#### 3. EKG da OAY qanday namoyon bo'ladi?

- A) unga xos o'zgarishlar kuzatilmaydi;
- D) yurakning elektr faolligi pasayadi;

- C) yurakning elektr faolligi oshadi;
- D) «T» manfiy tishcha bilan;
- E) «T» musbat tishcha bilan.

**4. Yurak bo'lmalari orasidagi devor nuqsoniga (YBDN) nimalar xos?**

- A) yurak o'ng bo'limlarining zo'riqishi;
- D) yurak chap bo'limlarining zo'riqishi;
- C) yurak ikkala bo'limlarining zo'riqishi;
- D) ortiqcha zo'riqishining oshishi;
- E) ortiqcha zo'riqishining kamayishi.

**5. Qorinchalar orasidagi devorning nuqsoni (QODN) klinik alomatlari nimalarga bog'liq? (ikki noto'g'ri javobni toping)**

- A) aylanadigan qon hajmi;
- D) nuqson hajmlari;
- C) qonni patologik tashlash hajmi;
- D) qonni patologik tashlanish yo'nalishi;
- E) barcha javoblar to'g'ri.

**6. Fallo tetradasining to'rt tashkil etuvchisi? (noto'g'ri javobni toping)**

- A) YBDNning keng defekti;
- D) o'ng qorincha chiqish bo'limining obstruksiyasi;
- C) QODN;
- D) aortaning siljishi;
- E) o'ng qorinchaning gipertrofiyasi.

**8. Fallo tetradasining rentgenologik alomatlari?**

- A) yurakning «boshmoq» ko'rinishidagi soyasi;
- D) yurak o'ng bo'limlarining kengayishi;
- C) aorta soyasining siljishi;
- D) o'pka arteriyasi soyasining bo'rtishi;
- E) yurakning «koptok» ko'rinishidagi soyasi.

## Adabiyotlar

1. Burakovskiy V.A. Yurakning tugʻma nuqsonlari jarrohligi. – M.: 2005. 2-nashr.
2. E.A.Stepanov. Bola yoshidagi torakal jarrohlik. 2005. 2-nashr.
3. A. Yu. Razumovskiy, B. Mutipov. Bolalarda torakal jarrohlikda endoxirurg operatsiyalar. – M.: 2010.
4. Dakshesh H. Parikh et al. Pediatric Thoracic Surgery. London. 2009
5. Prem Puri. Newborn Surgery. London, 2013.



## 9-bob. BO‘YIN RIVOJLANISHI ANOMALIYALARI

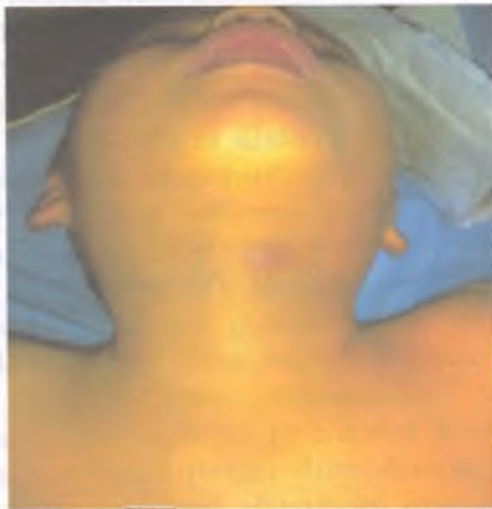
Bo‘yin sohasida hosil bo‘ladigan tug‘ma kista va oqmalar, ularning yetilish jarayonining buzilishi natijasi sifatida embrional tuzilmalardan rivojlanadi. Natijada bu tuzilmalar aberrant (adashgan) hosilalar ko‘rinishida persistlanadi (turg‘unlashadi). Bolaning bo‘yin sohasida noodatiy hosila yoki oqmalar bo‘lganida, birinchi navbatda, bu hosilalar xarakterini aniqlash lozim. Tashxis to‘g‘ri qo‘yilishi ko‘proq bosh va bo‘yin tuzilishi fiziologiyasi, embriologiyasi va anatomiyasini bilish bilan aniqlanadi. Bu bilimlar, ayniqsa, tog‘ay va jabra yoylari qoldiqlarini to‘liq rezeksiyasini amalga oshirish to‘g‘ri kelganida zarur bo‘ladi. Patologiyaning keltirilgan ko‘rinishlaridan embrional jabra devor anomaliyasi ko‘p uchraydi (9.1-rasm).



9.1-rasm. Embrional jabra devorchasi anomaliyasi sohalari

## 9.1. Bo‘yinning o‘rta kistasi (tilqalqon yo‘lining kistasi)

Bo‘yinning o‘rta liniyasi bo‘yicha lokallashadigan eng ko‘p uchraydigan rivojlanish nuqsonlaridan biri – tilqalqon yo‘lining kistasi. Embrional kelib chiqishiga qaramasdan, yangi tug‘ilganlik davrida, bu kistalar, ko‘pincha maktabgacha bo‘lgan yoshda, o‘zi haqida bildirgan holda kam namoyon bo‘ladi (9.2-rasm).



9.2-rasm. Bo‘yinning o‘rta kistasi

Tilqalqon yo‘lining embriogenezi qalqonsimon bez, til osti suyagi va til bilan bo‘g‘liq. Qalqonsimon bez divertikulyar kurtagini rivojlanishi tilning bo‘lajak ko‘r teshigi sohasida sodir bo‘ladi. Embrionda bu kurtak markaziy juftsiz do‘ng‘cha yo‘nalishida kaudal rivojlanadi – til rivojlanadigan tomoq kurtaklaridan biri. Til rivojlanishi bo‘yicha qalqonsimon divertikul ko‘r teshik bilan bog‘liqligicha qolib, bo‘yinga tushadi.

Bu vaqtda 2-jabra yoyidan til osti suyagi hosil bo‘ladi. Qalqonsimon bez bo‘yinning pretraxaal holatiga tushgancha, 4- va 7-haftalar orasidagi davrda rivojlanadi. Bu ko‘p sonli, bir vaqtda kechadigan jarayonlar natijasida, tilqalqon yo‘li til osti suyagidan oldinda yoki

orqada bo‘lib qolishi mumkin. Asosan bu yo‘l qalqonsimon bez o‘zining odatiy holatiga erishguniga qadar yo‘qoladi. Bo‘yinning o‘rta kistalari hech qachon birlamchi tashqi teshikka ega bo‘lmaydi, chunki tilqalqon trakti hech qachon embriogenezda bo‘yin tepasiga yetmaydi. Kistalar tilqalqon yo‘lining bo‘yinga migratsiyalash yo‘lining har qanday joyida hosil bo‘lishi mumkin, agar uning tushish jarayoni nima uchundir to‘xtasa va yo‘l bitib qolmasa. Ba‘zan kistalar qalqonsimon bez piramidial bo‘lakchasi bilan ulangan bo‘ladi.

**Klinika va diagnostikasi.** Odatda, tilqalqon kistalari bo‘yinning o‘rta liniyasi bo‘yicha til osti suyagi yoki bevosita undan pastda joylashadi. Til osti suyagidan yuqorida joylashgan o‘rta kistalarni submental («iyak osti») dermoid kistalar va limfa tugunlar bilan farqlash lozim. Kamdan kam holatlarda o‘rta kistalar suprasternal joylashadi.

Kistaning birinchi klinik simptomi, odatda, bo‘yinning o‘rta liniyasi bo‘yicha o‘simtasimon hosila hisoblanadi. Ko‘r teshik orqali og‘iz bo‘shlig‘i bilan ulangan holda, o‘rta kistalar og‘iz bo‘shlig‘idan mikroflora bilan infeksiyalanishi mumkin, shu bois infeksiya ulanishigacha kistani olib tashlash uchun barcha kuchlarni ishlatish kerak. Kistaning infeksiyalanishi, uning to‘liq olib tashlanishini ancha qiyinlashtiradi, bunda o‘rab turgan to‘qima va tuzilmalarning zararlanish xavfi va qaytalanishi sezilarli darajada oshadi.

Kuzatuv va jismoniy tekshiruvda, kista silliq sirtli yumshoq, og‘riqsiz hosilani o‘zida namoyon etadi. Kistani ancha sirtida joylashgan dermoiddan farqlashda, uni boladan tilini chiqarishini iltimos qilgan holda palpatsiyalash kerak. O‘rta kista ko‘r teshik sohasiga ulanar ekan, u ko‘pincha til chiqarilganida siljiydi. Mening fikrimcha, bolaning yutinishini so‘rab, kista yutinganda, siljish yoki siljimasligini aniqlashdan ko‘ra, bu usuldan foydalanish maqsadga muvofiq.

Kista, odatda, ko‘r teshik bilan til osti suyagi orqali o‘tadigan bir yoki bir nechta yo‘llar bilan ulanadi. Bu yo‘l (yo‘llar) qopqog‘i shilliq ajratadigan bezlar bilan ko‘p qatlamli tekis yoki tebranuvchi soxta ko‘p qatlamli silindrik epiteliydan tashkil topadi. Kista shunga o‘xshash shilliq tarkib bilan to‘lgan. Turli ma‘lumotlarga ko‘ra, 10–45 % holatlarda, kista sohasi yoki uning yonida qalqonsimon bezning ektopirlangan to‘qimasi joylashadi.

**Davolash.** Oʻrta kistaning til asosigacha oqma yoʻli bilan uning toʻliq kesilib olib tashlashdan iborat. 1920-yilda Sistrank, shuningdek, qaytalanishning oldini olishga yoʻnaltirilgan, muolajaning zarur komponenti sifatida til osti suyagining markaziy qismini ham kesishni taklif qilgan ishni ommalashtirgan. Keyingi tadqiqotlar til osti suyagining qisman rezeksiyasi zaruriyatini tasdiqladi. Hozirgi vaqtda, oʻrta kistada, aynan shu variantda operatsiya oʻtkaziladi.

## 9.2. Boʻyinning yon kistasi

Odam embrionining yon boʻyin-old qismi sodda organizmlar jabra aʼzolariga oʻxshash ikki rudimentar juftlar bilan birga keladigan jabra yoylarining yaxshi rivojlangan toʻrt jufti bilan namoyon qilingan. Bosh va boʻyinning yetuk tuzilmalari jabra yoylari va ular orasida joylashgan yoriqlarning hosilasi hisoblanadi. Birinchi jabra yoylaridan pastki va yuqori jagʻ shakllanadi. Ikkinchi yoydan til osti suyagi va bodomsimon chuqurcha shakllanadi. Uchinchi jabra yorigʻi pastki qalqonsimon va sanchqi bezlarni hosil qilgan holda pastga boʻyinga koʻchadi. Toʻrtinchi jabra yorigʻi oʻzining tushish jarayonida, yuqorida, boʻyinda toʻxtaydi, u yerda yuqori qalqonsimon bezlarni shakllantiradi.

**Klinika va diagnostika.** Termining oʻzi bildirganidek, barcha jabra qoldiqlari haqiqiy tugʻma hisoblanadi va bola tugʻilganida mavjud boʻladi. Jabra tuzilmalaridan rivojlanadigan kistalar, odatda, koʻkrak yoshida hosil boʻladigan teshik, chuqurcha va togʻay qoldiqlariga qaraganda, bolalarda kechroq paydo boʻladi. Koʻpincha teshik yoki chuqurchaning kichik tashqi teshigi qandaydir vaqt davomida sezilmaydi (9.3-rasm).

Tashqi teshikdan spontan hosil boʻlgan shilliq ajralmalari teshik borligining birinchi alomati hisoblanadi.

Hosilaning infeksiyalanishi quyuq shilliq mustaqil ravishda spontan drenirlanmasligini bildiradi. Oqma va sinuslarda infeksiya kistalardagidan koʻra kam uchraydi. Tashqi teshik sohasida, baʼzan teri boʻrtishi yoki togʻay ortiqchalari boʻladi. Baʼzan oqma yoʻlini palpat-siyalash mumkin.



**9.3-rasm. Bo'yinning yon oqmasi**

U bo'yinning yuqori bo'limlariga yo'nalayotgan tasmani o'zida namoyon etadi, bu agar boladan boshni orqaga tashlashni iltimos qilinsa, bu terining tortilishi va shunday qilib palpatsiyaning yengillashishiga olib keladi, ayniqsa, yaxshi aniqlanadi. Tasmaga bosim o'tkazish, oqmaning tashqi teshigidan shilliq ajralishiga olib kelishi mumkin. Birinchi jabra yoyining anomalialariga juda kam uchraydigan nuqson bu tashqi eshitish yo'li bilan ulanadigan yoriqlarga tegishli.

Ikkinchi jabra teshigining tashqi teshigi, uning pastki va o'rta uchdan biri chegarasida ko'krak-o'mrov-g'uddasimon mushak old cheti bo'yicha proyeksiyalanadi. Ikkinchi jabra teshigining qoldiqlari birinchi teshiknikidan ko'ra ko'proq uchraydi. Ikkinchi teshik embrional yo'l bo'ylab teri osti mushagi (platysma) va bo'yin fastsiyasini perforatsiyalaydi va til osti suyagi darajasigacha uyqu arteriyasi qinigacha ko'ratiladi. Bu trakt yonidagi har qanday joyda, ikkinchi teshik qoldiqlari joylashishi mumkin. Residual traktni uyqu arteriyasi tarmoqlari orasida, ikki qorin mushagining orqa qorni ortida va til osti suyagida va olddan til osti nervidan bodomsimon chuqurchada tugagan holda medial buriladi. Garchi ichki teshik burun- yoki og'iz-hiqildoqning har qanday joyida bo'lishi mumkin bo'lsa-da, biroq, ko'pincha u bodomsimon chuqurchada joylashadi. Ikkinchi jabra teshigi qoldiqlari 10 % holatlarda ikki tomonli bo'ladi.

Jabra yorig'ining sinusi bo'lishining eng ko'p uchraydigan sababi, ko'krak-o'mrov-g'uddasimon mushak cheti yonida joylashadigan kichik teshikdan shilliqning ajralishi hisoblanadi. Tashxis teshik yo'lining paypaslanib aniqlanishi va teshikdan shilliq ajralishi bo'yicha tasdiqlanadi. Kistalarni diagnozlash qiyinroq. Ular ko'krak-o'mrov-so'rg'ichsimon mushakning oldingi cheti bo'ylab chuqurlikda, uning yuqoridagi uchdan bir sohasida joylashadi. Ularning teri ostida lokallashadigan va yorug'lik yuborilganda ko'rinuvchi kistoz gigromalardan differensatsiyalash kerak. Kichik kristallardan foydalangan holda, ultrasonografiya chuqur kistalarni namoyon qilish va ular tarkibining xarakterini aniqlash uchun ajoyib usul hisoblanadi. Bundan tashqari, kontrast moddani venaga kiritgan holda, real vaqtdagi ultrasonografiya kistalarning tomirlar bilan aloqasini aniqlash imkonini beradi. Tajribali UTT-diagnozchi ko'pincha kista bilan bog'liq muhim tuzilmalarni farqlashda bolalar jarrohiga yordam berishi, shuningdek, pastki jag' burchagi sohasida joylashgan kistaning ko'rinishi va lokallashuvini xarakterlashi mumkin.

**Davolash.** Jarrohlik yo'li bilan davolashga asosiy ko'rsatmalar, teshikdan doimiy ajralish va infeksiya qo'shilish xavfi hisoblanadi. Bo'yinning har qanday tug'ma hosilasida (sinuslar, kistalar, yoriqlar) davolashning maqsadi – yallig'lanish yo'qligida amalga oshiriladigan to'liq kesish. Operativ muolaja har qanday yoshda amalga oshirilishi mumkin va qancha vaqtli bo'lsa, shuncha yaxshi. Agar bemor shifokorga murojaat qilganda yallig'lanish alomatlari bo'lsa, unda spontan drenirlanishni yaxshilanish uchun antibiotik va so'ruvchi bog'lamalar belgilashadi. Faqatgina yallig'lanish o'zgarishlari tinchlanganidan so'ng, operatsiyani amalga oshirishadi. Yallig'langan infeksiyalangan to'qimalarda to'liq kesishga urinishlar nerv zararlanishi xavfini oshiradi.

## Nazorat testlari

### 1. Bo'yinning o'rta kistasi, bu...

- A) tilqalqon yo'lining kistasi;
- D) bigiz-til yo'lining kistasi;
- C) birinchi jabra teshigi kistasi;
- D) ikkinchi jabra teshigi kistasi;

E) til osti suyagining kistasi.

**2. Bo'yinning o'rta kistalari qayerda lokallashadi?**

A) o'rta liniya bo'yicha;

D) til osti suyagi darajasida;

C) bevosita til osti suyagidan pastda;

D) suprasternal;

E) barcha javoblar to'g'ri.

**3. O'rta kista va bo'yin oqmasini jarrohlik bilan davolanishida zarur komponent?**

A) til osti suyagining rezeksiyasi;

D) til osti suyagi va qalqonsimon bezning rezeksiyasi;

C) qalqonsimon bezning qisman rezeksiyasi;

D) teshik yo'lini to'liq tozalash;

E) kista kapsulasini to'liq olib tashlash.

**4. Bo'yinning yon oqmasi qaysi qoldiqlardan shakllanadi?**

A) ikkinchi jabra yorig'i;

D) birinchi jabra yorig'i;

C) ikkala jabra yorig'lari;

D) jabra yorigi sinusi;

E) barcha javoblar to'g'ri.

**5. Yon kista va bo'yin oqmalarini jarrohlik bilan davolanishiga ko'rsatmalar:**

A) infeksiyalanish va yallig'lanish xavfi;

D) kosmetik nuqson;

C) qayta paydo bo'lish (malignizatsiya) xavfi;

D) ko'p uchraydigan angina va laringitlar;

E) o'rta otit rivojlanish xavfi.

**Adabiyotlar**

1. Bolalar jarrohligi. 1-tom. Isakova Yu.F. muhar. ost., – M.: 2008.

2. Isakov Yu.F., Razumovskiy A.Yu. Bolalarda jarrohlik kasalliklari. – M. 2013.

3. K.U.Ashkraft, T.M. Xolder: Bolalar jarrohligi. T.2 ingl. tarj, 1997.

4. Arnold G. Coran et al. Pediatric Surgery. Seventh edition. 2012.

## **10-bob. KO'KRAK QAFASI RIVOJLANISHINING NUQSONLARI VA ANOMALIYALARI**

Ko'krak qafasining tug'ma deformatsiyalari ko'krak, qovurg'alar, umurtqaning rivojlanish nuqsonlari tufayli kelib chiqadi va turli darajadagi kosmetik yetishmovchiliklar chaqiradi, lekin ko'pincha ko'krak qafasi a'zolarining funksiyalarini ham buzadi. Ko'pincha «voronkasimon» va «bo'rtgan» ko'kraklar uchraydi. Kamroq holatlarda ko'krakning yo'qligi yoki yopilmasligi uchraydi.

Qovurg'alarning rivojlanish anomaliyasi (qovurg'alarning yo'qligi yoki rivojlanmaganligi, qo'shimcha qovurg'alar, ularning noto'g'ri o'sishi) kamdan kam holatlarda ichki a'zolar deformatsiyasi va funksiyasining buzilishi bilan kechadi, va odatda, operativ muolajani talab qilmaydi.

### **10.1. Ko'krak qafasining voronkasimon deformatsiyasi**

Ko'krak qafasining voronkasimon deformatsiyasi – old ko'krak devorchasi va qorinning epigastral sohasining voronkasimon botishi bilan xarakterlanadigan rivojlanish nuqsoni. Deformatsiyaning hosil bo'lishida ko'krak, qovurg'alar, diafragma va qorinning to'g'ri mushaklari ishtirok etadi. Bunda ko'krak xuddi pastki qovurg'a tog'ayi kabi orqaga, umurtqaga egilgan bo'lgan (10.1 rasm).

Voronkasimon deformatsiya ko'pgina holatlarda (86 %) tug'ilgandan ko'rinadi yoki hayotning birinchi yilida aniq bo'ladi va faqat kamdan kam kuzatishlarda kechroq paydo bo'ladi. O'g'il bolalarda bu deformatsiya qizlarga qaraganda uch marta ko'proq uchraydi.





**10.1-rasm. Voronkasimon deformatsiya.**

**Etiologiya** ma'lum emas, lekin muayyan rolni, shubhasiz, genetik omil o'ynaydi, chunki bemorlarning 37 %ining oilasida voronkasimon deformatsiya holatlari bo'lgan. 15 % atrofidagi bemorlar skoliozga ega, bunda kuzatishlarning 11 %ida oilaning boshqa a'zolarida ham skolioz bor.

Voronkasimon deformatsiyaning eng og'ir varianti voronkasimon og'ir deformatsiyasi bo'lgan barcha bemorlarda, ayniqsa, u o'g'il bola va deformatsiya skolioz bilan birga bo'lsa, Marfan sindromidan darak beradi (10.2-rasm).

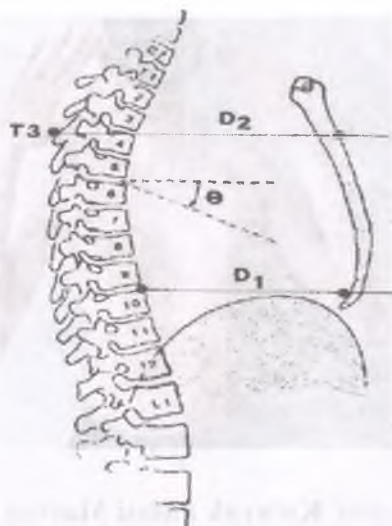
Shuning uchun bunday holatlarda, Marfan sindromiga patognomonik bo'lgan patologiyani – ko'z gavharlarning o'rnidan siljishini aniqlash uchun oftalmologik tekshiruv o'tkazish zarur.



*10.2-rasm. Ko'krak qafasi Marfan sindromi.*

Bu sindromga shubha bo'lsa, yurak UTT qilinadi. Aorta boshlanish qismining kengayishi va aortal yoki mitral klapan orqali regurgitatsiya tashxisni tasdiqlaydi. 2 % bemorlarda voronkasimon ko'krak yurakning tug'ma nuqsonlari bilan birga keladi. Voronkasimon yoki tovuq ko'krakli ayrim bemorlarda bronxial astma keltirib chiqaradi.

Voronkasimon deformatsiyaning jiddiyligini to'g'ri baholash ham operativ muolajaga ko'rsatmalarni aniqlash, ham operatsiyadan oldingi va keyingi ma'lumotlarni taqqoslash uchun juda muhim. Bosilishning og'irligini aniqlashning bir necha metodlari taklif qilingan. Ularning barchasi ko'krak suyagi va umurtqa orasidagi masofa va ko'krak qafasi yuqori va pastki bo'limlarining kengligini taqqoslashdan foydalanadi. «Voronka» chuqurligiga yo'naltirilgan voronkasimon bosilish og'irligini aniqlash metodi: 2 sm gacha – I daraja, 2 dan 4 sm gacha – II daraja va 4 sm dan ortiq – III og'ir daraja (Yu.F. Isakov, S.Ya. Doletskiy, 1984) har doim ham klinik namoyon bo'lishlarga mos kelmaydi. Bizning nazarimizda, nafaqat nuqsonning og'irligini, balki uning ko'krak qafasi a'zolari funksiyasiga ta'sirini aniqlash imkonini beradigan Velch (Welch) metodi (10.3-rasm) ancha aniq metod hisoblanadi.



**10.3-rasm. Rentgenogrammlar bo'yicha deformatsiya og'irligini aniqlash metodi (Welch).**

Umurtqaning old sirti va ko'krak suyagining T9 ( $D_1$ ) darajadagi orqa sirti orasidagi masofani o'qli o'simta T3 va Luis ( $D_2$ ) orasidagi masofaga bo'lishadi. Qo'shimcha 0,5 qo'shishadi, agar qovurg'a burchagi  $25^\circ$  va/yoki agar kardiotorakal koeffitsiyent 50 %dan ko'p bo'lsa, (bosish koeffitsiyenti (DR) = deformatsiya darajasi (DG)  $\wedge$  (1 - DR) x Y Velch indeksi = DG + 0,5, agar qovurg'a burchagi (O) $>25^\circ$  va/yoki 0,5, agar kardiokanal koeffitsiyent  $> 50\%$ ).

Voronkasimon deformatsiyaning yurak-o'pka tizimi funksiyasiga ta'siri xarakterining aniqligini baholash uchun tadqiqotlarning oddiy va miqdorli namoyish etiladigan metodlaridan foydalanish zarur.

**Klinikasi.** Ko'krak qafasi deformatsiya darajasi va klinik namoyon bo'lishi bola yoshiga qarab ayrim o'ziga xosliklarga ega. Ko'krak yoshidagi bolalarda, ko'krak qafasi deformatsiyasi kam bilinishi mumkin va yetakchi simptom «nafas olish paradoksi» bo'ladi – nafas olishda ko'krak suyagi va qovurg'alarining botishi. Bu simptom bolaning yig'isi va baqirishida yaxshi ifodalanadi. Shu yoshning o'zida, bolalarda bronxitga moyillik ko'p uchraydi.

**Tasniflash.** Voronkasimon deformatsiya uch shaklga ajratiladi: *simmetrik, asimmetrik va tekis* voronkali. Simmetrik shaklda chuqurlashish o'rtada joylashadi va ko'krak qafasining ikkala yarimining deformatsiyasi bir xil ifodalangan. Asimmetrik shakl ularning notekis rivojlanishi va ko'krak qafasi markazi orqali o'tkazilgan chiziqning u yoki bu tomonida eng katta ifodalangan botiqlik bilan xarakterlanadi. Tekis voronkali deformatsiya eng og'iri hisoblanadi. Bu shaklda tekis ko'krak qafasi uning old sirti sezilarli bosilishi bilan birga bo'ladi.

**Deformatsiyaning yurak-tomir tizimiga ta'siri.** Ayrim tadqiqotchilarning fikriga ko'ra, voronkasimon deformatsiya yurak-tomir va o'pka tizimlarida o'zgarish chaqirmaydi. Biroq, bu tasavvur ko'pchilik bemorlarda, jarrohlik yo'li bilan deformatsiya to'g'rilangandan so'ng, jismoniy holat ancha yaxshilanishiga guvohlik qiluvchi umumiy tarqalgan klinik ma'lumotlar kelisha olmaydi.

Voronkasimon ko'krakda bo'ladigan patologik simptomlarni ko'pchilik tadqiqotchilar intratorakal hajmning kichrayishi bilan tushuntirishadi. Bolaning o'sishi bilan deyarli bemorlarning yarmida deformatsiya kattalashadi, ko'krak suyagi va qovurg'alarning botishi oshadi. Maktabgacha bo'lgan yoshda deformatsiya o'ziga xos ko'rinishga ega bo'ladi, bolaning holati va gavdasining tutishi o'zgaradi, ko'krak kifozi kuchayadi.

III darajali voronkasimon ko'krak qafasi bo'lgan bolalar jismoniy rivojlanishda ortda qoladi, tez charchash, teri qoplamalari oqarishi, nafas qisishi va taxikardiya ko'pincha yurakning chapga siljishi kuzatiladi.

**Davolash.** Ko'krak qafasining voronkasimon deformatsiyasi faqat operativ yo'l bilan to'g'rilanishi mumkin. Operatsiyaga ko'rsatmalar deformatsiya darajasi va funksional buzilishlarning ifodalanganligidan kelib chiqadi. Odatda, operatsiyaga ko'rsatmalar 3–5 yoshdan katta bolalarda beriladi. III darajali deformatsiya operatsiyaga to'g'ridan to'g'ri ko'rsatma hisoblanadi. II darajadagi deformatsiyada faqatgina funksional buzilishlar bo'lgan holatdagina operatsiya zarur.

Jarrohlik muolajasining prinsipi qovurg'a tog'aylarining deformatsiyalangan qismlarini segmentar subperixondreal kesilishi, osteotomiya yo'li bilan ko'krak suyagining o'zi to'g'rilanishi, diafragmal-ko'krak suyagi bog'larning kesilishi va diafragmaning deformatsiyalangan qovurg'a yoylaridan ajratilishidan tashkil topgan. Ko'krak devorchasi to'g'rilanganidan so'ng torakoplastikaning u yoki bu ko'rinishi ko'rsatilgan:

- tashqi traksion choklarni qo'llagan holda;
- spitsalar bilan mahkamlanishi uchun plastina yoki suyak transplantatlaridan foydalangan holda;
- mahkamlovchi yoki traksion choklarni qo'llamasdan, qovurg'a va ko'krak suyagining tikilishi bilan.

So'nggi yillarda tog'aylar rezeksiyasi va ko'krak suyagining kesilishi bajarilmaydigan Nassa metodi keng tarqaldi. Ko'krak suyagiga uzoq muddatga (3 oydan 6 oygacha) Nassa shinasini (yoyini) o'rnatishadi, natijalari yaxshi bo'ladi.

Sozlash uchun eng katta qiyinchilikni ko'krak qafasining tekis voronkali deformatsiyasi tug'diradi. Deformatsiyaning bu turida qovurg'a-ko'krak suyagi transplantatini 180 %ga burish bilan torakoplastika keng tarqalgan.

## **10.2. Ko'krak qafasining kilsimon deformatsiyasi («tovuq ko'kragi»)**

Ko'krak qafasining kilsimon deformatsiyasi ham rivojlanish nuqsoni hisoblanadi. Ko'krak devorchasining oldinga bo'rtishini o'zida namoyon etadigan kilsimon deformatsiya voronkasimon deformatsiyaga qaraganda kamroq uchraydi va ko'krak qafasi barcha deformatsiyalarining 15 %ini tashkil qiladi. Kilsimon ko'krak deformatsiyaning bir nechta komponentlarini o'z ichiga oladi, bunda qovurg'a tog'aylarining zararlanishi bir yoki ikki tomonlama bo'lishi mumkin, ko'krak suyagi esa pastki yoki yuqori bo'limda oldinga chiqadi. «Tovuq» ko'kragi, shuningdek, bir tomonda tog'aylarning botishi va boshqa tomonda bo'rtishi yoki ko'krak suyagining

aylanishi rotatsiyasi (aylanishi) bilan «aralash» deformatsiyaning komponentlaridan biri bo‘ladi. Klinik amaliyotda pastki qovurg‘a tog‘aylari hamda ko‘krak suyagining simmetrik bo‘rtishi varianti ko‘p uchraydi – ko‘krak suyagi-tog‘ay ko‘rinishi kamdan kam holatlarda qovurg‘a tog‘aylarining bir tomonlama bo‘rtishi bilan asimmetrik deformatsiya va juda kam holatlarda aralash deformatsiya uchraydi. Yuqori yoki «dastak-tog‘ayli» deformatsiyaning noodatiy variantida ko‘krak suyagi dastasi va yuqori qovurg‘a tog‘aylari oldinga bo‘rtadi, ko‘krak suyagi esa bo‘rtadigan bo‘limlarga nisbatan botadi.

**Etiologiyasi.** Kilsimon deformatsiyaning kelib chiqish sabablari ma‘lum emas. O‘g‘il bolalarda qiz bolalarga qaraganda uch marta ko‘p uchragan holda, odatda, u tug‘ilgandan yoki hayotning birinchi yili davomida ko‘rinadigan voronkasimon ko‘krakdan farqli o‘laroq ko‘pincha bolalik va o‘smirlik yoshida namoyon bo‘ladi.

**Klinikasi.** Kilsimon deformatsiya bu patologiyaga ega bo‘lgan bemorlarning uchdan birida belgilanadi va deyarli bemorlarning yarmida, u o‘shishda, pubertal o‘shish «tezlashish» boshlangandan so‘ng namoyon bo‘ladi. «Tovuq ko‘kragi» deformatsiyasiga ega bemorlarning 26 %ida ko‘krak qafasi deformatsiyasi oilaning boshqa a‘zolarida ham bor. Skolioz bilan birlashish darajasi, voronkasimon deformatsiyadagidek ularning – 15 %ida, 12 % bemorlarning esa oilasida skolioz mavjud.

Kilsimon ko‘kragi bo‘lgan kichkina bolalarda, ayniqsa, agar u skolioz bilan birlashsa va deformatsiyaning juda og‘ir darajasiga ega bo‘lsa, Marfan sindromini shubha qilish kerak.

Kilsimon deformatsiyada yurak-tomir tizimi tomonida ko‘pincha o‘zgarishlar kuzatilmaydi, shuning uchun ham operatsiya haqida qarorni qabul qilish faqatgina deformatsiya og‘irligiga asoslanadi. Ba‘zan bemorlar bo‘rtgan ko‘krak sohasida ortiqcha sezuvchanlik va og‘riqqa shikoyat qilishlari mumkin, bu, odatda, lokal jarohat bilan bog‘liq.

**Davolash.** Birinchi bo‘lib 1963-yilda qo‘llanilgan va hozirgi vaqtda tarqalgan operativ metodlar to‘g‘ri mushaklarni ko‘krakning qolgan qismiga ko‘chirgan holda ko‘krakning pastki bo‘limi va

qovurg'a tog'aylarining (subperixondral) rezeksiyasidan tashkil topgan. 1973-yilda butun ko'krakni saqlagan holda, bo'rtgan qovurg'a tog'aylarini subperixondral rezeksiyasini ko'zda tutuvchi usul taklif qilingan. Uning oldga bo'rtgan qismi old ko'ndalang osteotomiya va orqa qismning sindirilish yo'li bilan to'g'rilanadi, bu ko'krakni orqaga siljitish imkonini berardi. Bu texnika bugun ham ajoyib natijalar bilan qo'llanilishda davom etmoqda.

### Nazorat testlari

**1. Ko'krak qafasining voronkasimon deformatsiyasining eng og'ir varianti qachon bo'ladi?**

- A) Marfan sindromida;
- B) yurakning ko'krak bilan bosilishi;
- D) magistral tomirlarning ko'krak bilan bosilishi;
- E) yurakning o'nga siljishi;
- F) yurakning chapga siljishi.

**2. Marfan sinfromining patognomonik alomatlari qaysilar?**

- A) ko'krak qafasining voronkasimon deformatsiyasi, ko'z xrustalining chiqishi, skolioz;
- B) ko'krak qafasining voronkasimon deformatsiyasi, aortal va mitral regurgitatsiya;
- D) ko'krak qafasining voronkasimon deformatsiyasi, yurakning tug'ma nuqsoni;
- E) ko'krak qafasining voronkasimon deformatsiyasi, bronxial astma;
- F) barcha javoblar to'g'ri.

**3. Ko'krak qafasining voronkasimon deformatsiyasining eng og'ir shakli?**

- A) tekis voronkali;
- B) skolioz bilan simmetrik;

- D) skolioz bilan asimmetrik;
- E) simmetrik chuqur;
- F) asimmetrik chuqur.

**4. Ko'krak qafasining voronkasimon deformatsiyasida «nafas olish paradoksi» nima?**

- A) nafas olishda ko'krak va qovurg'alarning botishi;
- B) nafas chiqarishda ko'krak va qovurg'alarning botishi;
- D) nafas olishda voronkaning tekislanishi;
- E) nafas olishda qovurg'a burchagining kattalashishi;
- F) nafas olish va chiqarish hajmining mos kelmasligi.

**5. Yangi tug'ilganlar va erta yoshdagi bolalarda kilsimon ko'krak qafasining skolioz bilan birga kelishida nima bor yoki yo'qligini tekshirish kerak?**

- A) Marfan sindromi;
- B) tug'ilish vaqtida lokal jarohat;
- D) qisib yo'rgaklash;
- E) yurakning tug'ma nuqsoni;
- F) o'pka rivojlanish anomaliyasi.

**Adabiyotlar**

1. Bolalar jarrohligi bo'yicha milliy qo'llanma. Yu.F. Isakova tahr. ost. – M.: 2010.
2. E.A. Stepanov. Bola yoshidagi torakal jarrohlik. 2-nashr. – M.: 2005.
3. Mark D. Stringer et al. Pediatric Surgery and Urology. 2006.



## **11-bob. QIZILO'NGACH RIVOJLANISHINING TUG'MA NUQSONLARI VA ANOMALIYALARI**

Qizilo'ngachning tug'ma kasalliklari rivojlanishning ko'pgina turli nuqsonlari va anomaliyalaridan kelib chiqadi. Ularning orasida eng ko'p uchraydigani tezkor jarrohlik muolajasini talab qiladigan atreziyalar va qizilo'ngachning tug'ma stenozlari hisoblanadi. Berretta qizilo'ngachi, qizilo'ngach xalaziya va axialaziyasi kabi boshqa anomaliyalarda dori-darmonlar bilan davolash variantlari mavjud va faqat u muvaffaqiyatsiz bo'lganidagina jarrohlik yo'li bilan to'g'rilashning u yoki bu usuliga ko'rsatmalar beriladi.

### **11.1. Qizilo'ngach atreziyasi**

Qizilo'ngach atreziyasi bo'lgan bemorlarni diagnostika qilish va davolashda doim ko'pgina yutuqlar kuzatiladi, biroq bu murakkab nuqson bilan ishlab ko'rgan barcha uchun haligacha ko'pgina yechilmagan muammolar qolmoqda. Odatda, traxeoqizilo'ngach oqmasi (TQO) bilan birga keladigan qizilo'ngach atreziyasi (QA), agar tashxis qo'yilmagan yoki bola qandaydir sabablarga ko'ra operatsiya qilinmagan bo'lsa, albatta o'limga olib keladi. Eng ko'p uchraydigan variant – qizilo'ngachning distal segmenti va traxeya orasidagi teshikli qizilo'ngach atreziyasi birinchi marta Thomas Gipson tomonidan 1696-yilda ta'riflangan. Qizilo'ngach atreziyasi va traxeoqizilo'ngach oqmalari bo'lgan bolalarning taxminan yarmi birga keladigan, ko'pincha og'ir va davolash natijalariga salbiy ta'sir ko'rsatadigan anomaliyalarga ega bo'ladi. Atreziyaning o'zidan ko'ra birlashgan patologiya ancha ko'p o'limga sabab bo'ladi. Birga keladigan anomaliyalar muddatidan oldin tug'ilgan bolalarga ko'proq xos hisoblanadi. Shunday qilib, 2000 gr. tana og'irligida, yangi tug'ilganlarda birlashgan nuqsonlar 2500 grammdan ortiq og'irlikda tug'ilgan bolalardan ko'ra 2,5 barobar ko'p uchraydi.

**Embriologiya.** Gestatsiyaning uchinchi haftasida odam embrionining old ichagi tomoq va oshqozon orasida joylashgan bir qatlamli naycha sifatida namoyon bo‘ladi. Bir necha kundan so‘ng bu ichakning ventral qismi qalinlasha boshlaydi va keyinchalik nafas olish yo‘llarining shilliq qobiqchasiga aylanadigan ko‘p qatlamli tebranuvchi silindrik epiteliy qo‘yilgan tarnovchani tashkil etadi. Old ichakning dorsal qismining (qizilo‘ngach) ventral qismidan (traxeya) ajralishi oldin karina sohasida sodir bo‘ladi va keyin bosh yo‘nalishida tarqaladi. Gestatsiyaning 26-kunlarida bu ikki tuzilish hiqildoq darajasigacha to‘liq ajraladi. Keyinchalik ajralishning buzilishi laringotraxeofofagel oralig‘ining shakli o‘zgarishiga olib keladi. Bronxlar traxeyaning orqayon kurtaklaridan rivojlanadi va har biri o‘z tomoniga o‘sadi. U yoki bu sababga ko‘ra, qizilo‘ngach va traxeya ajralish jarayonining buzilishi traxeoqizilo‘ngach oqmasi hosil bo‘lishiga olib keladi.

Qizilo‘ngach atreziyasi hosil bo‘lish mexanizmini tushuntirish ancha qiyin. Smith «lateral qizilo‘ngach egatlari» (traxeya va qizilo‘ngach orasida devorni shakllantiradigan epiteliyal proliferatsiya qirrasiga juda o‘xshash, tabiiy hosil bo‘ladigan torayish sohalari) dorsal rivojlanishi mumkinligini o‘rnatgan, bu QA rivojlanishiga olib keladi. Boshqa mualliflar QAning paydo bo‘lish sababi dastlab shakllangan (QA gacha) traxeoqizilo‘ngach oqmasi (TQO) deb hisoblashadi. Bu tadqiqotchilarning fikriga ko‘ra, traxeya kaudal yo‘nalishda tez o‘sadi, agar qizilo‘ngach teshik bilan traxeyaga mahkamlangan bo‘lsa, unda uning dorsal devorchasi traxeyaning ortidan ulgurish va u bilan ulangan holda qolish uchun oldinga va pastga tortiladi, bu QA hosil bo‘lishiga olib keladi. Qizilo‘ngachga aberrant tomirlar yoki qandaydir boshqa hosilalarning tashqi bosim berish nazariyasi deyarli rad etilgan. Smith tomonidan o‘rnatilgan QA hosil bo‘lish mexanizmi hozirgi vaqtda ehtimolga yaqini deb hisoblanadi va ko‘pchilik tadqiqotchilar tomonidan qabul qilinadi.

Qo‘shilgan qizilo‘ngach va traxeya anomaliyalarining turliligi va yuqori chastotasi bu nuqsonlar asosida yotadigan organogenezning murakkab buzilishlari haqidagi taxminni tasdiqlaydi. QA va TQOga olib keladigan embriogenez buzilishining aniq tabiati, ehtimol, yana

qandaydir vaqt ma'lum bo'lmay qoladi. Biroq, QA va TQOdan o'lgan bemorlarning nafas olish yo'llaridagi yetarlicha ko'p uchraydigan, shilliq qobiqning tangachasimon hujayralari dastlab old ichak uchun mo'ljallangan, to'qimalar traxeya tomonidan «qonunga qarshi o'zlashtirilishi» konsepsiyasini tasdiqlaydi. Shu bilan birga, tangachali metaplaziya, shuningdek, surunkali reflyuks va traxeyaga qorin ichidagilari tushishi natijasi bo'lishi mumkin. Normal holatda qizilo'ngach va traxeya qorin ichidagi hayotning taxminan 5-oyigacha silindrik tebranuvchi epiteliy qilib qo'yilgan, keyin ular bir necha oy davomida bir-biridan to'liq ajralishi kerak.

**Etiologiyasi.** Traxeoqizilo'ngach anomaliyasining kelib chiqish sababi ma'lum emas va garchand nasldan o'tish xususiyatining aniq isbotlari bo'lmasa-da, biroq oilaviy holatlar haqidagi kamdan kam xabarlar bu variantlardan eng kam uchraydigani – siblinglarda nuqsonning bo'lishi, deyishga imkon beradi.

**Tasniflanish.** QA va TQO mustaqil izolatsiyalangan anomaliyalar sifatida uchrashi mumkin, biroq, ayniqsa, ularning kombinatsiyasi ko'p uchraydi. Bu nuqsonlarning ko'plab, doimiy rivojlanadigan va kengayadigan turlari mavjud. Amaliy munosabatda eng ko'p uchraydigan atreziyalarning to'rt turi tan olingan (11.1-rasm).



11.1-rasm. Qizilo'ngach atreziyasining to'rt tipi

*Distal TQO bilan qizilo'ngach atreziyasi* (86 %) nuqson shaklining eng ko'p uchraydiganidir. Anomaliyaning bu variantida qizilo'ngachning yuqori segmenti ko'r-ko'rona, odatda,  $Th_{III}$  darajada tugaydi, lekin ancha yuqori ( $Th_{II}$ ) yoki aksincha, past ( $Th_V$ ) bo'lishi mumkin. Uning mushak devorchasi qalinlashgan va diametri traxeya, odatda, uning pastki bo'limi membranoz qismidan boshlanadigan pastki segment diametridan ancha katta. Ba'zan teshik traxeyaning ikkiga ayrilish joyidan chiqadi. Fistulaning bronx bilan ulanishi kamdan kam kuzatiladi.

Qizilo'ngach segmentlari orasida, odatda, diastaz bo'lib, uning kattaligi davolash usulining tanlovini aniqlab beradi. Yuqori segmentning hatto keng mobilizatsiyasi, qon bilan ta'minlanishning buzilish xavfi bo'lmay o'tkazilishi mumkin. Pastki segment, aksincha, hatto minimal mobilizatsiyada buzilishi oson bo'lgan umumlashtirilgan qon bilan ta'minlanishga ega. Qizilo'ngach segmentlari ba'zan birin-ketin «kirishlari» va hatto umumiy mushak devorchasiga ega bo'lishlari mumkin. Nuqsonning bunday ijobiy variantida choklar chizig'i bo'yicha anastomozning tortilishi, odatda, minimal, biroq segment va oqmalarning aniq lokalizatsiyasini belgilashda qiyinchiliklar bo'ladi.

*Traxeoqizilo'ngach oqmasisiz QA* (5 %) deyarli har doim segmentlar orasidagi katta diastaz bilan birga keladi. Yuqori segmentning uzunligi, odatda, anomaliya ko'rinishiga bog'liq emas, distal segmentning kattaligi esa nuqson variant bilan bevosita bog'liq. Pastki TQO bo'lmaganida, distal segment juda qisqa, ba'zan diafragmadan bor yo'g'i 1–2 sm ga bo'rtadi. Anomaliyaning bu ko'rinishida, amniotik suyuqlik qorin ichida oshqozonga tushmas ekan, u juda kichik bo'lishi mumkin.

*Proksimal TQOli qizilo'ngach atreziyasida* (1 %) fistula, odatda, yuqoridagi segment tubidan 1–4 sm balanda boshlanadi va traxeyaning membranoz qismiga tushgan holda, diagonal bo'yicha yuqoriga yo'naladi. Nuqsonning bu variantida, distal TQO, odatda, mavjud emas, shuning uchun pastki segment qisqa, diastoz esa mos ravishda katta.

*Proksimal va distal (ikki) TQOli qizilo'ngach atreziyasida* (3%) fistulali yuqoridagi segment, pastkisi singari, ular alohida kelganida, yuqorida aytilgan har bir shakllardan anatomik farq qilmaydi.

Odatda, nuqsonning bu variantida diastaz kichik bo‘ladi.

QA va TQO larning keltirilgan asosiy besh turining kombinatsiyalari ko‘p, bu ushbu anomaliyaning turlari ko‘pligini tushuntiradi.

Qizilo‘ngach atreziyasining har qanday shaklida auerbax tolalarida asab to‘qimasi miqdori ham yuqori, ham pastki segmentda norma bilan taqqoslaganda ancha kam. Biroq, distal bo‘limda bu yetishmovchilik ko‘proq ifodalangan. Auerbax tolasining tadqiqoti QAgaga, operatsiya qilinmagan bolalarda o‘tkazilgan ekan, olingan ma‘lumotlar shubhasiz, aniqlangan o‘zgarishlarning tug‘ma xususiyati haqida gapirish imkonini beradi.

**Patofiziologiyasi.** Qizilo‘ngach atreziyasida so‘lak va ovqat (agar tashxis qo‘yilmagan nuqsonda bolani ovqatlantira boshlansa) oshqozonga o‘tmaydi va aspiratsiyalanadi. Proksimal TQO bo‘lganida, yuqori segment tarkibi traxeyaga oqma orqali ham tushadi. Natijada nafas olishning bizilishi, atelektazlar va pnevmoniya hosil bo‘ladi.

Distal TQO orqali havo va suyuqlik ikkala yo‘nalishda ham o‘tishi mumkin. Agar bola baqirsas, yo‘talsas, kuchansas, unda intratraxéal bosim oshadi va havo fistula orqali qizilo‘ngachga itariladi. Oshqozon va ingichka ichak havo bilan to‘lgan holda cho‘ziladi, buning natijasi diafragmaning baland turishi hisoblanadi. Havo va oshqozonning nordon tarkibi reflyuksi cho‘zilgan oshqozondan fistula orqali traxeyaga atelektaz va bakterial pnevmoniyani rivojlanishiga sharoit yaratadigan traxobronxitga olib keladi. Izolatsiyalangan TQOda bu asoratlar ancha kam aks etadi, chunki havo qizilo‘ngachning proksimal qismi orqali yuqoriga evakuatsiyalanish imkoniyatiga ega.

QA bo‘lganida qizilo‘ngach peristaltikasi o‘zgargan. Manometriya ma‘lumotlariga ko‘ra, yuqori qizilo‘ngach sfinkterining faoliyati mo‘tadil, bu vaqtda esa peristaltik qisqarishlar juda sust yoki umuman bo‘lmaydi. QAsi bo‘lgan bolalarda operatsiyagacha bo‘lgan manometriya (yuqori segment og‘iz bo‘shlig‘i orqali, pastkisi – gastrostoma orqali), ikkala segmentda ham mos bo‘lmagan harakatlarni ko‘rsatadi.

QA va TQOda traxeya va o‘pkaning rivojlanishi qorindalik paytidayoq buziladi, bunga ikki jihat sabab bo‘ladi. Birinchidan,

atreziyalangan qizilo'ngachning yuqori segmenti yutilgan amniotik suyuqlik bilan cho'ziladi va rivojlanayotgan traxeyani siqadi, buning natijasida, tog'ay halqalari rivojlanishi buziladi (traxeomlyatsiya). Ikkinchidan, amniotik suyuqlik o'pkadan distal teshik orqali ichakka keladi, lekin me'yordagidan ko'ra kichik bosimda, shuning uchun ichkaridan nafas olish yo'llarining cho'zilishi kamayadi. Traxeimalatsiyaning etiologiyasida tashqaridan siqilish katta ahamiyatga ega. Biroq, me'yordagidan ko'ra ancha past, qorin ichidagi intrabronxial bosim ham muhim, chunki bronx va alveolalar tarmoqlanishi buzilishining sababi bo'lishi mumkin.

**Klinika va diagnostikasi.** QAning birinchi simptomi – bola yuta olmasligi sababli so'lakning ko'p miqdorda ajralishi (11.2-rasm). Agar yangi tug'ilgan bolani emizish boshlansa, unda u tiqilib qoladi, yo'taladi, bunda tez-tez ko'karish va qayt qilish paydo bo'ladi. Distal TQO bo'lganida, ko'p ifodalanadigan dinamikada nafas olish buzilishlari ko'payadi.



*11.2-rasm. Qizilo'ngach atreziyasi bilan yangi tug'ilgan bola.*

Mabodo UTTda sersuvlik aniqlansa va homilaning qorni ko'rinmasa QA tashxisi antenatal qo'yilishi mumkin. Ba'zan

qizilo'ngachning proksimal bo'limini kengayganligi aniqlanadi, bu ham xususan QAni tasdiqlaydi (11.3-rasm).



### **11.3-rasm. Qizilo'ngach atreziyasining antenatal diagnostikasi.**

Nisbatan oson tashxis qo'yiladigan, muddatdan oldin tug'ilganlik, anal teshigi atreziyasi, yurakning tug'ma nuqsonlari, yuqori bo'limlar va umurtqa anomaliyalari, onalarda sersuvlik patologiyalari bilan yangi tug'ilganlarda, shuningdek, ko'pincha aytib o'tiladigan anomaliyalar bilan birga keladigan qizilo'ngach atreziyasini shubha qilish va faol qidirish kerak. QA bilan yangi tug'ilganlar, ko'pincha muddatidan oldin tug'iladi, bu nuqsoni bo'lgan bolalarning 34 %i tug'ilishda 2,5 kg dan kam og'irlikda bo'lishadi. Muddatidan oldin tug'ilishga QAgaga xos bo'lgan, ayniqsa, distal traxea qizilo'ngach oqmasi (TQO) bo'lmaganda sersuvlik olib keladi.

Qizilo'ngach atreziyasining eng oddiy va tez, lekin aniq bo'lmagan diagnostikalash metodi uni zondlash hisoblanadi. QA bo'lganida 9–13 sm masofada to'siq topiladi. Agar kateter bu darajadan pastroqqa o'tsa, atreziya bo'lishi ehtimoli kam, lekin ingichka yumshoq nay kengaygan yuqori segmentda egilishi mumkin, shuning uchun

har qanday holatda nay holatini rentgenologik tasdiqlash kerak. Rentgenologik tadqiqot, shuningdek, oshqozon ichak trakti (OIT) da gaz bor yoki yo'qligini aniqlash uchun kerak. QAsi bo'lgan bolaning qornida havoning bo'lishi, distal TQO borligini bildiradi (11.4-rasm), bunda ingichka ichakda gaz bo'lmasligi, QA bilan yangi tug'ilganlarda ko'p uchraydigan birlashgan duodenal atreziyaning alomati bo'lishi mumkin (11.5-rasm). «Soqov» qorin teshiksiz atreziyaga xos (11.6-rasm), lekin kamdan kam hollarda bunday holat ingichka pastki TQOsini bo'lgan yoki juda nimjon yangi tug'ilganlarda bo'ladi.



#### 11.4–11-6-rasm. Qizilo'ngach atreziyalari rentgenogrammasi.

Rentgenogrammalarda o'pka holati, pnevmoniyalar bor yoki yo'qligi, atelektazlar, idiopatik respiratorli distress-sindrom alomatlariga e'tibor berish kerak. Yurak o'lchamlarining kattalashishi yoki uning noodatiy ishlashi tug'ma nuqson simptomlari bo'lishi mumkin. Shu bilan birga, ko'pincha umurtqa anomaliyalari ham aniqlanadi.

Bariyli tadqiqotlar bariy aspiratsiyasi xavfi bo'lganligi uchun tavsiya etilmaydi. Zond orqali ekran nazorati ostida, suvda eruvchan kontrastning ehtiyotkorlik bilan kiritilishi, rentgenogrammalar bo'yicha atreziya darajasini to'g'ri lokallashtirish, shuningdek, proksimal TQOni aniqlash imkonini beradi. Kontrast moddaning traxeyaga tushishi, proksimal TQO, laringotraxeozofegal teshik, shu bilan birga, chindan ham aspiratsiyaning alomatlari bo'lishi mumkin. Nuqsonning anatomik variantini operatsiya oldidan bevosita



operatsiya stolida bronxoskopik aniqlash mumkin. Ayrim jarrohlar proksimal TQO, teshiklar yoki traxeomalatsiyani aniqlash uchun barcha QA bilan yangi tugʻilganlarga bronxoskopiya koʻrsatilgan, deb asossiz gapirishmaydi. Segmentlar orasidagi diastazni aniqlashda saggital kompyuter tomografiyasi yordam berishi mumkin.

**Davolash.** Qiziloʻngach atreziyasining davolanish yoʻli – faqat jarrohlik. Operatsiyadan oldingi tayyorgarlik quyidagilardan tashkil topgan:

- tashxisning tasdiqlanishi va anomaliya turining oʻrnatilishi;
- oʻpka holati va nafas olish tizimining zararlanishi boʻlganida mos keluvchi davolashni baholash;
- birlashgan patologiyani aniqlash va agar kerak boʻlsa davolash.

Yuqorida taʼriflangan diagnostik jarayonlar bemor holatining birlamchi baholanishi amalga oshirilgan va birinchi zarur yordam koʻrsatilganidan keyin bajarilishi kerak. Qiziloʻngachning zondlanishidan soʻng, yuqori segmentda zond bilan rentgenografiya (koʻchma apparatda) oʻtkaziladi. Muddatidan oldin tugʻilgan bolalarda, tadqiqotlarni elektron optik uskuna (EOU) nazorati ostida oʻtkazgan maʼqul. Eng yaxshi vizualizatsiyaga koʻchma apparatda rentgenografiya bilan zond orqali 0,5 ml (undan koʻp emas!) suvda eriydigan kontrast kiritish yordamida erishiladi. Kontrast keyin darrov soʻrib olinadi.

Oʻpka holati nafas olish chastotasi, nafas qisish xarakteri, koʻkarish va xirillashning bor yoki yoʻqligi, rentgenografiya maʼlumotlari boʻyicha baholanadi. Baʼzan saturatsiya va qon gazlarining nazorati zarur. Keyinchalik aspiratsiyaning oldini olish uchun burun-halqumdan soʻlak va shilliqning tez-tez soʻrilishi amalga oshiriladi. Bola balandlatilgan holatda boʻlishi kerak. Qiziloʻngachning yuqori segmentiga kiritilgan kateter doimiy soʻrilishga ulanadi. Koʻtarilgan uchi oshqozon tarkibidagilarning distal TQO orqali traxeyaga tushishini kamaytirishga yordam beradi. Barcha bemorlarga antibiotiklar, odatda, ampitsillin va gentamitsin (ularning qondagi konsentratsiyasini aniq nazorat qilgan holda) beriladi. Agar sezilarli atelektaz yoki pnevmoniyalar haqida aniq maʼlumotlar boʻlsa, unda umumiy anesteziya ostida dekompressiv gastrostomoya amalga oshiriladi, bu reflyuks va uning oqibatlarining oldini oladi.

O'tkaziladigan operatsiyadan oldingi tayyorgarlik, odatda, o'g'irlik sababi yetarlicha ma'lum bo'lmagan, og'ir muddatidan oldin tug'ilgan bolalar, shuningdek, sepsis ko'rinishlari bo'lgan yangi tug'ilganlarning holatini yaxshilashga sharoit yaratadi. Bunday holatlarda, xuddi og'ir birlashgan anomaliyalardagi kabi gastroezofagel reflyuks va uning oqibatlarini oldini olish uchun gastrostomoyani o'tkazish, parenteral ta'minot va antibakterial terapiya va ham jarrohlik, ham konservativ bo'lgan, mos keluvchi davolash tadbirlari uchun markaziy venoz kateterini qo'yish maqsadga muvofiq. Bunday tadbirlar natijasida, bemor holati turg'unlashgan, keyin esa yaxshilana boshlagan holatlarda, QA va TQO borasidagi operatsiya ancha xavfsiz bo'ladi. Operativ muolaja uchun vaqtni tanlash juda muhim.

**Operativ davolash.** Operatsiyadan oldingi tayyorgarlik natijalariga ko'ra, operativ muolajaga ko'rsatmalar aniqlanganidan so'ng, bemorlarni ikki klinik guruhga ajratish maqsadga muvofiq: 1-guruh – nuqsonning radikal to'g'rilanishi ko'rsatilgan bolalar (teshikni olib tashlash va qizilo'ngachning atreziyalangan uchlari orasida anastomoz yotqizilishi), 2-guruh – radikal operatsiya xavfi yuqori, shunday ekan, bosqichli jarrohlik bilan davolash maqsadga muvofiq bo'lgan og'ir pnevmoniya va birga keladigan tug'ma patologiyaga ega bemorlar (1-bosqich – ikkilik ezofagostomiya yoki gastrostomiya, 2-bosqich – radikal operatsiya).

Operativ muolajaning muddatlari juda muhim hisoblanadi. Tug'ilganlaridan keyin birinchi 10–12 soatda operatsiya qilingan 1-guruh bolalari orasida yashab ketish 90 %ni tashkil qiladi, bir sutkadan keyin operatsiya qilinganlar 40 %dan ko'p holatlarda o'ladi, keyingi kunlarda letallik geometrik progressiya bo'yicha o'sadi.

Biz nuqsonning operativ to'g'rilanishi texnik masalalarida naqat ular bolalarda operativ jarrohlik haqidagi yangi nashrlarda batafsil ta'riflanganligi sababli, balki operativ muolaja texnikasi fakultet jarrohligi dasturiga kirmaganligi uchun ham to'xtamaslikni ma'qul deb topdik. Bizning nazarimizda yangi tug'ilganlarning operatsiyadan keyingi tadbirlarni bilish muhim hisoblanadi.

**Operatsiyadan keyingi davr.** Operatsiyadan keyingi davrda bir necha kun davomida antibiotiklar qilinadi. Katta vaznli «sog'-

lom» bolalar operatsiyadan keyin tezda dezintubirlanishi mumkin. Kam vaznli «kasal» yangi tugʻilganlarda, odatda, OʻSV talab qilinadi. Intubatsion naycha mustaqil nafas olish tiklanishiga qarab olib tashlanadi. Saqlanadigan sekretiya sharoit yaratadigan atelek-tazlarning rivojlanishida intubatsion naycha orqali traxeyaning sanatsiyasi koʻrsatilgan. Bola soʻlakni yuta boshlamagunicha, burun-halqumdan shilliqni tez-tez soʻrib olish kerak. Soʻrib olishda anastomozning shikastlanish ehtimolini yoʻqotish uchun belgili soʻrish kateteridan foydalanishadi. Belgi burundan quloq solinchagigacha boʻlgan masofaga teng masoda qoʻyiladi.

Koʻkrak qafasidagi drenaj naychani 10 kunga qoldiriladi, chunki aynan shu vaqt davomida anastomozning holati izdan chiqishi mumkin.

Bola soʻlakni yuta boshlaganidan suyuqlikni oz-ozdan ogʻiz orqali kirita boshlashadi. Keyin miqdorlarini tananing yosh va ogʻirligiga moslab hisoblagan holda sutga oʻtishadi. Agar gastrostoma qoʻyilgan boʻlsa, unda u orqali ovqatlantirishni, odatda, operatsiyadan keyingi kun boshlashadi.

Ovqatlantirishni boshlashdan oldin qiziloʻngachning rentgenologik tekshirilishini, chiqarishdan oldin esa nazorat bujirlanishini oʻtkazish majburiy hisoblanadi. Operatsiyadan keyingi davrda, shuningdek, birga keladigan patologiya davolanadi. QA boʻlganida siydik tizimining anomaliyalari koʻp uchraganligi bois, chiqarishdan oldin barcha bemorlarga buyraklar UTTi koʻrsatilgan. Bemor yoshi boʻyicha enteral ovqatlanishga toʻliq oʻtgach, yutishga qiynalmasdan hamda ogʻirligi osha boshlaganidan, ota-onalarga bolani parvarishlash qoidalari haqida koʻrsatmalar beriladi va bolani uyiga qoʻyib yuboriladi. Gastrostomik naychani, agar gastrostoma qoʻyilgan boʻlsa, odatda, chiqarishdan oldin olishadi.

**Asoratlar.** Operatsiyadan keyingi eng xavfli asorat – anastomoz holatining yomonligi, uning tashxisi, odatda, qiyin qoʻyilmaydi, chunki drenaj naycha boʻlganida u orqali soʻlak kela boshlaydi. Agar qandaydir shubhalar boʻlsa, unda ogʻiz orqali yomon holatda drenajda paydo boʻladigan metilen koʻk qorishmasi kiritiladi. Tashxisni

tasdiqlash, xarakterni aniqlash va holat yomonligini lokallashtirish uchun bariy bilan tekshirish maqsadga muvofiq. Barcha bemorlarga antibiotiklar beriladi. Agar anastomoz yetishmovchiligi massiv va erta bo'lsa (operatsiyadan keyingi birinchi uch kun), takroriy operatsiya ko'rsatma hisoblanadi. Bunda kamdan kam holatlarda anastomozda teshikni tikishga erishiladi (keyinchalik konservativ davolash bilan). Ko'pincha anastomozning to'liq ajralishida distal bo'limni tikishadi, proksimal bo'limni esa bo'yinga chiqarishadi.

Ko'p uchraydigan anastomoz qisman yetishmovchiligida, odatda, mustaqil tuzaladi (spontan). Yo'l qanday bo'lganligidan qat'iy nazar – trans- yoki ekstraplevral, ko'krak qafasi drenirlanishi zarur. Qizilo'ngachning tuzalishiga reflyuks haqida bildiradigan, shuningdek, to'g'ri ovqatlanish bilan ta'minlaydigan (parenteral yoki gastrostoma orqali ingichka ichakka kiritilgan naycha orqali) dekompression gastrostomiya olib keladi. Hech qachon oshqozonga ovqatni bevosita kirgizmaslik kerak, chunki bu, o'z navbatida, anastomozning tuzalishiga xalal beradigan refluksning hosil bo'lishiga olib kelishi mumkin. Holat yomonligi natijasida TQO qaytalanishi va sepsis rivojlanishi mumkin.

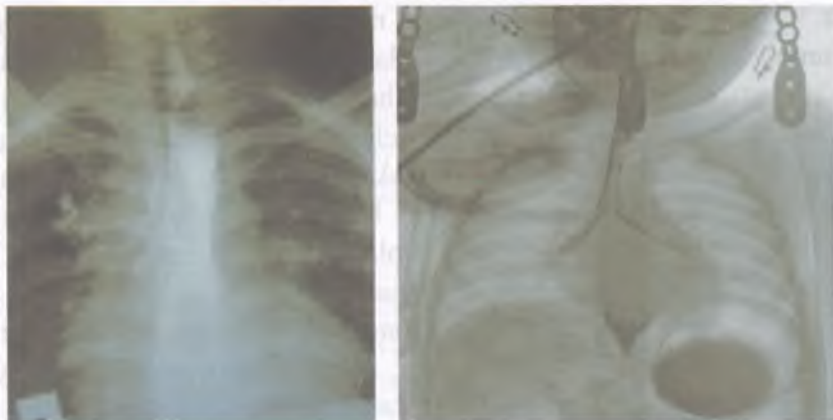
*Anastomoz sohasida qizilo'ngach stenoz* – yutishning qiyinlashishi, aspiratsiya (nafas olishning buzilishi, apnoe, pnevmoniya), jismoniy rivojlanishda qoloqlik ancha kechikkan holatlarda – ovqat massalari bilan qizilo'ngachning obturatsiyasi kuzatiladi. Tashxis bariy bilan rentgenlash asosida qo'yiladi. Davo – qizilo'ngachni bujlash.

*Gastroezofagel reflyuks* (GER) ko'pincha operativ to'g'rilanishdan so'ng QA va TQO bo'lgan bolalarda uchraydi. Reflyuks sababi yetarlicha ma'lum emas. Anastomoz sohasidagi taranglik qizilo'ngachning intraabdominal qismi qisqarishiga va Gis burchagining tekislanishiga olib kelishi mumkin, deb hisoblashadi. Bundan tashqari, izolatsiyalangan TQOLI GER bemorlarda qizilo'ngachning qisqarishi yoki uning operatsiya vaqtida tortilishi bo'lmaganligi haqida xabarlar bor. Bu ma'lumotlar GERning rivojlanishida qizilo'ngachning tug'ma disfunktsiyasi ma'lum rolni

o'ynaydi, degan taxminni tasdiqlaydi. Reflyuks simptomlari qusish, apnoe, aspiratsiya, pnevmoniya, og'irlik oshmasligi, ezofagit va qizilo'ngach anastomozi zonasida siqilishlarini o'z ichiga oladi.

## 11.2. Izolatsiyalangan traxeoqizilo'ngach oqmasi

QAsiz qizilo'ngach va traxeya orasida tug'ma oqmaning bo'lishi (3%) kam uchraydi, diametri, odatda, 2–4 mm bo'lgan izolatsiyalangan traxeoqizilo'ngach oqmasi, ko'pincha qizilo'ngachning old devor-chasidan traxeyaning membranoz qismiga diagonal bo'yicha balandga egri yo'nalishga ega (11.7-rasm).



### 11.7-rasm. Izolatsiyalangan traxeoqizilo'ngach oqmasi.

TQO uzuksimon tog'aydan karinagacha bo'lgan har qanday darajada bo'lishi mumkin, lekin traxeyaning pastki-bo'yin yoki yuqori-ko'krakdan chiqadi. Adabiyotda bemorda bir vaqtning o'zida ikki yoki hatto uch oqma bo'lgan holatlar ta'riflangan. QAsiz TQO, odatda, «H»-tipdagi traxeoqizilo'ngach oqmasi nomiga ega, bunda qizilo'ngachning o'tuvchanligi buzilmagan. Nuqsonning orasida qisqa va keng teshik yo'li ko'p kuzatiladigan, uch asosiy variant uchraydi. Teshik, odatda, balandda, birinchi ko'krak umurtqalari darajasida joylashgan.

Qizilo'ngach va traxeya orasida teshik yo'lining mavjudligi bola tomonidan yutiladigan suyuqlikning aspiratsiyasi natijasida pnevmoniyaning tez rivojlanishiga olib keladi. Aniqlanmagan va davolanmagan oqma, odatda, bolaning o'lishiga sabab bo'ladi. Faqat ingichka teshik ba'zan kam ifodalangan simptomlar bilan kechadi va bunday holatlarda bemorlar uzoq vaqt yashashlari mumkin.

**Klinikasi.** Izolatsiyalangan TQO ancha tekis simptomlar bilan namoyon bo'ladi. Anomaliyaning bu variantida qizilo'ngach o'tkazuvchan bo'lganligi uchun bola yutishi mumkin. Biroq, kamdan kam holatlarda izolatsiyalangan TQOli bolalar minimal simptomlar bilan nisbatan eson-omon uzoq yashashlari mumkin. Odatda, ovqatlantirish vaqtida, bolada yo'tal va bo'g'ilish rivojlanadi. Ancha katta yoshlarda bu simptomlar quyuc emas, suyuq ovqat qabul qilinganda ko'proq namoyon bo'ladi, chunki suyuqlik oqma orqali oson o'tadi. Ko'pincha qaytalanadigan pnevmoniya rivojlanadi, qorin shishishi kuzatiladi. Ayrim holatlarda qorin kattalashganligi shunchalik ifodalanganiki, hatto Girsprung kasalligiga shubha uyg'otishi mumkin.

Ingichka va uzun oqma yo'li, odatda, yangi tug'ilganlik davrida namoyon bo'lmaydi.

Bunda bolalarni ovqatlantirishda ba'zan yo'talning kuchli xurujlari kuzatiladi. Ota-onalar bunga e'tibor berishmaydi, chunki bolaning ma'lum holatda ovqatlantirish uni xurujdan xalos etadi. Bola pnevmoniya bilan ko'p kasallanadi.

Keng va qisqa oqma holatida yangi tug'ilganning ovqatlantirish deyarli doim yo'tal xuruji, ko'karish, og'izdan ko'pikli ajralishlar bilan kuzatiladi. Bunday bolalarda aspiratsion pnevmoniya tez rivojlanadi. Ovqatlanishdan so'ng o'pkada nam yirik ko'pukli xirillashlar miqdori oshadi. Bolani tik holatda ovqatlantirish sutning teshik yo'li orqali traxeyaga tushish ehtimolini kamaytiradi va yo'tal kam hosil bo'ladi, ko'karish kuzatilmaydi.

Ikkala a'zo qandaydir masofada bir umumiy naycha bo'lib ko'ringan katta oqma, birinchi ovqatlantirishda namoyon bo'ladi. Suyuqlik har bir yutilishi, yo'tal xurujini qo'zg'aydi. Nafasning buzilishi davomiy bo'ladi, keskin ko'karish bilan birga keladi. Og'ir

pnevmoniya va o'pkaning keng atelektazlari tufayli umumiy holat asta-sekin yomonlashadi. Rentgenologik tadqiqot traxeoqizilo'ngach oqmasining diagnostikasi uchun ma'lum ahamiyatga ega. Suratlar bilan o'pkada patologik o'zgarishlar xarakterini namoyon qiladi. Agar klinik va rentgenologik aspiratsion pnevmoniya aniqlangan bo'lsa, o'pkada jarayon tinchlangunigacha maxsus tadqiqotlar (pnevmoniyani davolash operatsiyadan oldingi tayyorgarlikning bir qismi hisoblangan) chetga suriladi.

Katta bolalarda teshik yo'li qizilo'ngachni suyuq kontrast modda bilan tekshirganda, rentgenologik aniqlanishi mumkin. Bola rentgen stolining ekrani ostiga gorizontal holatda yotqiziladi. Kontrast modda qoshiqda beriladi yoki qizilo'ngachning boshlang'ich bo'limiga joylashtirilgan kateter orqali kiritiladi. Bronxial daraxtning kontrast modda bilan qisman yoki to'liq to'ldirilishi oqmaning borligini bildiradi, deb hisoblanadi. So'nggisi, odatda, rentgenogrammada aniqlanmaydi, chunki yodolipol keng va qisqa teshik yo'lida ushlanib qolmaydi.

Kontrast moddaning qizilo'ngach orqali o'tishini ekranda e'tibor bilan kuzatgan holda, ba'zan uning oqma orqali traxeyaga o'tish lahzasini ilg'ab qolish mumkin.

Traxeoqizilo'ngach teshigining borligi haqida kliniko-rentgenologik ma'lumotlar ezofagoskopiya bilan tasdiqlanishi mumkin. Ezofagoskop kiritilganida va qizilo'ngachni kuzatganda, oqma yo'li undan nafas olish traktida ajraladigan havoning kichik pufakchalari bo'yicha ayon bo'ladi. Tor oqma, odatda, ezofagoskopiya ko'rinmaydi, u shilliq qatlamlari orasida yashiringan.

Traxeoqizilo'ngach fistulasi borligi shubha qilinadigan barcha bolalarda, narkoz ostida o'tkaziladigan traxebrobronxoskopiyada oqma yo'li aniq topiladi. Odatda, bronxoskopning traxeya bifurkatsiyasida 1–2 sm yuqoriga 8–12 sm chuqurlikka kiritilganida, uning orqa o'ng sirtida tog'ay halqasi oldida joylashgan teshiksimon nuqson (fistula) ko'rinadi.

Qizilo'ngachga traxeyaga teshik orqali kirib, uning konturlarini belgilaydigan metilen ko'k qorishmasining 1 foizi kiritilganida, fistulaning ko'rinishi osonlashadi.

Bolada yutishning buzilishi yoki yumshoq tanglayning parezi bilan birga keladigan tug'ma jarohat bo'lganida, traxeoqizilo'ngach

oqmasini differenziatsiya qilish qiyin. Bunday yangi tug‘ilganlarni ovqatlantirishda yo‘tal xurujlari, nafas olish ritmining buzilishi davriy hosil bo‘ladi va pnevmoniya kuchayadi.

Bu holatlarda yodolipol bilan qizilo‘ngachni *rentgenologik tekshirish* tashxisni aniqlamaydi, chunki ikkala kasallikda ham kontrast moddaning nafas olish yo‘llariga (bronxografiya) o‘tishi (aspiratsiya) sodir bo‘lishi mumkin. Differensial diagnostikani o‘tkazish uchun bolani faqatgina oshqozonga kiritiladigan zond orqali ovqatlantirishdan boshlashadi. Aspiratsion pnevmoniya bosilgandan so‘ng, qizilo‘ngach – traxeal oqma tashxisini qo‘yish yoki bekor qilish imkonini beradigan traxebrobronxoskopiya amalga oshiriladi.

Oqmalar, ayniqsa, qaytalanuvchi to‘qmalarni aniqlanishi ba‘zan qiyin bo‘lishi mumkin. Bunday holatlarda qo‘shimcha tekshirish usuli qizilo‘ngachning yuqori va pastki qismlarini bog‘lamlar bilan abtursiya qilish orqali ular orasiga bariy sulfat yuborishdir. Shuningdek, qizilo‘ngachni endoskop orqali kuzatgan holda, metilen ko‘kini endotraxeal naychaga kiritish mumkin, bunda kuchli nafas olishda bo‘yoq qizilo‘ngachda paydo bo‘lishi mumkin.

**Davolash.** Izolatsiyalangan traxeoqizilo‘ngach oqmasining bartaraf etilishi faqat operativ yo‘l bilan amalga oshirilishi mumkin. Jarrohlik muolajasi tashxis qo‘yilishi bilan amalga oshiriladi.

**Operatsiyadan oldingi tayyorgarlik.** Operatsiyadan oldingi tayyorgarlikni qizilo‘ngach-traxeal oqma klinik simptomlarining ifodalanishi bilan boshlashadi.

Bolaga og‘iz orqali ovqatlanishni to‘liq man qilinadi – barcha zarur suyuqlikni oshqozonga bir yoki ikki kunda almashtiriladigan nay orqali kiritiladi. Birinchi kundan faol pnevmoniyaga qarshi davolashni boshlashadi: antibiotiklar, oksigenoterapiya, ko‘krak qafasiga “UVCh” toklari, antibiotiklar bilan teshik aerosol, xantal o‘rash, qon plazmasi va vitaminlarning vena ichiga kiritilishi.

Bola yuqori namlilikka ega qizitiladigan kuvezda joylashtiriladi. Oksigenobaroterapiyaning bir necha seanslarini o‘tkazishadi. Operatsiyadan oldingi tayyorgarlik muddati turlicha: 7–10 kun (yo‘qotilishyoki pnevmoniya hodisasining sezilarli kamayishigacha).

Izolatsiyalangan traxeoqizilo‘ngach teshigida **operatsiyani**



endotraxeal narkoz va qon quyilishi bilan o'tkazishadi. Bolaning holati – chap yonda. Ko'krak yoshidagi bolalarda eng qulay yo'l – ekstraplevral.

**Operatsiyadan keyingi davolash.** Operatsiyadan keyingi davrda bola faol pnevmoniyaga qarshi terapiyani olishda davom etadi, chunki, ko'pincha operatsiya o'pkadagi jarayonning keskinlashuviga sabab bo'ladi. Bemorga baland joy yaratiladi, aerosol belgilanadi, doimiy ravishda yumshatilgan kislorod beriladi, antibiotiklar va yurak vositalari qilinadi. Operatsiyadan keyingi birinchi kun chapdan ko'krak qafasiga xantal qo'yiladi, keyingi kundan esa o'pka sohasiga "UVCh" elektr maydoni belgilanadi. Ko'rsatmalar bo'yicha bronxoskopiya va shilliqning tortilishi o'tkaziladi.

Birinchi kunlarda bolaga parenteral ovqatlanish zarur, keyin ovqatlantirishni operatsiyada qoldirilgan ingichka nay orqali har 3 soatda kichik dozalarda amalga oshiriladi. Suyuqlik miqdorining hisobini bola tanasining og'irligi va yoshiga qarab tayyorlanadi. 2–3 kun davomida suyuqlikning 1/3 qismini nay orqali, qolgan miqdorini – vena ichiga tomchilatib kiritiladi. Nayni 5–6-kunlar olishadi («uchma-uch» anastomoz yaratilganida, nay orqali ovqatlantirish 9–10 kun davom ettiriladi). 6–8-kuni bola ko'krak sutining odatiy yoshiga mos me'yorini qabul qilishi kerak. Katta yoshdagi bolalarga operatsiyadan keyingi 7–8-kundan suyuq ovqat belgilanadi.

Pnevmoniya hodisalari yo'q qilinganida (ko'krak yoshidagi bolalarda, shu bilan birga, tana og'irligi turg'un oshishi lozim), bemorni 20–25-kunlari uyiga qo'yib yuboriladi. Javob berishdan oldin kontrast modda bilan qizilo'ngachni rentgenologik tekshirishadi. Oldingi oqma sohasida torayish aniqlangan holatlarda, operatsiyadan keyin eng kamida bir oydan so'ng, bujirlash kursini o'tkazishni boshlash kerak.

### 11.3. Qizilo'ngachning funksional buzilishi

**Qizilo'ngach axialaziyasi** – qizilo'ngachning kardional bo'limi o'tishining funksional buzilishi bilan xarakterlanadigan patologik

holat. Axalaziyaning etiologiyasi ma'lum emas.

Axalaziya katta odamlarda ko'p uchraydigan kasallik deb hisoblanadi, bunda simptomlar, shuningdek, faqat balog'at yoshida paydo bo'lishni boshlaydi (14–15-yosh), bu kasallikning tug'ma xarakteri haqida shubhaga borishga imkon beradi. Biroq, axalaziyaning morfologik asosi qizilo'ngach distal qismining (Girshprung kasalligi tipi bo'yicha) agangliozisi hisoblanadi, degan fikr mavjud. Shuningdek, qizilo'ngach pastki bo'limining siqilishiga gastroezofagel reflyuks olib keladi, deyish mumkin, bu esa oxir-oqibat axlaziyaning klinik manzarasini ochib beradi. Axalaziyaning diagnostika qilishda ko'p uchraydigan xato, uning simptomlari gastroezofagel reflyuksning paydo bo'lishi kabi baholanishi bilan bog'liq. Kasallikning rivojlanishi bilan qizilo'ngach o'zining harakat faoligini yo'qotadi, bu uning kengayishiga olib keladi.

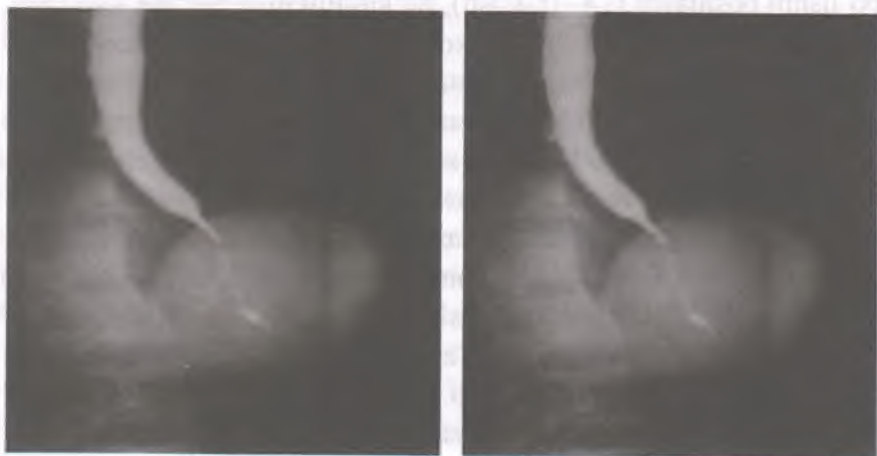
**Klinika va diagnostikasi.** Kasallikning asosiy simptomlari:

- qusish;
- disfagiya;
- nam yostiqliq simptomi;
- gipotrafiya;
- anemiya;
- yo'tal.

Bu qizilo'ngach bo'yicha ovqat o'tishining qiyinlashishi va o'zgarmagan ovqat bilan qusish simptomlari ko'pincha suyuqdan ko'ra dag'al ovqat yeyilganda paydo bo'ladi. Bolalar kattalardan farqli o'laroq, noqulaylik hissi, turg'un og'riqlar va ko'krak suyagi orqasidagi bosimni aniq ta'riflay olmaydi. Ovqatning o'tishini osonlashtirish maqsadida, bolalar kuchaygan yutish (quruq yutish harakatlari) yoki suv bilan yutinish kabi usullardan foydalanishadi. Kasallik takrorlanib turadigan xususiyatiga ega bo'lishi, ya'ni yomonlashuv davrlari klinik tinchlik oraliqlari bilan almashinib turishi mumkin.

Qizilo'ngachning rentgenokonstrast tekshiruvida katta yoki kichik ko'ringan qizilo'ngachning kengayishi, kardiya ustida bariyaning

uzoq vaqt ushlanishi va uning «sichqon dumi» yoki «tumshuq» ko‘rinishida siqilishi namoyon bo‘ladi (11.8-rasm).



**11.8-rasm. Qizilo‘ngach axialaziyasining rentgenologik alomatlari**

Axalaziyasi bo‘lgan bolalarni bariy bilan tekshirganda, qizilo‘ngach proksimal bo‘limi peristaltikasining kengayishi va kuchsizlanishi namoyon bo‘ladi, bunda faqat kontrast moddaning kichik miqdori oshqozonga o‘tadi – «qulash alomati». Bunday rentgenologik tasvir axialaziya tashxisini qo‘yish imkonini beradi. Bolalarda tashxisni tasdiqlash uchun manometriya o‘tkazishning hojati yo‘q. Ezofagoskopiya ham kam axborot beradi, chunki havo puflanganda kardial qisqich ochilishi va gastroskopni to‘siqsiz o‘tkazib yuborishi mumkin.

**Davolash.** Axalaziya jarrohlik yo‘li bilan davolanadi. Axalaziyasi tasdiqlangan bolalarda kardial qisqich spazmini kamaytirish uchun kalsiyli kanallar blokatorlarini (nifedipin) qo‘llash ko‘rsatilgan, biroq ularning ta’siri doimiy emas. Shuning uchun uzoq vaqt davomida faqat shu preparatlardan foydalangan holda, terapiya o‘tkazish bilan

cheklanmaslik lozim. Tezlashtirilgan bujirlash va kardiodilatatsiya qat'iy natija bermaydi. Eng ko'p tarqalgan usul – jarrohlik yo'li bilan tuzatish. Laparoskopiyada bajariladigan Nissen bo'yicha ezofagokardiofundoplikatsiya bilan birga keladigan Geller bo'yicha shilliqdan tashqari, kardiomiopatiya keng qo'llaniladi.

#### **11.4. Gastroezofagel reflyuks (GER)**

Gastroezofagel reflyuks keskinlashuvlar bilan funksional buzilish, bu o'z navbatida, qizilo'ngach kasalligiga aylanadi. Garchi, GER ilk bor Quinke tomonidan 1897-yilda ta'rifiangan bo'lsa-da, kasallik sifatida pediatr va bolalar jarrohlariga XX asrning ikkinchi yarmida ma'lum bo'ldi. 1947-yil ushbu patologiya va uning terapiyasi holatining (yarim o'tirgan holat) klassik ta'rifi, bu kasallikni «xalaziya» termini bilan atagan Neuhauser va Berenberg'larga tegishli.

Anatomik tuzilmalardan hosil bo'lgan sfinkterlardan farqli o'laroq, pastki ezofagenal sfinkter (PES) uch komponentdan tashkil topgan fiziologik klapani o'zida namoyon etadi:

Birinci komponent – diafragmaning qizilo'ngach teshigi, aynan uning bu teshiklarni egadigan mushak to'plamlari. PES bu – qismining funksiyasi diafragma qizilo'ngach teshigining grijasida yoki nervologik buzilishlar bo'lganida buzilishi mumkin.

Klapan «qurilmaning» ikkinchi komponenti – qizilo'ngach teshigi grijasida kattalashadigan va buning natijasida yopadigan mexanizm kabi ishlamaydigan Gis burchagi sifatida ma'lum oshqozon va qizilo'ngachning pastki bo'limi orasidagi o'tkir burchak.

PESning uchinchi va eng muhim komponenti – anatomik umuman namoyon bo'lmaydigan, lekin manometrik o'rnatilishi mumkin bo'lgan, qizilo'ngachning distal bo'limidagi yuqori bosim hududidir.

Tug'ilganda PES to'liq shakllanmagan, bu yangi tug'ilganlarda ko'p uchraydigan qusishlarning sababi hisoblanadi. Hayotning 6-oyida PESning shakllanishi yakunlanadi, shu boisdan, uning ancha katta yoshlarda ham klinik, ham laboratorik funktsiya buzilish alomatlari endi patologiya sifatida ko'rib chiqilishi mumkin.

**Etiologiya va patogenez.** PESning etiologiyasida ikki omil katta rol o'ynaydi: anatomik va funksional. Birinchisi – diafragmaning qizilo'ngach teshigi grijalari yoki oshqozonning qisman ko'krak qafasida joylashuvi (tug'ma qisqa qizilo'ngach, Barretta qizilo'ngachi). Ikkinchi omil – bola yoshida PES rivojlanishining asosiy omillaridan biri sifatida qabul qilingan bolalarda oshqozonning evakuator funksiyasining buzilishi. Oshqozondan evakuatsiya qilishning ushlanishi, kardial bo'limning cho'zilishini chaqiradi, shu bilan chastotaning oshishi va pastki qizilo'ngach sfinkterining (PQS) uzoq vaqt bo'shashiga olib keladi, deb hisoblanadi.

Antireflyuks mexanizmlarning yetishmovchiligi oshqozon ichidagilarining qizilo'ngachga keyinchalik uning shilliq qobiqchasi zararlanishi va ezofagit reflyuksining rivojlanishi bilan retrograd tashlanishiga olib keladi, jarayonning uzoq davom etishida esa, qizilo'ngach peptik stenozga uchraydi.

**Klinika va diagnostikasi.** PQS funksiyasining yetishmovchiligi alomatlarining 3 guruhiga birlashtirish mumkin bo'lgan, turli klinik ko'rinishlarni keltirib chiqaradi: respiratorli buzilishlar, ovqatlanishning buzilishi va qizilo'ngach tomonidan yallig'lanish alomatlari.

GERlarning respirator ko'rinishlari, odatda, apnoe, aspiratsion pnevmoniya, yo'tal, nafas olish yo'llarining obstruktiv kasalliklarini o'z ichiga oladi. GERda respiratorli buzilishlar rivojlanishining asosiy sababi bo'lib, reflyukslaydigan materialning nafas olish yo'llariga (mikroaspiratsiya, laringo- va bronxospazm) reflektorli yoki to'g'ri ta'siri xizmat qiladi. Kislotani yoki oshqozon ichidagilarning aspiratsiyasi qaytalanadigan pnevmoniya sababi bo'lishi mumkin.

**Ovqatlanishning buzilishi.** GER shunchalik og'ir bo'lishi mumkin, qorin ichi bosimining eng kam oshishida, yutilgan ovqat oshqozondan qizilo'ngachga qaytarib chiqarilishi mumkin. Qusishlar natijasida kichik bolalar yetarli miqdorda ovqat yey olmaydi. PQS holati yomonligi bilan bog'liq kalorik yo'qotishlar, ba'zan bolaning o'sishi va rivojlanshi to'xtashiga olib keladi. Biroq, bunday bolalar reflyuks «o'sib ketishi» mumkin bo'lgan bemorlar kategoriyasiga kiradi. Bo'yinning uzunligi bo'yicha ular kamroq yeyish, ovqatdan

keyin faollikni kamaytirish va regurgitatsiyaning paydo bo'lishini o'z vaqtida sezishga (his qilish) o'rganishadi, bu ularga qusishga yo'l qo'ymasdan ovqatni yana yutish imkonini beradi.

**Qizilo'ngach tomonidan simptomlar.** Kislota qizilo'ngach shillig'i qo'zg'alishini juda tez chaqiradi. GERga ega ko'pgina bemorlarda ezofagitning morfologik ko'rinishlari biopsiya yordamida tasdiqlanishi mumkin. Ezofagitning og'ir darajalarida ko'krakning pastki va qorinning yuqori bo'limlarida og'riqlar hosil bo'ladi, kichik bolalarda og'riqlar xurujsimon xarakterga ega. Davolanmagan, rivojlanadigan ezofagit va mos ravishda qaytalanadigan yallig'lanish va bitish jarayonlari, torayish rivojlanishiga olib kelishi mumkin. Kamdan kam holatlarda og'ir reflyuksning boshqa ikki ko'rinishlari uchraydi: qizilo'ngachning qisqarishi va oshqozon tipidagi shilliqning pastki bo'limida (Barretta qizilo'ngachi), uning shilliq bilan egallanishi.

GERni aniqlash yoki istisno etish maqsadidagi tekshiruv, odatda, GER bemorda bo'lgan simptomlar uning sababi hisoblanadi, deb taxmin qilingan hollarda o'tkaziladi. Diagnostikaning to'rt usuli, GER shubha qilingan bolalarni tekshirishda keng qo'llaniladi:

- 1) qizilo'ngachning bariy bilan rentgenologik tekshiruvi;
- 2) qizilo'ngachda pH monitoringi;
- 3) ezofageal manometriya;
- 4) endoskopiya bilan biopsiya.

Reflyuks (va uning asoratlari) uchun aniq klinik ma'lumotlar berilgan bemorlarda, *rentgenologik tekshiruvlar* 80 %dan ko'p hollarda ijobiy natijalar beradi (11.9-rasm).



### **11.9-rasm. Qizilo'ngach peptik stenozida shakllanishi bilan gastroezofageal refluks**

Agar bariy bilan to'ldirilgan qizilo'ngach va oshqozon «xartumi ko'tarilgan fil» shaklini hosil qilsa yoki kechiktirilgan rentgenogrammada bariy, garchi, ingichka ichakda ko'rinsada, hali ham qizilo'ngachda qolsa, GERga dalil bo'lishi mumkin. GER bo'lgan bolalarda, shuningdek, oshqozonning bo'shax xususiyatini ham baholash kerak – yuqorida, GER bo'lganida, bu jarayon sekinlashuvi va refluksning aylanish (rotatsiya) buzilishlari bilan birga kelish ehtimoli haqida gapirilgandi.

*Qizilo'ngach bo'shaxida pH o'lchovlar* ikki usulda o'tkaziladi. Birinchidan, bu Tuttle testi beb ataladigan, qisqa muddatli tadqiqot bo'lishi mumkin. Va ikkinchidan, bir sutka ichida ancha batafsil davomiy o'lchov. Sutkalik monitoringda tadqiqot o'tkazayotgan shifokor, qizilo'ngachning distal bo'limida refluks epizodlarini belgilaydi, bu haqida, odatda, pH ko'rsatkichlarining 4 va undan pasayishi bildiradi. Odatda, reflukslarning umumiy soni 5 daqiqadan uzoq davom etadigan epizodlar soni, eng katta epizodning davomiyligi, refluksning o'rta davomiyligi, shuningdek, pH 4 dan past bo'lgan tadqiqotning umumiy vaqti ro'yxatga olinadi. GERni sonli baholash uchun bu ko'rsatkichlar birlashtirib hisobga olinadi.

GER diagnostikasida, shuningdek, ezofageal manometriyadan foydalanilishi mumkin. Biroq bu metod bemorga noqulaylik tug'diradi, shuning uchun ham kam qo'llaniladi. Ba'zi jarrohlar fundoplikatsiya samaradorligini intraoperatsion baholash uchun manometriyadan foydalanishgan. Hozirgi vaqtda ushbu tekshiruv bu maqsadda ham kam qo'llaniladi.

*Ezofageal stintigrafiya* GER diagnostikasi va ayniqsa, oshqozon ichidagilarining aspiratsiyasini aniqlash metodi sifatida, ba'zilar juda yuqori baholashadi, boshqalar esa, u hech qanday ahamiyatga ega emas deb hisoblashadi. Bu metodning haqiqiy qimmatligi hozircha ma'lum emas.

Ezofagoskopiya, bizning fikrimizcha, diagnostika jihatidan kam ahamiyatga ega. Uni qo'llashning asosiy sohasi – ezofagitni aniqlash va GER bilan bog'liq qizilo'ngach torayishlarini davolashdir. Qizilo'ngach biopsiyasiga keladigan bo'lsak, unda, u maxsus vakuum-aspiratsion qurilma yordamida ezofagoskopiyasiz ham qilinishi mumkin. Biopsiyaning eng ahamiyatli tomoni jarroh bemorda ayniqsa, noto'g'ri davolash natijasida, qizilo'ngach torayishi mumkin bo'lgan ezofagit bor yoki yo'qligini bilishdadir.

**Davolash.** GERning ham konservativ, ham jarrohlik davolanishi kasallikning tabiiy kechishi kuzatilishi jarayonida rivojlangan. Reflyuks hosil bo'lishini kamaytiradigan omillarga bemorning vertikal holati, hajmning kamayishi va oshqozon ichidagi quyuqligining oshishi, ovqatning ma'lum turlarini tanlovini hisobga olgan holda hayot tarzining o'zgarishi kiradi. Bu barcha tashkil etuvchilar GER simptomlarini kam ifodalanganligini ko'rsatadi, ba'zan esa, hatto ularning yo'qolishiga olib keladi. Konservativ davolashning asosi, shubhasiz, pozitsion terapiya hisoblanadi.

Pozitsion terapiya o'tkaziganida, klinik yaxshilanish yetarlicha tez sodir bo'ladi. Shuning uchun ayrim tadqiqotchilar, agar mavjud simptomlar davolash boshlangandan 2 haftda davomida yo'qolmasa, unda pozitsion terapiyani davom ettirishdan ma'no yo'q, deb hisoblashadi.

GERni dori-darmonlar bilan davolash qizilo'ngachning peristaltikasini kuchaytirishi, PQS tonusining oshishi va



oshqozonning bo'shalishini tezlashtirish uchun mo'ljallangan dorilar guruhi va antasid preparatlarni qo'llanilishini ko'zda tutadi. Dori moddalarining ta'sir qilishi, aynan shu ko'rinishlari, ayniqsa, maqsadga muvofiq. GERga ega bemorlarni davolash uchun, shuningdek, qizilo'ngach peristaltikasini kuchaytiruvchi va PSQ tonusini oshiruvchi serukal qo'llaniladi. Bundan tashqari, bu – oshqozonning bo'shashini tezlashishiga olib keladigan preparatlar ichida eng yaxshisi hisoblanadi.

**Jarrohlik bilan davolash.** GERni operativ davolash haqidagi masalani yechishda jarrohlar tayanadigan mezonlar shunchalik mu-rakkab va ko'pki, tahlil qilib bo'lmaydi. Bolalar jarrohligida bosh-qa hech qaysi patologiyada jarrohlik muolajasiga ko'rsatmalarni aniqlaydigan bunchalik turli omillar bo'lmasa kerak. Bundan tashqari, operatsiya masalasi haqida yechimga sezilarli ta'sirni gos-pitalgacha bo'lgan bosqichda shifokorlarni va konservativ tera-piya natijalari bo'yicha gastroenterologlarning qoniqqan yoki qoniqmaganligi, nafaqat bemorning holati, balki jarrohlarning GERni operativ davolashga bo'lgan munosabatlarini ko'rsatadi.

GERda jarrohlik muolajasining metodini tanlash, qizilo'ngach qorin ichi bo'limining holati (cho'zilganligi)ga bog'liq. Mos ravishda, operatsiya oshqozon tubi sohasida manjetka yaratmasdan qizilo'ngachga kerakli holat beriladigan shunchaki gastropeksiyadan iborat bo'lishi mumkin. Ko'p muolajalar, shu jumladan, gastropeksiya ham, odatda, qizilo'ngach teshigi o'lchamini kamaytirishga yo'naltirilgan diafragmaning plastikasi bilan to'ldiriladi. Gastropeksiyada oshqozon yo old qorin devoriga (Borem bo'yicha), yoki orqaga (Xill bo'yicha) mahkamlanadi.

Nafaqat qizilo'ngachning ichki abdominal qismining mos keluvchi holati berilishiga, balki Gis burchagini yaratishga yo'naltirilgan fundoplikatsiyaga keladigan bo'lsak, unda bunday muolajalarning ikki asosiy turi bor – qizilo'ngachni butun doira bo'ylab 360° ga «o'rash» bilan Nissen bo'yicha fundoplikatsiya va to'liq bo'lmagan manjetka yaratish bilan Tal (Thai) bo'yicha fundoplikatsiya. Nissen operatsiyasi keng qo'llaniladi. Biroq, ko'pgina holatlarda unda fiziologik refflyuks, mos ravishda, qusish paydo bo'lishi imkoniyati to'liq yo'qotiladi.

Tal operatsiyasi deyarli doim bemorga qusish yoʻli bilan (kerak boʻlganida) oshqozonni boʻshatish imkoniyatini qoldiradi.

### **Nazorat testlari**

#### **1. Qiziloʻngach atreziyasi embriologiyasi asosida nima yotadi?**

- A) old ichak dorsal va ventral boʻlimlarining buzilishi;
- B) old ichak dorsal qismining toʻla rivojlanmasligi;
- D) old ichak ventral qismning toʻla rivojlanmasligi;
- E) laringotraxeoezofagel teshik shakllanishi;
- F) old ichak ventral qismi boʻlimining buzilishi.

#### **2. Qiziloʻngach atreziyasi sinflanishi qaysi variantlardan kelib chiqadi?**

- A) distal traxeoqiziloʻngach oqmasi bilan qiziloʻngach atreziyasi;
- B) proksimal traxeoqiziloʻngach oqmasi bilan qiziloʻngach atreziyasi;
- D) traxeoqiziloʻngach oqmasisiz qiziloʻngach atreziyasi;
- E) distal va proksimal traxeoqiziloʻngach oqmalari bilan qiziloʻngach atreziyasi;
- F) barcha variantlar.

#### **3. Qiziloʻngach atreziyasining klinikasi:**

- A) ogʻizdan koʻpikli ajralishlar;
- B) yoʻtal va koʻkarish;
- D) nafas qisishi;
- E) regurgitatsiya;
- F) ovqatlantirishda kuchayadigan barcha koʻrsatilgan simptomlar.

#### **4. Qiziloʻngach atreziyasini diagnostika qilishning eng oddiy va tez metodi qanday?**

- A) havo kiritish bilan zondlash;
- B) exoskanerlash;
- D) rentgenogramma;
- E) kontrast bilan zondlash;
- F) respirator deterss-sindromining rivojlanishi.

**5. Qizilo'ngach atreziyasini operativ davolash uchun eng qulay muddat qaysi?**

- A) tug'ilgandan so'ng birinchi 6–12 soatlar;
- B) tug'ilgandan so'ng birinchi 12–24 soatlar;
- D) tug'ilgandan so'ng bir sutka o'tib;
- E) tug'ilgandan so'ng 2–3-kunlar;
- F) umumiy holatning turg'unlashuvi bo'yicha.

**6. Izolatsiyalangan traxeoqizilo'ngach oqmasining klinik alomatlari qanaqa?**

- A) ovqatlantirishda yo'tal xurujlari;
- B) nafas qisishi, ko'karish;
- D) ko'p uchraydigan pnevmoniyalar;
- E) o'pkalarning keng atelektazlari;
- F) barcha javoblar to'g'ri.

**7. Izolatsiyalangan traxeoqizilo'ngach oqmasida majburiy tadqiqot uskunalari ro'yxati**

- A) suvda eriydigan kontrastli rentgenografiya;
- B) ezofagoskopiya;
- D) traxeobronxoskopiya;
- E) ko'krak qafasining rentgenografiyasi;
- F) barcha javoblar to'g'ri.

**8. Qizilo'ngach axialaziyasi, bu ...**

- A) qizilo'ngach kardinal bo'limi o'tishining funksional buzilishi;
- B) qizilo'ngach kardinal bo'limi o'tishining organik buzilishi;
- D) qizilo'ngach diastal qismining agangliozisi;
- E) gastroezofageal reflyuks;
- F) tug'ma kalta qizilo'ngach.

**9. Qizilo'ngach axlaziyasiga xos bo'lgan rentgenologik alomat qanday?**

- A) «qulash simptomi»;
- B) «sichqon dumi»;
- D) qizilo'ngach ektaziyasi;
- E) qizilo'ngach distal qismining voronkasimon siqilishi;
- F) gastroezofageal reflyuks.

**10. Gastroezofagel reflyuks («xalaziya»)ning rivojlanish sabablari qaysi?**

- A) tug'ma kalta qizilo'ngach (Barretta qizilo'ngachi);
- B) Gisning o'tmas burchagi;
- D) diafragmaning qizilo'ngach teshigi griyasi;
- E) oshqozonning evakuator funksiyasining buzilishi;
- F) barcha javoblar to'g'ri.

**11. Gastroezofagel reflyuksda majburiy instrumental tadqiqotlar metodi qanaqa?**

- A) Trendelenburg holatida kontrast rentgenologik tekshiruv;
- B) qizilo'ngachning pH monitoringi;
- D) ezofageal manometriya;
- E) endoskopiya bilan biopsiya;
- F) barcha keltirilgan metodlar.

**12. Bolalarda gastroezofageal reflyuksni jarrohlik bilan davolashning eng maqbul metodi qanday?**

- A) Tal bo'yicha to'liq bo'lmagan manjeta yaratish bilan fundoplikatsiya;
- B) Borem bo'yicha old qorin devoriga gastropeksiya;
- D) Xill bo'yicha orqaga gastropeksiya;
- E) Nissen bo'yicha qizilo'ngachning butun doirasi bo'ylab fundoplikatsiya;
- F) diafragma qizilo'ngach teshigining siqilishi.

## **Adabiyotlar**

1. Stepanov E.A. Bolalar yoshidagi torakal jarrohlik. 2-nashr. – M.: 2005.
2. Razumovskiy A. Yu., Mutipov B. Bolalar torakal jarrohligida endoxirurgik operatsiyalar. – M.: 2010.
3. Dakshesh H. Parikh et al., Pediatric Thoracic Surgery. – London. 2009.
4. Prem Puri. Newborn Surgery. – London, 2013.

## 12-bob. O'PKA VA BRONXLAR RIVOJLANISHIDAGI NUQSON VA ANOMALIYALAR

**Embriologiya.** O'pka va bronxlarning tug'ma nuqsonlari ikki bosqichda rivojlanishdan chetlashishning natijasi hisoblanadi: gestatsiyaning 3–6-haftalari orasida farengeal cho'ntaklarga nisbatan kaudalroq bo'lgan to'rtinchi somit darajasida (o'ng va chap o'pkalar va ularning hissalarini shakllanishi bir necha kun keyin hosil bo'ladi) old ichakda ventral bo'rtish ko'rinishida traxeya divertikuli paydo bo'lganida (1) va 6–16-haftalar orasida bronxlarning subsegmentar darajadan distalroq bo'lgan tez bo'linishida sodir bo'ladi (2). Bu jarayon bronxlarning klinik namoyon bo'ladigan kistoz va kistoz bo'lmagan anomaliyalar bilan o'pka zararlanishini aniqlaydi, keyinchalik ular tug'ma va orttirilganlarga bo'linadi.

### 12.1. Bronxogen kistalar

Tug'ma kistoz anomaliyalar, odatda, bronxogen kistalar termini bilan aniqlanadi va joylashuvi bo'yicha *markaziy* (o'pka darvozasida va ko'ks oralig'ida) yoki *periferik* bo'ladi. Ular izolatsiyalangan funktsiya bajarmaydigan, to'qima massalariga aylanuvchi hujayralarning kichik guruhiga ajralish natijasida (tarmoqlanish jarayonida) hosil bo'ladi. Agar hosil bo'lgan kista markaziy joylashgan bo'lsa, unda u, odatda, infeksiya qo'shilmagunicha yolg'iz va simptomlarsiz kechadi, qo'shilish esa qon tupirish, harorat oshishi, yo'tal yoki yiringsimon balg'amning ajralishiga olib kelishi mumkin. Bu hosilalar, odatda, dumaloq shaklda va nafas olish yo'llari bilan aloqasi bo'lganida havo bilan to'lishi mumkin. Agar bunday aloqa bo'lmasa, unda ko'krak qafasi rentgenogrammalarida kistalar havosiz parenximatoz hosilalar kabi ko'rinishda bo'ladi. Ham havo, ham suyuqlik bilan to'lgan kistalar suyuqlik sathi ko'rinishida namoyon bo'ladi (12.1-rasm).



### 12.1-rasm. O'ng o'pkaning bronxogen kistasi

Periferik kistalar gestatsiyaning 6–16-haftasida rivojlanishning buzilishi natijasida hosil bo'ladi va markaziy kistoz hosilalarga qarama-qarshi tarzda ko'pva katta bo'lishi mumkin. Bir necha kistalar bo'lganida respirator distress, ba'zan oqibatda tug'ilgandan biroz vaqtdan so'ng o'limga olib keladi. Bronx bilan qo'shilish, odatda, suyuqlik sathi va gazli pufaklari bo'lgan periferik kistalarga xos. Ayniqsa, ana shunday holatlarda, infeksiya juda tez rivojlanadi. Ko'krak qafasi rentgenologik tekshiruvlari ma'lumotlari bo'yicha tug'ma kistoadenomatoz anomaliya va hatto diafragma grijali differensial diagnostikani o'tkazish, havo bilan kengaytirilgan kistalarda esa lobar emfizema va taranglashgan pnevmotoraks bilan o'tkazish kerak bo'ladi.

*Davolash* kistani olib tashlanishidan tashkil topgan. Simptomsiz kechganida operatsiyaga qaror qilish qiyin bo'ladi, lekin prognoz qilmasdan, oldini olmasdan, ehtimoli bo'lgan og'ir asoratlarning doimiy salbiy ta'sirlar manzarasi jarrohlik muolajasini to'la oqlaydi. Qalqonsimon-til osti va quloq atrofi kistalari kabi o'pka kistalari kasal yuqtirishi mumkin. Agar bunda bronx bilan aloqa bo'lsa, unda taranglashgan kistaning tez kattalashishi, ba'zan respirator distressning o'tkir rivojlanishi va hatto pnevmotraksiga olib keladi (12.2-rasm). Bundan tashqari, tug'ma kistalarni kesish zaruriyati, ularning

zararlilik ehtimoliga ham asoslanishi mumkin. Periferik kistalarning operativ davosi bo‘lakni (lobektomiya) olib tashlanishidan iborat.

**Kistoadenomatoz anomaliya** alveolalar hisobiga bronxeal tuzilmalarning proliferatsiya alomatlarini bo‘lgan o‘pka to‘qimasidagi ko‘pgina kistalardan tashkil topadigan hosilani o‘zida namoyon etadi. Kistalar kubsimon yoki silindrik epiteliy bilan qoplangan bo‘ladi. Bu patologiya gamartomalardan ko‘ra ko‘proq lokal o‘pka displaziyalariga asoslanadi, chunki ko‘pholatlarda kista devorchasida skelet mushak to‘qimasi aniqlanadi. Morfologik xususiyatlariga qarab, ushbu anomaliyaning uch turga ajratiladi:

I tur – tebranuvchi psevdokatlamli silindrik epiteliy bilan qoplangan 2 sm dan katta diametrdagi ko‘p yoki yagona kistalar. Kistalar orasida normal alveolalarni yodga soluvchi to‘qima elementlari joylashishi mumkin.

II tur – tebranuvchi (kubsimondan silindrikkacha) epiteliy bilan qoplangan, diametri 1 sm dan kichik ko‘p kistalar. Bu kistalar orasida respirator bronxiolalar va cho‘zilgan alveolalar joylashishi mumkin, bu vaqtda shilliq hujayralar va tog‘ay yo‘q. Bu variantda boshqa tug‘ma anomaliyalarning birga kelish chastotasi kuzatiladi.

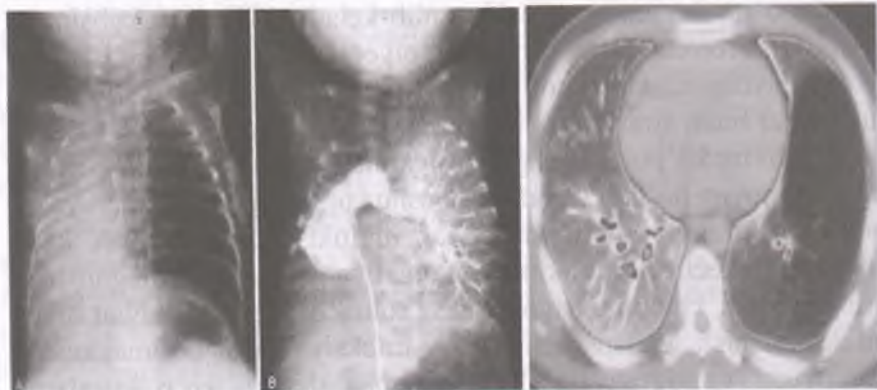
III tur – keng zararlanish, ko‘pincha kistozsiz xarakterda va odatda, o‘rta devorning siljishiga olib keladi. «Silindrik kubsimon epiteliyli bronxilosimon hosilalar alveolalar o‘lchamiga ega va tebranmaydigan kubsimon epiteliy bilan qoplangan to‘qima tuzilmalar bilan ajratilgan». Bu variantda prognoz ko‘pincha salbiy.

II va III tur ko‘pincha yangi tug‘ilganlik davrida respirator distress bilan namoyon bo‘ladi va odatda, boshqa og‘ir tug‘ma anomaliyalar bilan birlashadi, bu vaqtda I tur multikistoz zararlanish kabi simptomsiz kechishi mumkin. Bu anomaliyani o‘z vaqtida diagnostika qilish muhim, chunki u hayotga xavf soluvchi keskinlashuvlar bilan infeksiyalanish tendensiyasiga ega. Infeksiyalanish bo‘lmaganida, kompyuter tomografiyasi (KT) ingichka devorli ko‘p kistalarni namoyon etadi. Infeksiyalanishda esa, boshqacha manzara – to‘qima tuzilmalari bilan almashinib turuvchi kistoz hosilalar, ular orasidagi aniq chegara mavjud emas. Davolash simptomsiz kechganda ham jarrohlik bilan kesishdan iborat.



## 12.2. Lobar emfizema

Lobar emfizema «...traxeobronxial daraxtning tog'aylari yetarlicha rivojlanmasligi natijasida hosil bo'ladigan gistologik normal o'pkaning bir yoki bir nechta qismlarining postnatal cho'zilishi»ni o'zida namoyon etadi. Ushbu patologiyaning boshqa aniqlanishlari ham mavjud, uni ko'pincha bir yoki bir nechta o'pka qismining cho'zilishi bilan bronx va alveolalarning rivojlanish nuqsoni deb ta'riflanadi. Klassik fikrlarga ko'ra, lobar emfizema havo normal shakllangan o'pka qismini to'ldirib, undan chiqmaganida, klapan turdagi obstruksiya kelib chiqishiga sabab bo'luvchi, bronxomalatsiya natijasida rivojlanadigan tug'ma anomaliya hisoblanadi. Bu patologiya asosida ko'pgina sabablar yotadigan simptomokompleksni o'zida namoyon etadi. Bu zararlanish, shuningdek, orttirilgan ham bo'ladi va yosh bolalar uzoq vaqt davomida ventilatsiyaga yo'liqtirilganida ko'p kuzatiladi. O'pka qismi cho'zilishining turli shakllari ham interstitsial emfizema va bronxo-o'pka displaziyasi bilan birga va alohida ham uchraydi (12.2-rasm).



**12.2-rasm.** Chap o'pkaning lobar emfizemasi (R-gramma, angiopulmogramma, KT).

Diagnostika, odatda, murakkab emas. Bola operativ muolajani qanchalik to'g'ri boshidan o'tkazishi mumkinligini aniqlash uchun KT o'tkazish va ventilatsion-perfuzion (V/Q) ko'rsatkichlarni aniqlash juda muhim. Emfizema tug'ma bo'lganida va o'pkaning boshqa patologiyalarining oshkora alomatlari bo'lmagan holatlarda lobektomiya ko'rsatilgan. Adabiyotda yurakning birlashgan nuqsonlarining yuqori chastotasi belgilanadi. Anomaliyalarning bu kombinatsiyasi zudlik bilan operatsiya o'tkazilishini talab qilishi mumkin. Lobar emfizemasining orttirilgan shakliga ega bolalarning tuzalishiga konservativ davolanish ham olib kelishi mumkin. Bunday bemorlar, odatda, intensiv terapiya bo'limida va ko'pincha, monitoring ostida ventilatsiyada joylashadi.

Bunday holatda «sog'lom tomondan» selektiv bronxial intubatsiya zararlangan o'pkaning tuzalishini tezlashtirgan holda «izolatsiyalashi» mumkin.

### 12.3. Kistoz bo'lmagan anomaliyalar

Rentgenogrammalarda kistoz bo'lmagan anomaliyalar, odatda, dumaloq bo'lmagan – noto'g'ri shaklga ega. Simptomatika o'pka zararlanishi kengligiga bog'liq.

O'pkaning sekvestratsiyasi 12.3-rasmda ko'rsatilgan.



12.3-rasm. O'pkaning sekvestratsiyasi: 1 – intralobar, 2 – ekstralobar.

Klinik amaliyotda o'pka sekvestratsiyasining quyidagi aniqlanishi tarqalgan: «traxeobronxial daraxt bilan aniq aloqaga ega bo'lmagan va arterial qon bilan ta'minlanishni to'lig'icha (yoki deyarli to'liq) anomal rivojlangan, tizimli tomirlardan oluvchi, ishlamaydigan o'pka to'qimasining kistoz hosilasi». Ayrim tadqiqotchilar, *o'pka sekvestratsiyasi spektri* terminini ishlatish to'g'riroq, deb hisoblashadi, chunki adabiyotda ham normal, ham anomal o'pka to'qimasining tizimli va o'pka arterial qon bilan ta'minlanish va venoz drenajining turli kombinatsiya variantlari ta'riflangan. Bundan tashqari, normal o'pka to'qimasi tizimli kelib chiqqan anomal tomirlardan qon olishi mumkin, bu vaqtda, sekvestratsiyada aniqlanadiganga o'xshash, anomal o'pka to'qimasi anomal qon ta'minlanishsiz ham bo'lishi mumkin. Zararlanish va bronxial kistalar kabi u bilan bog'liq anomaliyalarning ta'riflangan kombinatsiyalari turliligi va miqdori behisob. Sekvestratsiyaning asosiy klinik ko'rinishlari nafas olish tizimi bilan bog'liq bo'lsa-da, biroq aniqlangan simptomatika yurak tomonidan ham bo'ladi, bu nafaqat birlashgan tug'ma kardial nuqson, balki kuchli shuntlarning mavjudligi tufayli bo'ladi.

Keyinchalik ta'riflanishda sekvestratsiya anomal to'qima normal o'pka ichida joylashadigan *intralobar* va sekvestrlangan qism normal o'pka qismidan ajratilgan va visseral plevra tashqarisida joylashgan *ekstralobar*larga ajratiladi. Shuningdek, psevdosekvestratsiya termini bilan aniqlanadigan nuqson ta'riflangan.

*Intralobar sekvestratsiya* ko'pincha pastki va orqa bazal segmentda kichik bo'laklarda aniqlanadi. Rentgenologik ko'rinishlari turlicha: soyalangan joydan suyuqlik sathi va havo pufaklari bilan parenximaning kistoz zararlanishigacha bo'ladi. Anomal qon bilan ta'minlanish, odatda, diafragmadan pastda yoki yuqoridagi aortadan chiquvchi katta tomirda paydo bo'ladi. Ko'pincha bir emas bir nechta tomirlar sekvestrlangan to'qimaga keladi, qaytib chiqish esa, odatda, o'pka venasi orqali amalga oshiriladi, ba'zan – v. *azygos* tizimiga ochiladi.

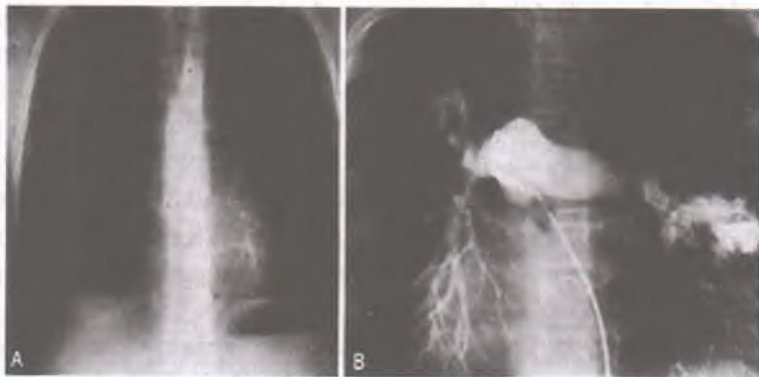
Tashxis pastki bo'laklaridan birida dinamikasi o'zgarmaydigan hosilaning aniqlanishida qo'yiladi. Diagnostikada KT yordam berishi ham mumkin. Biroq, bunday holatlarda eng qimmatli metod –

anomal tomirlarni ifodalash evaziga tashxisni aniq qo'yish imkonini beradigan o'pka yoki aortal angiografiyadir. Bu tekshiruvning ma'lumotlari, operatsiya jarayonida tomirlarni shikastlamalik va ularning joylashuvini bilish kerak bo'lgan jarroh uchun juda muhim. Operativ muolaja bilan bog'liq, aksariyat letal yakunlar aynan ko'zdan qochirilgan anomal tomirlardan qon ketishi natijasida sodir bo'ladi. Davolash zararlangan bo'lakning lobektomiyasidan iborat, lekin ba'zan (kamdan kam holatlarda) segmentektomiya bilan kifoyalanish mumkin.

*Ekstrolobar sekvestratsiya* o'pka bo'lagining tashqarisida joylashadigan zararlaniшни o'zida namoyon etadi. Tashxis, shuningdek, intralobar joylashuvdagi kabi o'rnatiladi. Agar bo'lakdan tashqari joylashuv shubha uyg'otmasa va bunda yurak-tomir tizimi tomonidan namoyon bo'lishlar bo'lmasa, davolash konservativ bo'lishi mumkin, chunki infeksiya bunday holatlarda, odatda, kelib chiqmaydi. Biroq, ekstrolobar sekvestratsiya, ko'pincha boshqa anomaliyalar, ayniqsa, diafragmal grija bilan birga keladi.

#### **12.4. Arteriovenoz anomaliyalar**

Ateriovenoz anomaliyalari bo'lgan bemorlarning deyarli yarmida ularning turli namoyon bo'lishlari kuzatiladi. Simptomlarning klassik triadasi kuchangandagi nafas qisishi, sianoz va barmoqlarning qalinlashuvini o'z ichiga oladi. Sianoz o'ng qorinchadagi qonning 30 foizi fistula orqali oksigenatsiyasiz o'tishi bilan hosil bo'ladi, ya'ni o'ngdan chapga shunt mavjud. Anomaliya proyeksiyasida klinik jihatdan auskultatsiyada doimiy shovqinni aniqlash mumkin. Ba'zan miya tomir simptomlari namoyon bo'ladi, bunda bu nuqsondagi miya absessi yurakning tug'ma kasalliklaridan kam hosil bo'lmaydi. Anomaliyaning plevra yaqinida lokallashuvi gemotoraksga, bronxga o'tish esa – qon tupurishga olib kelishi mumkin. Nuqsonning rentgenologik ma'lumotlari turli o'lchamlardagi dumaloq va oval shakldagi ko'rinishlarda bo'ladi, ba'zan bilinmas darajada hissalariga ajraladi. Ko'krak qafasining KTsida anomal tomirlar namoyon bo'ladi. Biroq eng qimmatli axborotlarni angiografiya beradi (12.4-rasm).



*12.4-rasm. Arteriovenoz anomaliyalar*

Ushbu anomaliyalarga ega bemorlar orasida ko‘pincha Osler-Weber-Randyu (tug‘ma gemorragik angioma) kasalligi uchraydi – teri va shilliq qoplamalarning ko‘pgina teleangiektaziyalari tufayli kelib chiqadigan gemorragik sindrom bilan xarakterlanadigan tug‘ma kasallik. Arteriovenoz anomaliyalar ko‘p bo‘lishi mumkin.

**Davolash** faqat jarrohlik yo‘li bilan va o‘pkaning zararlangan qismi lobektomiya yoki ponasimon rezeksiyasidan iborat bo‘lishi kerak. Kateterizatsion embolizatsiyadan foydalanilgan muvaffaqiyatli shunt okklyuziyasi haqida xabarlar bor.

### **12.5. Agenezia, aplaziya va o‘pka gipoplaziyasi**

O‘pkaning bir tomonlama ageneziyasi hayot bilan moslashadi, lekin ko‘pincha VATER-sindromda (vertebral nuqsonlar, anal teshig atreziyasi, traxeoqizilo‘ngach oqma, bilak suyagi va buyraklar displaziyasi) uchraydiganlar kabi tug‘ma og‘ir anomaliyalar bilan birga keladi. Ko‘pincha birga keladigan boshqa nuqsonlar ham namoyon bo‘ladi. O‘pka ageneziasining hosil bo‘lishini embriogenezda nerv cho‘qqisi zararlanishi bilan tushuntirishga urinishlar bo‘lgan.

O‘pka ageneziasining turli ko‘inishlari quyidagicha aniq xarakterlanishi mumkin: agenezia – o‘pka va bronxning umuman yo‘qligi; aplaziya – rudementar bosh bronx va o‘pka yoqligi; gipoplaziya – normal bronx bilan ahamiyatini yo‘qotgan o‘pka.

Tashxis qo'yish, odatda, qiyin emas, lekin ba'zan agenezিয়া atelegtaz deb qabul qilinishi mumkin, ayniqsa, agar ko'krak qafasi yarmining soyalanishi kech aniqlansa. O'ng o'pka bo'lmaganida yurak soat ko'rsatkichi bo'yicha aylangan, bu dekstrokardiya ko'rinishida namoyon bo'ladi. Zararlangan tomondagi ko'krak qafasi susaygan nafas olish harakatlari bilan tushgan.

**Davolash**, albatta, faqat qizilo'ngach atreziyasi va traxeoqizilo'ngach oqmasi kabi birlashgan nuqsonlarning to'g'rilanishiga yo'naltirilishi kerak. Bunday asosiy maqsad – nafas olish «birliklarining» maksimal saqlanishidir. Ayrim jarrohlar traxeoqizilo'ngach anomaliyalari bo'yicha dastlabki radikal muolaja tarafdori hisoblanadi, bu vaqtda boshqalari ularning bosqichli davolanishini targ'ib qilishadi.

O'pkaning ikki tomonlama ageneziyasi hayot bilan mos kelmaydi.

Traxeomalyatsiya normalda traxeya karkasini yaratgan holda, uning yorug' joyini ochiq ushlaydigan, tog'ay halqalarining noto'g'ri shakllanishi bilan yuzaga kelgan traxéal devorchaning «yumshashini» o'zida namoyon etadi. Ko'pgina klinik kuzatishlarda, ikkilamchi traxeomalatsiya mavjud, uning mavjudligining sababi – ularning qorin ichida rivojlanish jarayonida shakllanayotgan tog'aylarga tashqi tomondan bosilishidir.

Normal holatda, traxéal halqalar bo'rtgan tomoni bilan oldga qaragan «C» harfiga o'xshab egilgan bo'ladi. Tog'ay uchlari deyarli bir-biriga yotadi va orqa traxéal devorni hosil qiladigan yumshoq to'qimali ko'prikcha bilan ulangandir. «C» simon tog'ay to'g'rilansa va dumaloqlik, asosan, orqa devorchaning yumshoq to'qimasi hisobiga hosil qilinsa, nafas olish yo'llarining yorug'ligini turg'unligi kamayadi va juda muhim va salbiy tomoni uning diametri nafas olish va chiqarishda bosim tebranishlariga parallel o'zgaradi.

*Traxeyaning qizilo'ngach bilan siqilishi.* Ko'p uchraydigan turli darajada og'irlikdagi ikkilamchi traxeomalatsiya, odatda, yuqori segmenti rivojlanish jarayonida, nafas olish yo'llarini siqishi natijasida yuqori segmentga mos keluvchi uzunlikda traxeomalatsiya rivojlanadi va qizilo'ngach atreziyasi bilan

birlashadi. Traxéal halqalarning murakkab deformatsiyasida traxeyaning ko'krak qismi orqa yumshoq devorchasi nafas chiqarish vaqtida havo harakatlanishiga to'sqinlik qilgan holda, to'g'rilangan old devorchaga yopishishi mumkin, bu nafas chiqarishda g'alati tovushni va aniqlangan respiratorli distressni tushuntiradi. Hatto ovqatning qizilo'ngach bo'yicha oddiy o'tishi, traxeyaning orqadan siqilishi va nafas olish buzilishini chaqirishi mumkin.

Qizilo'ngach atreziyasi bilan birlashadigan traxeomalatsiya simptomlari bo'lgan ko'pgina bolalarning holati vaqt o'tishi va nafas olish yo'llari rivojlanishi bilan yaxshilanadi. Biroq, ba'zi holatlarda klinik ko'rinishlari shunchalik og'irki, ko'krakka aorta yoyini fiksatsiyasi operatsiyasini qo'llash o'zini oqlaydi. Katta tomirlar va traxeyani bog'laydigan fibroz to'qimalarning borligi aorta yoyi fiksatsiyasi yo'li bilan traxeya devorchasini ham oldga surish va shu bilan uning yorug'ligini ochiq qoldirib, shu tariqa qizilo'ngachning ortdan bosimiga qarshilik qilish imkonini beradi.

### Nazorat testlari

#### 1. O'pkaning kistoz anomaliyalari nimalarga bo'linadi?

- A) markaziy;
- B) periferik;
- D) kistoadenomatoz;
- E) birlik va ko'plik;
- F) barcha javoblar to'g'ri .

#### 2. O'pkaning kistoz anomaliyalarida letal yakunning eng erta sababi nima?

- A) respiratorli distress-sindrom;
- B) pnevmotraks;
- D) kistalarning infeksiyalanishi;
- E) sifat yomonlashuvi;
- F) birga keladigan kistoz anomaliyalari.

**3. Tug‘ma va orttirilgan lozar emfizema asosida nima yotadi?**

- A) bronxomalyatsiya;
- B) bronxo‘pka displaziyasi;
- D) o‘pka tomirlarining rivojlanish nuqsoni va obstraksiyasi;
- E) alveolalar rivojlanish nuqsoni va jarohatlari;
- F) bronxlarning birlamchi buzilishi.

**4. Traxeobronxial daraxt bilan aloqasi bo‘lmagan va anomal qon bilan ta‘minlanishga ega ishlamaydigan o‘pka to‘qimasi nima deb ataladi?**

- A) o‘pka sekvestratsiyasi;
- B) lozar emfizema;
- D) o‘pkaning bronxlardan ajralgan hissasi;
- E) o‘pkaning qon bilan ta‘minlanishdan ajralgan hissasi.

**5. O‘pka ageneziyasi, o‘pka aplaziyasi va o‘pka gipoplaziyasi qanday?**

- A) Bronx va o‘pka to‘qimasining umuman yo‘qligi;
- B) ahamiyati bo‘lmagan bronx bilan «rivojlanmagan» o‘pka;
- D) normal bronx bilan ahamiyati bo‘lmagan o‘pka;

### **Adabiyotlar**

1. Stepanov E.A. Bolalar yoshidagi torakal jarrohlik. 2-nashr. – M.: 2005.
2. Razumovskiy A. Yu., Mutipov B. Bolalarda torakal jarrohlikda endoxirurgik operatsiyalar. – M.: 2010.
4. Dakshesh H. Parikh et al. Pediatric Thoracic Surgery. – London. 2009.
5. Prem Puri. Newborn Surgery. – London, 2013.



## 13-bob. QORIN OLDI DEVORI TUG‘MA NUQSONLARI

### 13.1. Prune Belli sindromi (PBS)

Prune Belli sindromi (PBS) tarjimasida «olxo‘risimon qorin sindromi» ma‘nosini bildiradi. Bu sindrom o‘z ichiga quyidagi uchta simptomni oladi:

1) qorin oldi devori mushaklarini tug‘ma bo‘lmasligi, yetishmovchiligi yoki gipoplaziyasi;

2) siydik chiqaruv yo‘llari anomaliyalari: siydik pufagining gipotonik kengayishi (megasistis), siydik naylari va uretraning prostatik qismini kengayishi;

3) ikki tomonlama kriptorxizm.

Prune Belli sindromini paydo bo‘lishi (har qanday boshqa tug‘ma anomaliyalarga o‘xshab) klassik simptomlar bilan chegaralanib qolmaydi. Ko‘pincha buyraklar, yurak, jigar, o‘pka va oshqozon-ichak trakti anomaliyalari bilan birgalikda kelishi mumkin.

Agar Prune Belli sindromi (PBS) tushunchasiga (simptomlar triadasiga) ahamiyat bersak, klassik, (to‘liq) PBS faqat o‘g‘il bolalarda uchraydi. Lekin qizlarda, ba‘zan qorin oldi mushaklari yetishmovchiligi kuzatilib, o‘g‘il bolalardagi PBS bilan fenotipik va gistologik o‘xshashdir.

*Embriologiyasi.* Stelomik bo‘shliq hosil bo‘lishi natijasida, rivojlanayotgan embrional diskning lateral mezodermal plastinkasi visseral qatlamga (ichakning mushak qoplami) va parietal yoki somatik (embrion tanasi devorlari) qatlamiga bo‘linadi. Kaudal qismga tarqamaydi va lateral plastinka bu yerda bo‘linmaydi. Bo‘linmagan lateral plastinka, bu sohada, allantois va kloakani o‘rab oladi va natijada, undan qovuq, siydik nayi va prostata bezining shilliq qavati rivojlanishi boshlanadi. Mezodermanın lateral plastinkasining yuzakiroq qavatlarini qorin oldi devorini yopilishi uchun kerak. Bu qavatlarini o‘rta chiziq bo‘yicha birlashishining

buzilishi, kindik tizimchasi churrasi va qoviq ekstrofiyasi etiologiyasi asosida yotadi. Shunday bo'lsa-da, asosan, qorin oldi mushaklari rivojlanishi, *pastki torakal somitlardan* hosil bo'ladi, ular lateral plastinka differentsiyaga uchragandan so'ng, unga migratsiya qilishi kerak.

Ko'proq homiladorlik davrida *infravzikal obstruksiyasi va qovuqning kengayishi* nazariyasiga ko'ra, homiladorlik davrida uretral obstruksiya hosil bo'ladi, buning natijasida, qovuq va siydik naylari juda kengayib ketadi, shu sababli, qorin oldi devori degeneratsiyasiga (bosim sababli) olib keladi. Bu gipoteza PBS bilan xastalangan bemorlarda qorin muskullari gistologik tekshirilganda rivojlanmagan mushak tolalariga nisbatan o'lik to'qimalar ko'proqligi aniqlangan. Obstruksiya va qovuq kengayishi qorin oldi devori o'zgarishlarini, siydik naylari kengayishini va uraxusning bitmasligini bildiradi. Erta infravezikal obstruksiya buyraklarni va umuman homilaning rivojlanishiga ta'sir ko'rsatadi, bu esa renal displaziyaga va kam suvlikka, o'pka gipoplaziyasiga olib kelishi mumkin. Moyaklar tushishi nazariy jihatdan kengaygan qovuq yoki moyaklarni me'yorda tushish jarayonini tezlatuvchi qorin bo'shlig'ida bosim kamayishi bilan kechadigan bo'shashgan qorin devori tomonidan to'sib qo'yilishi mumkin.

**Patofiziologiya.** Prune Belli sindromida qorin oldi devori shikastlanishi o'zgarishlari har taraflama bo'lishi mumkin (13.1-rasm). Shunga o'xshash holatlarda, qorin to'g'ri va qiyshiq muskullari yaxshiroq rivojlangan bo'lib, lateral va ventral mushaklar diffuz rivojlanmagan, tarqoq, qorin devorining asimmetrik shaklini hosil qiladi. Qolgan mushaklarning zararlanish miqdori kamayishi bo'yicha quyidagicha bo'lingan: ko'ndalang va to'g'ri mushak kindik ostida, ichki qiyshiq, tashqi qiyshiq va to'g'ri mushaklar kindik ustida. Qorin oldi devori pereferik qismlarida mushaklar me'yorida yoki me'yoriga yaqin ko'rinishga ega, zararlangan sohalar gistologik tekshiruvi, mushak to'qimalarini tarqoq joylashganligini va orasida kollagen to'qimalar borligini ko'rsatadi. Ba'zan qorin oldi devori pastki medial qismlari faqat teri yog' va qorin pardadagi fibrinoz to'qimalardan tashkil topgan bo'lib, mushak qavatning

differensatsiyasini qiyinlashtiradi. Qorin devori mushaklarini va terisini innervatsiyasi o'rganilganda, hech qanday o'zgarishlar aniqlanmadi. Lekin elektromiografik tekshiruvlar natijalari bilan solishtirilganda, qorin devori pastki-o'rta qismlarida ishlaydigan mushaklar juda kamligini yoki umuman yo'qligi ko'rsatdi.

*Klinik manzara:* bo'shashgan qorin devori ichki a'zolari stabil holatda ushlab tura olmaydi, natijada qorin devori kengayadi (homila ichida) va yangi tug'ilgan chaqaloqda tipik burushgan qorin ko'rinishida bo'ladi, shuning uchun bu patologiya «olxo'risimon qorin» nomini olgan (13.1-rasm).



**13.1-rasm. Prune Belle sindromi.**

Ingichkalashgan va burmalarga olinadigan qorin oldi devori qorin bo'shlig'i har qanday a'zosini paypaslashga imkoniyat beradi. Teri ostida ichak va siydik naylarini peristaltikasini yaqqol ko'rish mumkin. Davom etayotgan rivojlanish va teri ostida yog' qavatining ko'payishi sababli, teri bujmayishi asta-sekin yo'qoladi. Qorin devori tonusga ega bo'lishni boshlaydi.

Qorin devorining zararlanishi og'irligi o'zicha hech qanday prognostik ahamiyatga ega emas, lekin qorin asimmetriyasi bo'lganda, siydik chiqaruv trakti o'zgarishlari ko'rinishi, qorin devori qarama-qarshi tomoni zararlanish darajasiga mos keladi. Qorin oldi devori zararlanishi darajasi va xarakteri klinik ahamiyati, qorin devori ichki a'zolari stabil holatda ushlab turish imkoniyatini yo'qotishi bilan

bog'liq. Bu sindromda to'g'ri mushaklar butunligining buzulishini tushinish kerak. Sindromning hamma komponentlari kompleksiga ega bo'lgan bolalar gorizontal (yotoq) holatda o'tira olmaydilar. O'tirish uchun ular qoringa o'girilib, shu holatdan qo'llari yordamida turadilar. Bundan tashqari, bu bemorlarda muvozanat saqlashga bog'liq harakat koordinatsiyasining kechikishini ko'rishimiz mumkin. Xususan, bunday bemorlar kech yurishni boshlaydilar.

Yo'talish va balg'am ajratish akti mexanizmining buzilishi, respirator traktiga bog'liq muammolarni keltirib chiqarishi mumkin (nafas olish traktini tozalanish jarayonini, ya'ni yo'talish tashlashni buzilishi), chunki quyuq o'pka balg'ami chiqarilishi, bu jarayonda qorin mushaklari qatnashmasa, og'irlashadi. PBS bilan xastalangan bolalarda nafas yo'llari qaytalanuvchi infeksiyasi xos, bu esa bemorlarda o'tkaziladigan har qanday jarrohlik aralashuvlar va manipulatsiyalar umumiy narkoz ostida o'tkazilganda, operatsiyadan keyingi asoratlar xavfini ko'paytiradi.

**Moyaklar.** *PBSda* yorg'oqqa tushmagan moyaklar, ko'pincha yonbosh qon tomirlari sohasida joylashadi, lekin adabiyotda ularni keng diapazonda proksimal, buyraklar pastki qutbi sohasigacha yaqin joylashuvi keltirilgan. Gistologik bu moyaklar erta bosqichda rivojlanayotgan normal moyaklardan farqlanmaydi. Kattalarda bunday moyaklar biopsiyasi, moyaklar operativ yo'l bilan yorg'oqqa tushirilgandan so'ng ham, homila hujayralarining rivojlanishini orqada qolganligini aniqlaydi. Bu o'zgarishlar *PBSda* kriptorixizmi rivojlanish natijasimi yoki orxidopeksiya operatsiyasi yoshi noto'g'ri tanlanganligi va operatsiya texnik kamchiliklari natijasimi, hozirgacha aniq emas.

**Buyraklar.** *PBSda* buyraklar o'zgaragan bo'lishi mumkin, lekin 50 % holatlarda har xil darajali (Potter bo'yicha 2 tipdagi) renal displaziya aniqlanadi. Gistologik renal displaziya nefron rivojlanishi buzilishi alomatlari – embrional kanalchalar, kistalar, tog'ay va mezenximal biriktiruvchi to'qima bo'lishi bilan xarakterlanadi. Bu o'zgarishlar obstruksiyaga nisbatan, asosan rivojlanish jarayonining buzilishi natijasida kelib chiqadi. Displaziyaga sabab siydik nayi ektopiyasi yoki ureteral bo'rtiqchasini va buyrak blastemasi birikishi

nuqsoni bo'lishi mumkin. Segmentar yoki sog' buyrak to'qimasi orasida displastik tomchilar ko'rinishidagi displaziya darajasi bitta buyrak orasida ham har xil bo'lishi mumkin. Bir bemorning ikki buyragida ham o'zgarishlar jarayoni keng bo'lib, bunda ularning funksiyasi «asimmetriyasi kuzatiladi».

PBSga har xil darajadagi gidronefroz va pieloeftaziya xos. Lekin parenximadagi o'zgarishlar obstruktiv zararlanishda, pielouretral segmenti obstruksiyasida kuzatiladigan o'zgarishlarga ko'pincha mos kelmaydi.

**Klinik manzara.** Suvsizlik yoki kam suvlikning o'pka asoratlari (tibbiyot yordamida) yenggan bolalarda renal displaziya, ko'pincha kasallikning prognozini belgilaydi. Displaziya va qaytmas o'zgarishlar, ko'pincha tug'ulganda uretral stenoz yoki ageneziyasi, megaloureter yoki noperforativ anusga ega bemorlarda kuzatiladi. Keyinchalik rivojlanish jarayonida bolaning klinik holati buyrak to'qimasining normal funksiyaga ega bo'lgan buyrak parenximi va o'suvchi organizmni unga qo'yadigan talablari balansiga bog'liq. PBS bilan xastalangan bemorlarni urologik davolash shu to'qimani saqlashga yo'naltirilgan. Ko'p holatlarda zararlangan buyraklarning funksiyasi saqlangan bo'ladi. Buyrak yetishmovchiligi rivojlanganda, ko'pincha buyrak to'qimalarini o'limiga olib keladigan xavf omili bo'lib, obstruksiyaga nisbatan infeksiya ko'proq hisoblanadi.

**Rentgenologik manzara.** Ekskretor urografiya aniqlanadigan buyraklar tuzilishining buzilishlari buyraklar buralishlari anomaliyasiga, buyraklar konturi bo'lakchalar ko'rinishidagi buyraklar konturi noto'g'riligiga bog'liq. Asosan, kosachalarni «nog'ara tayoqchalari» ko'rinishida kengayishi girdobsimon torayishi, ya'ni gidronefroz manzarasi (13.2-rasm) bilan kuzatiladi. Bu o'zgarishlar har xil darajada bo'lib, yaxshi rivojlangan kosachalar bilan ketma-ketlikda uchrashi mumkin. Jom kengayishi va og'irligi darajasi ham har xil bo'lib, asosan, siydik nayining distal qismi juda katta kengayishi va buyrak jomini oz kengayishidagi nomutanosiblik kuzatiladi. Bu o'zgarishlar (agarda kuzatilsa), asimmetrik bo'ladi.



### 13.2-rasm. PBS ikki tomonlama ureterogidronefro‘z

*Ultratovush tekshiruv*, odatda, buyraklar hajmi, kosacha va jomlarning kengayishi hamda buyraklar parenximasi farqlanishi haqida to‘liq ma‘lumot beradi. Buyraklarni radioizotop skanerlash usuli (texnetsiy pertexnetat 99-t, dietilentriaminpentauksus kislotasi – DTRA bilan) buyraklarning funksiyasini baholashda va obstruksiyasini aniqlashda katta yordam ko‘rsatadi.

**Siydik naylari.** PBSda siydik trakti anomaliyalaridan uzunlashgan, kengaygan va ilon izi shaklli siydik naylari ko‘proq kuzatiladi. Boshqa a‘zolar va sistemalardagi o‘zgarishlariga o‘xshab, siydik naylaridagi o‘zgarishlar har xil bo‘ladi. Gistologik tekshiruvlarda o‘zgargan siydik naylari devorida to‘g‘ri mushak tolalari hujayralari notekis tarqalganligi, fibrosit va kollagen bilan aralashganligi aniqlanadi. Ba‘zi hollarda butun ureteral devor hujayrasiz gialin substansiyadan tashkil topgan bo‘lib, bunda doirasimon va ko‘ndalang qavatlar farqlanishi bo‘lmaydi. Bunday o‘zgarishlar segmentar tarqalgan bo‘lib, klassik variantlarida siydik nayi pastki qismlari yuqori qismlariga nisbatan ko‘proq zararlanadi, yuqori qismlarda ancha ko‘p miqdorda silliq mushaklar ko‘rinadi.

Qoviq-siydik nayi refflyuksi aksariyat (taxminan 75 %) bemorlarda kuzatiladi, uning kelib chiqishini uretero-vezikal segment sohasidagi siydik naylari teshigini lateral joylashishi bilan bogʻlaydilar. Siydik nayi teshigi, koʻpincha ochiq boʻladi, ularning obstruksiyasi kam uchraydi.

**Klinik manzara.** PBSda ureteral dilatatsiya darajasi buyraklar holati va kasallikning prognozi bilan oʻzaro bogʻlanmaydi. Lekin noobstruktiv megaureter siydik tizimini infeksiya rivojlanishi xavf holatiga qoʻyadi, bunga natijasiz peristaltika va siydik yurishmay qolishi sabab boʻladi. Bunday bemorlarga, ayniqsa, refflyuks boʻlganda, koʻtariluvchi infeksiya va pielonefrit xos boʻladi. Konservativ davo foyda bermagan holatlarda, siydik naylarida oʻtkaziladigan rekonstruktiv operatsiyalarning asosiy maqsadi – infeksiya profilaktikasi, refflyuksni bartaraf qilish va siydik nayining harakat aktivligini oshirish.

**Rentgenologik manzara** (13.3-rasm). PBS (sindromning hamma komponentlari kompleksi) tashxisi, koʻpincha rentgenologik, ekskretor urogrammalarda siydik nayining tipik koʻrinishi, miksion sistoureterogrammada refflyuks (agar boʻlsa) aniqlanganda qoʻyiladi. Siydik nayining distal qismini koʻproq kengayishi, bu sindromga xos belgi hisoblanadi. Siydik nayining kalibri proksimal qismlarida tipik hollarda sezilarli oʻzgargan boʻlmaydi. Har xil shakldagi juda va antiqa har xil darajada qiyshaygan qismlar baʼzan toraygan qismlar bilan ketma-ket joylashadi, bu siydik nayining haddan tashqari buralishi oqibatida kelib chiqadi, natijada yangi tugʻilgan chaqaloqlarda siydik nayi butun uzunligida, baʼzan ilon izi shaklida boʻladi. Elektron optik uskuna (EOU) ostida koʻrilganda, siydik nayining peristaltikasini samarasizligi, peristaltik toʻlqin oʻtganda, uning devorlari yaqinlashmasligi aniqlanadi. Oʻsish davri davomida siydik naylari bir oz toʻgʻrilanadi va ularning harakat (peristaltik) faolligi ancha samarali boʻladi.

**Qovuq va uraxus.** Qovuq tipik holatlarda kattalashgan va deformatsiyalangan boʻladi. Uning devorlari gialin qatlam hisobiga kengaygan, kollagen fibroz toʻqima ora-ora joylashgan mushak qavatlar bilan almashuvchi joylashgan boʻlib, siydik naylaridagi oʻzgarishlarga oʻxshaydi. Baʼzan mushaklar zararlanishi shunchalik ogʻir boʻladiki, qovuqning baʼzi sohalari bosim ostida keskin kengayib, divertikulga oʻxshash boʻladi. Trabekulalik kam holatlarda

kuzatiladi, mushak gipertrofiyasi esa kam uchraydigan infravezikal obstruksiya holatida ham kuzatilmaydi. Qovuq uchburchagi, ko'pincha katta va asimmetrik, ektopiyalangan siydik naylari teshiklari bir-biridan uzoqlashgan, gorizontal yo'nalishda cho'zilgan va tor uchburchakning burchaklarida joylashgan bo'ladi. Siydik naylarining ektopiyasi reflyuksni ko'p hollarda uchrashiga sabab bo'ladi va PBSda buyraklarning rivojlanishini buzilishini tushintiruvchi uretral ortiqlar nazariyasini tasdiqlaydi.

**Klinik manzara.** Qovuq to'liq yoki nisbatan to'liq peshobni chiqaradi. Faqat bemorlarning oz qismi urodinamik ko'rsatkichlarni qovuq ichi miksion bosimi va uretra qarshilik orasidagi disbalansini namoyish qiladi. Qoldiq peshob miqdori ko'pligi kuzatiladi. Ba'zi mualliflar, bolaning yoshi kattalashishi bilan peshob ajratish jarayoni yaxshilanishi haqida ma'lum qilganlar, boshqalar esa aksincha, qoldiq peshob miqdori oshishi yoki umuman erkin peshob ajrata olmaslik bilan kechuvchi dekompensatsiya haqida ma'lum qiladilar. PBSda peshob ajratishining buzilishi ahamiyati hozirgacha noma'lum qolyapti, lekin ba'zi klinika vrachlari urodinamika o'zgarganda, peshob ajratish traktining yuqori qismlari shikastlanishi ko'proq kuzatilishini ta'kidlaydilar. Qoldiq peshob bo'lganda infeksiya rivojlanish xavfi oshib boradi. Davolash siydik yo'llaridan peshobdan chiqarish mexanizmini yaxshilashga yo'naltiriladi, qovuqning gumbazini xirurgik bartaraf etish va ichki ureterotomiyadan iborat. Ichki ureterotomiya infravezikal obstruksiya darajasini kamaytirishga yo'naltirilgan.

**Rentgenologik manzara.** Miksion sistoureterogrammada, odatda, katta va deformatsiyalangan qovuq ko'rinadi. Uning gumbazi sohasida uraxus kistasi kalsifikatsiyalangan bo'lishi mumkin) yoki bitmagan uraxus aniqlanadi. Uraxus kistasi, odatda, uretra atreziyasi bo'lganda aniqlanadi. Bunday holatlarda (siydik trakti obstruksiyasida), u peshob uchun «chiqaruvchi» klapan effektini ta'minlaydi. Uraxus qoldiqlari bilan qovuqning kindikka fiksatsiyasi, ko'pincha rentgenologik qovuqning shaklini qum soat ko'rinishida hosil qiladi, detruzor peshob ajratish paytida qisqarganda esa bu sohada «torayish» hosil bo'ladi. Natijada, qovuqning gumbazini bir qismi psevdodivertikulga aylanadi va shu sababli, peshob chiqarish



jarayonida qatnashmaydi hamda uning ichida qoldiq peshob qoladi. Qovuq bo'yinchasi peshob ajratish vaqtida, odatda, keng ochilgan va uni kengaygan uchburchak uretraning prostatik qismi bilan qo'shilgan qismi yaxshi aniqlanmaydi. Bunday manzara uretraning orqa qismi klapanlarida va infravezikal obstruksiya kuzatiladigan rentgenologik uretraning kengaygan prostatik qism ustida toraygan (gipertrofiya sababli) qovuq bo'yinchasi manzarasidan keskin farq qiladi (13.3-rasm).



**13.3-rasm. PBS ikki tomonlama qovuq siydik nayi reflyuksi**

**Urologik bo'lmagan yo'ldosh anomaliyalar.** 3/4 bemorlarda PBS bilan birgalikda siydik yo'llari bilan bog'liq bo'lmagan nuqsonlar kuzatiladi. Qo'l-oyoqlar deformatsiyasi va o'pka gipoplaziyasi kabi ba'zi yo'ldosh anomaliyalar ko'pincha kuzatiladi va to'g'ridan to'g'ri PBSda kuzatiladigan peshob ajratish sistemasi zararlanganda kuzatiladigan homila davridagi kam suvlik bilan bog'liq.

**Me'da-ichak tizimi.** Me'da-ichak tizimi anomaliyalaridan PBSda, ko'pincha malrotatsiya bilan birgalikda ichaklar fiksatsiyalanmaganligi kuzatiladi. Qorin devori bo'shlig'ining bosimi

pastligi sababli, qorin ichi, ichak tutqichini dorsal fiksatsiyalanishini sekinlashtirishi yoki umuman yo'l qo'ymasligi sababli yo'g'on ichakni qorin orqa devoriga fiksatsiyalanishga imkon bermaydi. PBSda kuzatiladigan boshqa anomaliyalardan yo'g'on va ingichka ichak atreziyasi, gastroshezis, taloq buralib qolishi, persistirlangan kloaka, kindik tizimchasi churralari uchraydi.

PBS bilan xastalangan bemorlarda, qorin devori mushaklari sustlig'i bilan bog'liq funksional «megakolon» va surunkali qabziyat hosil bo'lishi mumkin va bu nuqson keskin muammoni tashkil etadi. PBSning og'ir kechadigan shakllarida uretra atreziyasi bo'lganda, perforatsiyalanmagan anus va to'g'ri ichak atreziyasi kuzatiladi hamda u peshobni veziko- va pielostomiya orqali vaqtinchalik chiqarishni talab qiladi. Ba'zan to'g'ri ichak yuqori atreziyasida, rektouretral oqmalarda yoki chanoq gipoplaziyasida kolostomiya ham ko'rsatma bo'ladi.

**Qon-tomir tizimi.** PBS bilan tug'ilgan har qanday chaqaloqda qon-tomir tizimini aniq baholash talab qilinadi va bunday nuqsonlar 10% bemorlarda kuzatiladi. Bunday anomaliyalar erta embriogenezni umumiy buzulishining bitta ko'rinishi bo'lishi mumkin. PBSda ochiq arterial oqim, qorinchalar va bo'lmachalar nuqsoni ko'p kuzatiladi. Ba'zan PBS Fallo tetradasi bilan birgalikda uchraydi.

**Nafas olish tizimi.** Homilada o'pka rivojlanishiga buyraklarning ta'siri PBS bilan xastalangan bemorlarda, o'pka zararlanishi ko'p uchrashi ko'rsatkich bo'ladi O'pka gipoplaziyasi kamsuvlik va Potter sindromi bilan kuzatilishi shunchalik og'ir bo'ladiki, hatto o'limga olib keladi. Bu o'pkaning zararlanishi avtopsiyada, PBS bilan tug'ilgan 30 % o'lgan chaqaloqlarda aniqlanadi. O'pka patologiyasi bo'lgan va chaqaloqlik davrini yaxshi o'tkazgan go'daklar hamda bu sindromni yengil shakli bilan xastalangan bemorlar, qaytalanuvchi pnevmoniyalar va lobar atelektazlar bilan kasallanishga moyilligi bo'ladi. Gipoplaziyalangan qorin devori mushaklari ta'sirli yo'talish va nafas yo'llarini tozalash uchun kerak bo'lgan respirator ko'makni ta'minlab bera olmaydi. Bu umumiy og'riqsizlantirish o'tkazilgan bemorlarda operatsiyadan keyingi, ayniqsa, kerakli profilaktika o'tkazilmaganda, o'pka asoratlarni, ko'paytiruvchi og'ir muammoni tashkil etadi.

**Anteneatal tashxislash.** Antenatal ultratovush tekshiruvlarning keng tarqalishi siydik-jinsiy tizimi anomaliyalarini, shu jumladan, PBSning tashxislanish darajasni oshib borishiga olib keldi. Hozirgi davrda qovuq va buyraklarning holatini gestatsiyani 18 haftasida baholash mumkin. PBS borligini siydik naylari kengayishi, qovuqning kattalashishi va qorin devorini burushishi manzarasi aniq ko'rsatadi.

**Postnatal tashxislash.** PBS tashxisi qorin oldi devori burushgan va moyaklari yorg'oqqa tushmagan har bir bolada gumon qilinishi kerak. Batafsil tekshiruv bir qator belgilarni, shularning ichida kengaygan siydik qopini va siydik naylarini oson paypaslash mumkin bo'lgan ingichkalashgan «olxo'risimon» burushgan qorin devorini aniqlash mumkin. Sindromning urologik belgilari kam hollarda shoshilinch choralar ko'rishni talab qiladi. PBSda uchraydigan boshqa nourologik tizimlar kasalliklarini tekshiruvi katta e'tiborni talab etadi, chunki yo'ldosh bo'lgan, boshqa a'zolar va tizimlar xastaligi xavfli bo'lishi mumkun. O'pka holatini aniqlash, pnevmoperitoneum va pnevmomediastinemni istisno qilish uchun ko'krak qafasi tasviriy rentgenogrammasini bajarish lozim. To'g'ri ichakni, anusni va yurakni tekshiruvi katta ahamiyatga ega.

**Bemorlarni erta postnatal davrda olib borish.** PBS bilan tug'ilgan chaqaloqni birinchi kunlaridan o'pka faoliyatiga katta e'tibor qaratilgan, batafsil monitoring o'tkazish kerak. Buyraklar faoliyati laborator tekshiruvi o'tkazilishi kerak, bu ma'lumotlar asta-sekin, 3-4 kundan boshlab buyrak displaziyasi darjasini va buyraklar funksional imkoniyatlarini baholashga imkon beradi. Doimiy ravishda peshob bakterial ekuvini olish lozim. Peshob oqimi me'yorida bo'ladi, lekin qov usti sohasi(qovuqni) paypaslanganda detruzorni javobiy qisqarishiga olib keladi va shu sababli qovuqni yaxshiroq bo'shatilishiga imkon beradi. Har bir rentgenologik tekshiruv oldidan profilaktik antibiotiklar berish lozim (penitsillin G yoki ampitsillin), siydik naylarini kengayishi bo'lsa, antibiotikoterapiyani tekshiruvdan so'ng ham davom etishi kerak.

Tashhislash buyraklar va qovuqni ultrasonografiyadan boshlash kerak, bunda buyraklar differentsiatsiyasi darajasini, buyrak jomi va siydik nayi dilatatsiyasi og'irligi, qovuq holati va uning bo'shatilishi haqida kerakli ma'lumot olish mumkin.

PBSni tashxislashda miksiion sistouretrografiya katta ahamiyatga ega, unda reflyuksni va ba'zan infravezikal obstruksiyani aniqlashga va urodinamika haqida tushuncha beradi.

**Davolash.** Boshqa kasalliklar kabi PBSni ko'rishlari har xil bo'ladi. Qorin devori o'zgarishlari turlicha bo'ladi hamda undagi o'zgarishlar darajasi siydik yo'llari dilatatsiyasi va renal displaziyaga mos kelmasligi mumkin. Qorin devori shikastlanishi og'irligini va siydik trakti o'zgarishlari darajasi orasida fenotipik korrelatsiyasi bo'lmagandek, kavak tizimi dilatatsiyasining variabelligining yuqori darajasi buyraklarning holati bilan koorelatsiya qilinmaydi. Bu sindromning klinik variantlari keng miqyosda farqlanganligi sababli, bu kasallikni tasniflash uning kechish qonuniyatini tushinish va mumkin darajada davolashni standartlash harakatlari samarasiz bo'lgan. Shuning uchun biz har bir PBS bilan xastalangan bolaga individual yondoshish kerak deb hisoblaymiz.

PBS bilan tug'ilgan chaqaloqni yaqin oraliq prognozi o'pka holatiga bog'liq. Ba'zi homila davrida rivojlangan kam suvlik va suvsizlik davrida rivojlangan buyraklar og'ir shikastlanishi bilan bog'liq bo'lgan PBS bilan yangi tug'ilgan chaqaloqlar o'pka gipoplaziyasi bilan tug'iladilar. Ularning ko'chiligi tug'ilganidan so'ng o'ladi yoki o'lik tug'iladi. Homila amniotik suyuqlikni yetarli hajmida rivojlangan hollarda o'pka gipoplaziyasi bo'lmasa ham, katta muammo hosil qilmaydi. Bunday bolalarda uzoq muddatli prognozi buyraklarning holatiga bog'liq. Bunda ikkita omil inobatga olinishi kerak: birinchisi – homila davrida paydo bo'lgan qaytmas o'zgarishli buyrak displaziyasining tarqalganligi, ikkinchisi – buyraklarda qaytalanuvchi infeksiya natijasida hosil bo'lgan yoki kam hollarda aniqlanmagan obstruksiya natijasida kelib chiqqan jarohat darajasi. Ikkilamchi o'zgarishlarning oldini olish uchun hamma muolajalarni bajarish lozim. Aynan shular rentgenologik tekshiruv vaqtida, diqqat markazida bo'lishi kerak va aynan shularni bartaraf qilishga hamma tadbirlar shular ichida xirurgik davo ham yo'naltirilishi kerak.

PBS bilan xastalangan be'mor bolalarning buyraklarini faoliyatini qanday usullar bilan asrab qolgan yaxshiligi haqida ikkita har xil fikr bor. Ba'zi klinistlar aktiv xirurgik taktika tarafdori. Ular siydik

traktini to'liq rekonstruksiyasi, xirurgik aralashuvning va anesteziologik yordam xavfidan balandroq, deb hisoblaydilar. Nazariy ravishda reflyuksni va peshob stazini bartaraf qilish infeksiyaning chastotasini va buyrak parenximasini progressiv jarohatlanishining oldini oladi. Operatsiyadan so'ng rentgenologik manzara, ko'pincha yaxshilansa ham, har doim ham uning sababi xirurgik operatsiya deb bo'lmaydi.

Konserativ davolash tarafdorlari, siydik naylaridagi operatsiyalar ularning kalibrini kichiklashtiradi, lekin peristaltikasini va bo'shatilishini yaxshilamaydi, chunki bunday siydik naylarida mushak to'qimalarining zararlanishi va fibroz o'zgarishlar bo'ladi, deb ta'kidlashadi.

Har qanday davolash usulining xirurgikmi yoki konservativmi maqsadi infeksiyaning oldini olish. Olib tashlangan buyraklarning morfologik tekshiruvini, buyrak parenximasining 25 % displastik o'zgarishlarga egaligini ko'rsatdi. Ko'p hollarda buyrak yetishmovchiligi sababi, reflyuks bilan bog'liq nefropatiyalar va surunkali pielonefritlar bo'lgan. Buyraklar jarohatlanishining oldini olish uchun chaqaloqlik davrida va bola katta bo'lganda uzoq davr antibiotiklar olishi kerak. Infeksiya qo'shilishi, PBS bilan xastalangan bemorlarda kuzatiladigan, siydik tizimi faoliyati nozik balansining buzilishiga olib kelishi mumkin. PBS bilan xastalangan bemorlarda siydik traktining infeksiyasi hosil bo'lsa, siydik yo'llari drenajlanishi yaxshilanmasa, infeksiya bilan kurashish og'ir bo'ladi. PBS bilan xastalangan bemorlar tug'ilganda kam uchraydigan uretral obstruksiya hamda surunkal infeksiyasi bo'lgan har qanday yoshdagi bemorlarda adekvat drenajlash hal qiluvchi, kritik ahamiyatga ega bo'ladi.

PBS bilan xastalangan bemorlarda moyaklar shunchalik yuqori intraabdominal joylashgan bo'ladiki, urug' tizimchasi, moyakni yorg'oqqa tushirish uchun yetishmaydi. Bunday holatlarda, Faulera-Stepfensa (Fowler-Stephens) operatsiyasi bajariladi – urug' tizimchasi tomirlari kesilgandan so'ng, moyak yorg'oqqa tushiriladi. Moyak qon bilan urug' chiqarish yo'li qon tomiri va uning atrofidagi saqlanib qolish kerak bo'lgan qon tomirlar orqali ta'minlanadi. Urug' tizimchasi uzunligini baholash va uning qon tomirlarini kesish masalasi, moyakni atrof to'qimalardan ajratishdan oldin hal qilinishi kerak.

### 13.2. Gastorshizis va omfalotsele

Gastroshizis va omfalotsele haqidagi zamonaviy tushunchalar 1953-yilda Moore ishlari paydo bo'lganidan boshlangan. Bu nuqsonlarning har birida qorin devorining ventral nuqsoni bo'ladi.

Gastroshizisda qorin devorining nuqsoning diametri, odatda, 2–4 sm bo'lib, normal kindik tizimchasining yon tomonida, asosan, o'ngda joylashadi. Xaltasi bo'lmaydi. Ko'pincha o'rta ichak va me'da eventeratsiyasi kuzatiladi (13.4-rasm). Ichak qalinlashgan va kaltalashgan bo'lishi mumkin, bunga ichakni amniotik suyuqlik bilan kontaktda bo'lganligi natijasi bo'lishi mumkin.

Omfalotselede ichaklar churra xaltasi (membrana) bilan qoplangan bo'lib, undan kindik tizimchasi chiqadi. Qorin devori va ichak deffekti har xil o'lchamli bo'lishi mumkin – kindik tizimchasi asosidagi kichik do'ngchadan, katta, qorin bo'shligi boshqa a'zolaridan, ko'pincha jigardan tashkil topgan, katta xaltali va kichik qorinli mushakli abdominal nuqsonlargacha. Xaltaning ichki qavatini qorin parda, tashqi qavatini amnion tashkil etadi (13.5-rasm).



13.4-rasm. **Gastroshizis**



13.5-rasm. **Omfalotsele**

Omfalotsele va gastroshizisda malrotatsiya bo‘ladi, gastroshizisda – doimiy, omfalotseleda esa – o‘rta va katta churralarda.

**Embriologiya.** Zamonaviy tasvirlarga ko‘ra, gastroshizis qorin devorining vaskularizatsiyasi buzulishi sababli hosil bo‘ladi, balki o‘ng kindik venasining yo‘qolishiga ikkilamchi va kollateral qon aylanish o‘ziga mezenximani butunligini ta‘minlash funksiyasini olgunga qadar. Gastroshizisda defektning hosil bo‘lishi, epidermal rivojlanishga bog‘liq mezenxima yashash xususiyatiga va rivojlanishiga tobe.

Omfalotsele o‘zidan tana niholini normada somatoplevra egallaydigan joida, persistirlanishini hosil qiladi. Rivojlanishning 37–57 gestatsiya kunlari orasida to‘xtashi haqidagi taxmin, omfalotseleda, shu erta davrda, hosil bo‘ladigan boshqa nuqsonlar kelib chiqishini tushuntiradi.

**Patofiziologiya.** Gastroshizisda qorin oldi devorida kindik tizimchasining o‘ng tomonida diametri 4 sm gacha kichik nuqson bo‘ladi (13.6-rasm). Judayam kam hollarda nuqson tizimchani chap tomonida joylashadi. Eventeratsiyaga uchragan a‘zolar o‘rta ichakni har xil qismlaridan, ba‘zan oshqozondan tashkil topgan bo‘ladi, judayam kam hollarda jigar eventeratsiyasi kuzatiladi. Ko‘p hollarda homila ichida amniotik suyuqlikni ta‘siri natijasida ichak «futlarga» o‘xshash hosila bilan qoplangan va kaltalashgan bo‘ladi. Gastroshizis bilan kasallangan ko‘p bemorlarda ichakni qoplovchi po‘stloq yoki membrana o‘zidan tarkibida lanugo va moylovchi suyuqligi bor yallig‘lanuvchi kollagen cho‘kmali hosila tashkil etadi.

Omfalotseleda qorin devori ventral deffekti markaziy joylashgan bo‘lib, bo‘rtib chiqqan hosila kindik churrasiga o‘xshab teri bilan emas, tashqarisida amnion, ichidan bryushina orasida mezenximadan (Vartoniy studeni) tashkil topgan membrana bilan qoplanadi. Kindik tizimchasi ham shu membrana tarkibiga kiradi. Nuqsonning o‘lchamlari diametri bir necha santimetrdan, tarkibida tashqariga bo‘rtib chiqqan bir va bir necha ichak qovuzloqlari bor

bo'lgan nuqsondan, butin qorin devorini egallagan nuqson, churra tarkibida ichaklarning katta qismi, oshqozon, jigar va ba'zi hollarda qorin parda orti a'zolari, masalan oshqozon osti bezi va taloq bo'lishi mumkin. Defekt va churra qopi o'lchamlari bir biriga mos keladi, ammo qorin bo'shligi hajmi uning ichida qolgan a'zolar hajmi bilan ifodalanadi. Ko'p holatlarda omfalotsele qoplamlari tug'ish davrida butun qoladi, lekin ba'zi hollarda uning yorilishi kuzatiladi. Qoplami yorilgan omfalotsele tashxisi churra qopi qoldiqlari bilan bog'langan kindik tizimchasi bo'lgada qo'yiladi. Qoplamlarni yorilishi ko'pincha juda katta omfalotsele bilan hosil bo'ladi (13.6-rasm).



13.6-rasm. Omfalotsele qobig'ining yorilishi

**Tashxislash.** Akusherlik amaliyotida homilador ayollarda ultratovush tekshiruvlarining keng qo'llanilishi sababli omfalotsele va gastroshizis ko'p hollarda bola tug'ilganidan so'ng ko'ruv paytida emas, homiladorlik davrida aniqlanadi (13.7-rasm). Qorin bo'shligini gestatsiyaning 10-haftalarida ultrasonografiya bilan ko'rish mumkin. 13-haftalarda normada ichak qovuzloqlari qorin ichiga qaytgan bo'lishi kerak, shuning uchun, aynan shu vaqtlarda omfalotsele va gastroshizisni aniqlash mumkin.





**13.7-rasm. Omfaloselening antenatal diagnostikasi (transvagnal skanerlash).**

Onalarda  $\alpha$ -fetoproteinlarning miqdorini aniqlash diagnostik testi ko'p ma'lumot beradi, uning darajasi omfalotsele va gastroshizisda oshgan bo'ladi. Omfalotseleda prognoz gastroshizisga nisbatan yomonroq, lekin ikkala nuqsonda prognoz antenatal tashxislashga va tug'dirish usuliga kam bog'liq.

**Davolash.** Antenatal tashxislash qorin devori deffekti bo'lgan bolalarning tug'ilishiga puxta tayyorlanishga imkon beradi. Gastroshizis tashxisi antenatal qo'yilganda, bola tug'ilganidan so'ng operatsiya shoshilinch ravishda o'tkazilishi kerak. Omfalotseleda, ayniqsa, kichik o'lchamli bo'lsa, bir tomondan operatsiya shoshilinch bo'lishi kerak, lekin gastroshizisdek shoshilinchiligi yo'q, bola operatsiyadan oldin puxta tekshirilishi kerak. Gastroshizisda va kindik tizimchasi katta churralarida operatsiyadan oldingi tayyorgarlik o'tkazilishi shart. Avval oshqozon-ichak trakti bo'shatiladi, bu uning kengayishining oldini oladi. Shu maqsadda oshqozonga nazogastral yoki oral zond kiritiladi va shu orqali yengil operatsiya o'tkaziladi. Bundan tashqari, bolaning tana haroratini ushlab turish va eventaratsiyaga uchragan qorin bo'shlig'i a'zolarini himoya qilish katta ahamiyatga ega.

Omfalotsele va gastroshizis bilan tug'ilgan bemorlar radikal operatsiyasida qorin ichi bosimi ko'tariladi. Qorin oldi devorining

juda kuchli taranglashishi va diafragmani baland ko'tarilishi nafas olishning buzulishiga va kavak venani siqilishi natijasida yurakka venoz qaytishni buzulishga olib keladi. Radikal operatsiyani xavfsiz amalga oshirishni imkoni borligiga ishonch hosil qilish uchun intraoperastion davrda intragastral yoki magistral yoki yuqori va pastki kavak vena sistemasida, yoki ikkalasida ham bosimni o'lchash kerak. Operativ aralashuvning usulini tanlash klinik belgilar, xirurg va aneteziologning birgalikda mulohazasiga qarab belgilanadi.



**13.8-rasm. Ekstraabdominal qop hosil qilish.**

Gastroshizisda qorin oldi devori ko'pincha yetarli ravishda yaxshi rivojlanganligi sababli va uni tikish katta omfalotseledek katta qiyinchilik tug'dirmaganligi sababli, bu nuqsonda birlamchi radikal operatsiya maqsadga muvofiq. Ingichka va yo'g'on ichak operatsiyadan oldingi ichakni yuvish yordamida yoki intraoperastion ichakning luqmasini oldindan kengaytirilgan anus orqali siqib chiqarish yordamida bo'shatilsa, radikal tikish osonlashadi. Birlamchi radikal operatsiya gastroshizisi bo'lgan ko'pchilik bemorlarda o'tkazilishi mumkin. Ko'pincha intraoperastion hosil bo'ladigan ventilyatsiya buzulishlari yoki yurakka venoz qaytishning buzulishi hol-lari bundan istisno bo'ladi. Radikal operatsiya o'tkazishni imkoni

bo'lmagan bunday holatlarda, kindik tizimchasi churralaridagidek, «silo» xaltachasini tikish qo'llaniladi. Gastroshizisda qorin devorini birlamchi radikal plastikasidan keyin yashash hollari balandroq va operatsiya asoratlari minimal.

Kichik va o'rta o'lchamli omfalotslelda, asosan, radikal operatsiya o'tkaziladi (13.8-rasm). Churra qopi kesiladi, qorin bo'shlig'ini reviziyasi va malrotatsiya sindromi korreksiyasi o'tkaziladi.

Ba'zan reviziya paytida Mekkel divertikuli aniqlanadi va imkon bo'lsa rezeksiya qilinadi. Keyin qorin devorini nozik manual kengaytirish bajariladi, shundan so'ng u radikal tikiladi. Qorin oldi devorini, churra qopiga tegmasdan, ustidan tikish ham mumkin. Lekin bunday usul xirurgiya churra qopining reviziyasini o'tkazishga imkon bermaydi. Churra hosilasi tarkibida jigar bo'lsa, churra qopi ichki qismi (qorin parda) jigan kapsulasi bilan intim birikkan. Qorin pardaning bunday qisimlari joyida qoldirilishi kerak va uni jigardan ajratish mumkin emas.

### Nazorat testlar

#### 1. Prune-Belly sindromiga (PBS) nimalar kiradi?

- A) qorin old devori gipoplaziyasi;
- B) megasista va megaureter;
- C) uretra prostatic qismi ektasiyasi;
- D) ikki tomonlama kriptorxizm;
- E) uraxusning bitmaganligi:

1) a, b, c, d, e

2) a, b, d,

3) a, c, e

#### 2. PBSning asosiy klinik belgilari qanday?

- A) «olxo'risimon qorin»;
- B) respirator tualetning yoqligi;
- C) kriptorxizm;
- D) renal displaziya;
- E) siydik tutilishi;
- F) surunkali koprostatz:

- 1) a, b, c, d
- 2) a, b, c, d, e
- 3) a, e, f

**3. PBSning antenatal diagnostikasida ultratovushning asosiy belgisi?**

- A) siydik nayining kengayishi;
- B) qovuqning kattalashishi;
- C) qorin old devorining burmali bo'lishi;
- D) hidronefroz;
- E) tug'ma yurak nuqsoni;
- F) hidrosefaliya:

- 1) a, b, c
- 2) a, b, d, e, f
- 3) a, b, c, d, e

**4. PBSda konservativ va operativ davolashdan asosiy maqsad nima?**

- A) infeksiyaning oldini olish;
- B) qorin old devori plastikasi;
- C) moyakni pastga tushirish;
- D) YTN korreksiyasi;
- E) ichak malrotasiyasini bartaraf etish.

**5. Gastoshizis va omfaloseleni o'xshash tomonlarini toping.**

- A) kindik halqasidan o'ngda qorin old devorida deffekt;
- B) qop bo'lmasligi;
- C) qop bo'lishi, undan kindik tizimchasi chiqadi ;
- D) oshqozon va o'rta ichak eventratsiyasi ;
- E) kichik qorin bo'shlig'i bilan katta mushak defekti;
- F) ichak malrotasiyasi;
- H) aralash anomaliya.

**6. Gastroshizis va omfalocelening antenatal diagnostikasi.**

- A) 10–11 hafta;
- B) 12–13 hafta;
- C) 7–8 hafta;

- D) 5–6 hafta;
- E) 14–15 hafta.

**7. Gastroshezis va omfaloselening xirurgik davosi (moslikni toping.)**

- A) shoshilinch;
- B) kechiktirilgan shoshilinch;
- C) rejali;
- D) konservativ;
- E) ikki bosqichli (silo qopi, radikal);
- F) ventrak churra hosil qilish bilan;
- H) ekstra abdominal qop hosil qilish bilan.

**Adabiyotlar**

1. Bolalar xirurgiyasi milliy qo‘llanma. Yu, F. Isakov tahriri ostida, M., 2010.
2. Bolalar xirurgiyasi. K.U. Ashkaft, T.M. Holder: ingliz tilidan tarjima, T.2. 1997.
3. Chaqaloqlarda endoxirurgik operatsiyalar. A. Yu. Razumovskiy, O.G. Mokrushina. M. 2015.
4. Pediatric Surgery. Arnold G. Coran et al. Seventh edition. 2012.
5. Newborn Surgery. Prem Puri. London, 2013.

## 14-BOB. JIGAR VA SAFRO CHIQRISH YO‘LLARINING RIVOJLANISH NUQSONLARI

### 14.1. Biliar atreziya

Erta bolalik yoshida jigar va safro chiqarish yo‘llari rivojlanishining jarrohlik bilan davolash kerak bo‘lgan barcha nuqsonlaridan birinchi o‘rinda o‘t yo‘llari atreziyasi turadi. Bundan tashqari, umumiy o‘t yo‘li kistalari, o‘t tosh kasalligi, o‘t yo‘llarining spontan perforatsiyalari uchraydi. O‘t yo‘llari patologiyalarining barcha aytib o‘tilgan ko‘rinishlari o‘t yo‘llari atreziyasi bilan taqqoslaganda kamroq uchraydi, lekin aniqlanmagan holatda, jigar sirroziga va ba’zi holatlarda portal gipertenziya rivojlanishiga olib keladi.

O‘t yo‘llari atreziyasi yoki biliar atreziya – yangi tug‘ilganlarda sariq kasalligi bilan namoyon bo‘ladigan o‘t yo‘llarining obstruktiv zararlanishidir. Obstruksiya etiologiyasi hozircha yetarlicha aniq o‘rganilmagan, faqat bir narsa ma’lum – u o‘t yo‘llari obliteratsiyasi (uzunligi bo‘yicha turlicha) bilan bog‘liq. Ko‘pchilik bemorlarda obliteratsiya barcha jigar tashqi yo‘llarini egallaydi. Qator holatlarda faqat qisman obliteratsiya mavjud bo‘ladi. Biliar atreziyaning chastotasi yangi tug‘ilganlarda 1:15000 ni tashkil qiladi. Qiz bolalarda anomaliya biroz ko‘proq uchraydi, lekin patologiya chastotasida hech qanday irqiy farqlar topilmagan.

Bu nuqsonning davolanishi uchun jigarda metall naychalar yordamida yo‘llar yaratish, kardial valvulotomoya bilan jigar darvozalarida kesimlar va biliar fistulalar yaratish uchun qisman gepatektomiyani o‘z ichiga olgan holda biliar obstruksiyaning yo‘qotilishiga yo‘naltirilgan qator muolajalar taklif qilingan. Jigardan limfatik oqimni o‘zgartirishga ham urinishlar bo‘lgan. Alohida muvaffaqiyatlarga qaramasdan qo‘llanilgan metodlardan hech biri o‘t yo‘llarining to‘g‘ri dekompressiyasi ta’minlamagan. Bundan tashqari, sariq kasalligi bo‘lgan ko‘pchilik bolalar jarroh qo‘liga juda kech jigarining qaytarib bo‘lmas sirrozi bo‘lganida kelib tushgan.

Biliar atreziyasi bo'lgan kichik bolalarni davolash Kasai asrimizning 70-yillarida bu anomaliyaning to'g'rilanishi uchun yangi operatsiyani taklif qilganida tubdan o'zgardi. Hammualliflar bilan Kasaining ma'lumotlariga ko'ra, hayotining ikki oyigacha operatsiya qilingan bemorlarning 50 %dan ko'pida safroning effektli oqimi o'rnatilgan. 4 oydan keyingi yoshlarda operatsiya qilingan bolalarda bu ko'rsatkich bor yo'g'i 7 %ni tashkil qilgan.

Billiar atreziyaning **etiologiyasi** qator nazariyalar mavjud bo'lsada, to'liq ma'lum emas. Oldin bilial daraxtning anomal rivojlanishi natijasida hosil bo'ladigan, ehtimol, rekanalizatsiya jarayoni buzilishi bilan bog'liq tug'ma nuqson deb hisoblangan. Bunday oddiy mexanizm bilial atreziyaning ko'pgina klinik namoyon bo'lishlarini tushuntirish imkonini bermaydi.

Ushbu patologiyaning 15 % holatlari boshqa anomaliyalar bilan birlashadi, eng ko'p uchraydiganlari – polispleniya sindromi, malrotatsiya, preduodenal darvoza venasi, pastki kavak venaning yo'qligi, ichki a'zolarining teskari joylashuvi. Bunday kombinatsiyalar erta bosqichlarda qorin ichidagi rivojlanish buzilishini taxmin qilish imkonini beradi (gestatsiyaning taxminan 6-haftasida). Bu patologiyaning genetik tabiatiga keladigan bo'lsak, unda bu taklif qabul qilinishi qiyin, chunki patologiyaning oilaviy xarakteri, shuningdek, bu nuqsonning egizaklarda borligiga ko'rsatmalar yo'q. Ko'pchilik o'z nuqtayi nazarini bilial atreziyaning o'lik tug'ilgan yoki yangi tug'ilgan bolalarda ifodalanganligi kamligiga asoslangan holda, gestatsiyaning erta bosqichlarida rivojlanish buzilishi haqidagi nazariyaga, garchi bu nuqsonning topilishi, u va bu holatida ham ta'riflangan bo'lsa-da qarshi chiqishadi.

Kichik bolalarda obstruktiv xoangiopatiya gipotezasi bilial atreziya, umumiy o't yo'li kistalari va neonatal gepatitning rivojlanishiga yagona, ehtimol virusli tabiatga ega jarayon olib kelishi haqida taklif beradi. Bu xolangiopatik jarayon jigar parenximasi hujayralari destruksiyasini, shuningdek, o't yo'llari epiteliysini va, bu zararlanishlardan qaysi ustun kelishiga qarab (jigar parenximasi yoki o't yo'llarining zararlanishi), yo neonatal gepatit, yo bilial atreziya, yoki umumiy o't yo'li kistasi rivojlanadi. Garchi hech

qachon va hech kim etiologik rolni berish mumkin bo'lgan qandaydir ma'lum virusni aniqlay olmagan bo'lsada, lekin 3-tipdagi reovirus qiziqish uyg'otadi.

Ushbu taxmin 3-tip reovirus bilan zararlangan kichik sichqonlarda biliar atreziyani yodga soladigan obliteratsiya va natijada – buyrak tashqi yo'llar yallig'lanishi rivojlanganligiga asoslanadi. Serologik va immunogisto-kimyoviy tadqiqotlar 3-tip reovirus haqidagi konsepsiya sababli agent sifatida tasdiqladi, lekin ancha keyingi tadqiqotlar butunlay qarama-qarshi xulosalarga kelishga imkon berdi.

Ishemiya biliar atreziya sababi sifatida bir necha bor ko'rib chiqilgan, chunki gestatsiyaning mos keluvchi davrida umumiy o't yo'lining ishemiyasi tajribada biliar atreziyani eslatadigan morfologik o'zgarishlarga olib keladi. Garchi umumiy o't yo'lining fibroz obliteratsiyasi tajribada ishemiya bilan chaqirilgan bo'lishi mumkin bo'lsada, biroq odamda biliar atreziya hosil bo'lishi bu mexanizmining ishonchli isbotlari yo'q.

O't yo'llarining toksik zararlanishi haqida taxminlar ham keltirilgan, lekin hech kim qandaydir ma'lum toksik agentni ajratib ko'rsata olmagan. Anomal safro kislotalari ta'siri ostida safro o'tishining buzilishi bu kislotalarning urg'ochilarga homiladorlikning so'nggi bosqichlarida yoki ularning yangi tug'ilgan bolalariga kiritilishida isbotlangan.

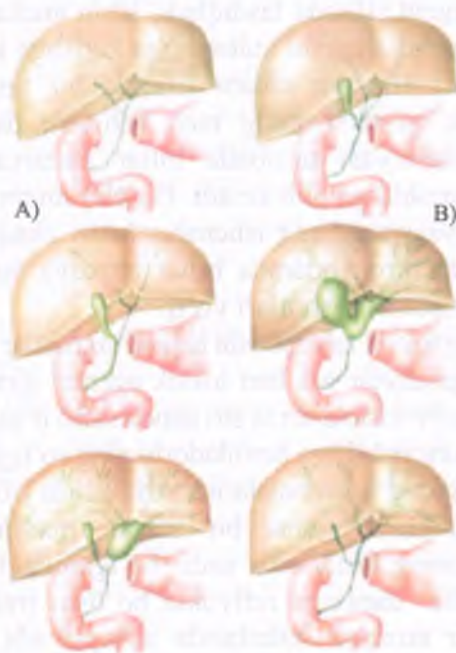
Biliar buzilishlarning yana bir sababi mavjud taxminlarda umumiy o't yo'lining kistalarida sodir bo'lganidagi kabi pankreas ajralmasining biliar daraxtga reflyuksi bo'lishi mumkin. Bunday konsepsiya biliar atreziya holatlarida autopsiyada aniqlanadigan umumiy safro va pankreatik yo'llarning ulanish joyida anomal uzun umumiy kanalning yuqori chastotasi bilan tasdiqlanadi.

Afsuski, mavjud hech bir etiologik nazariyalar biliar atreziyaning polispleniya sindromi bilan birlashishini sariq kasalligining postnatal davrda ko'p paydo bo'lishi va axolik najasning borligini, shuningdek, egizaklarning birida sariq kasalligining yo'qligini va o'lik tug'ilganlarda o't yo'llari atreziyasining kam uchrashi sabablarini tushuntirib berolmaydi.

**Patofiziologiyasi.** Garchi «biliar atreziya» termini to'liq obstruksiyaning statik holati yoki o't yo'llarining yo'qligini ko'zda



tutsada, lekin aslida ushbu patologiya ko‘proq progresslanadigan obliteratsiya va sklerozning dinamik jarayonini o‘zida namoyon etadi. Obliteratsiyaning darajasi yoki uzunligi turlicha bo‘lishi mumkin. Kamdan kam holatlarda tashqi o‘t yo‘llari umuman bo‘lmaydi, lekin ko‘pchilik shunga o‘xshash variantlarda normal yo‘llar fibroz tasmalar bilan yopilgan (14.1-rasm).



**14.1-rasm. O‘t yo‘llari atreziyasining eng ko‘p uchraydigan variantlari:**

A – Jigar ichki- va tashqi yo‘llarining to‘liq obliteratsiyasi; B – pufakda «oq» saffro bilan jigar ichi yo‘llarining obliteratsiyasi; D – jigar ichi va jigar yo‘llarining obliteratsiyasi; E – umumiy o‘t yo‘li obliteratsiyasi (o‘t pufagi, pufak va jigar yo‘llari o‘tiladigan); F – o‘t pufagi, jigar yo‘lining qismi va umumiy o‘t yo‘li obliteratsiyalangan; G – Tashqi o‘t yo‘llarining to‘liq obliteratsiyasi.

Atreziyalarning birinchi uch variantlari (ABV) korregirlanmaydigan, keyingilari (GDE) – muvaffaqiyatli korregirlanadigan deb hisoblanadi. Biroq bugungi kunda Kasai operatsiyasi ABV variantlarda ham seziladigan natijalarga erishish uchun asos bo‘ladi.

Ba’zi bemorlarda o‘t pufagidan distalroq residual ochiq yo‘llar, jigar darvozasida proksimal joylashgan pufak yo‘li va umumiy o‘t yo‘li yoki kistalar bo‘ladi. Bunday hollarda o‘t pufagi tortishgan, lekin «oq safroga» ega yorug‘lik bor.



*1.4.2-rasm. Biliar atreziyada makropreparat.*

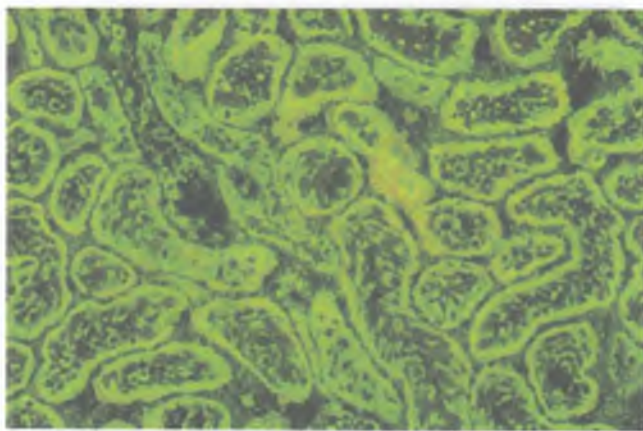
Biliar atreziyasi bo‘lgan kichik bolalarda buyrak tashqarisi o‘t yo‘llarining seriali kesishuvlari jigar ichi o‘t yo‘llari bilan tarmoqlangan tarmoq orqali ulanadigan jigar darvozasida juda kichik o‘t yo‘llarining residual yorug‘ligini namoyon etadi. Aynan shunday variant gepatopotoenterostomiyani amalga oshirish taklifi uchun asos bo‘lib xizmat qildi. Mikroskopik bunday holatlarda umumiy yo‘lning distal bo‘limlari to‘liq obliteratsiyalangan va zich fibroz to‘qima bilan yopilgan. O‘t yo‘li atrofida ancha proksimal konsentretik periduktal fibroz bilan turli darajada kuzatiladi. Odatda, kichik biliar

safro yoki yigʻadigan yoʻllar bilan bir yoki ikki haqiqiy oʻt yoʻllari koʻrinadi, ular baʼzan yoʻl periferiyasi boʻyicha joylashgan.

Buyrak tashqi yoʻllarining fibroz obliteratsiya darajasi jigar fibrozi bilan parallel tarzda bola oʻsishi bilan kattalashadi.

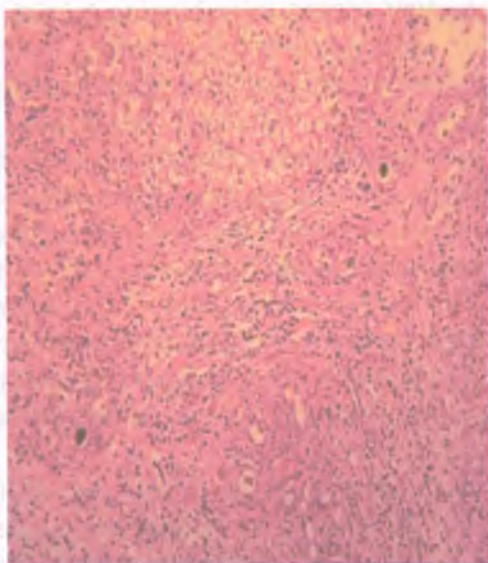
Biliar atreziyasi boʻlgan bolalarda jigarning patologik oʻzgarishlari shuningdek, turlicha. Odatda jigar kattalashgan, zich, qora-yashil rangda boʻladi (14.2-rasm).

Mikroskopik erta oʻzgarishlar xolestazdan, yaʼni hepatotsit va kichik oʻt yoʻllarida safro pigmentining borligidan iborat (14.3-rasm).



*14.3-rasm. Biliar stazda mikroskopik kartina.*

Kechroq buyrak tashqi xolestazining har qanday tipida jigar ichi oqimlarining reaksiyasi oʻt yoʻllarining proliferatsiyasini chaqirgan holda jigar ichi biliar daraxtining kichik tarmoqchalari soni oshishiga olib keladi. Aniq ifodalangan biliar atreziyada safro kanallari va hepatotsitlarda quyuqlashgan safro ushlanishlari bilan fibroz toʻqimaga oʻrnashib qolgan oʻt yoʻllarining tarmoqlanishi aniq koʻrinadi. Keyinchalik oʻt yoʻllarda kuzatiladigan jarayonning tarqalishi natijasida portal va periportal fibroz rivojlanadi, lekin baʼzan u yangi tugʻilganlarda ham koʻrinadi. Baʼzida agar biliar obstruksiya yoʻqotilmagan boʻlsa periportal fibroz rivojlanadi va biliar sirrozga oʻtadi. (14.4-rasm).



*14.4-rasm. Jigarning tuzilishi buzilishi bilan periportal fibroz.*

Bu jarayonning tarqalish tezligi juda keng variantlanadi va oldindan aytib bo'lmaz darajada, bu bunday bemorlarni erta tekshirish va operativ davolash kerakligini yana bir bor ko'rsatadi.

Biliaratreziyadan farqli o'laroq neonatal hepatitda jigar hissalarida, odatda, hujayrali nekroz qismlarining tartibsiz bo'linishi, katta ko'p yadroli ulkan hujayralar va bir yadroli hujayralarning infiltratsiyasi kuzatiladi. Ko'pgina holatlarda, aytib o'tilgan o'zgarishlar bir-birini qatlamlagan holda birlashadi. Ba'zan biliar atreziya holatlarida katta hujayralarning transformatsiyasi yoki keyinchalik hepatit tashxisi qo'yiladigan bolalarda o't yo'llari proliferatsiyasi namoyon bo'ladi.

Shunday qilib, ayonki, jigar biopsiyasi ma'lumotlari aniq, umuman shubha uyg'otmaydigan boshqa tadqiqot metodlari bilan tasdiqlangan gistologik kartina holatlarini hisobga olmaganda, tashxisni ishonch bilan qo'yish imkonini bermaydi.

**Diagnostikasi.** Bola yangi tug'ilganda ikki haftadan uzoqroq saqlanadigan sariq kasalligi fiziologik sifatida ko'rib chiqilmasligi

kerak (!), ayniqsa, agar asosan bilirubinning to‘g‘ri fraksiyasining oshishi kuzatilsa (konyugirlangan). Bunday holatlarda bolani tekshirish lozim. Yangi tug‘ilganlarda sariq kasalligi sabablarini diagnostikalashda infeksiya, metabolik buzilishlar, gematologik, xolestatik va obstruktiv jarayonlarni hisobga olgan holda kasallik va holatlarning juda katta doirasini ko‘zda tutish kerak. Va garchi sanab o‘tilgan patologiya ko‘rinishlarining har birini yo‘qotish ba‘zan yetarlicha uzoq vaqt talab qilsada (bir necha hafta), biroq obstruktiv sariq kasalligi tez-tez kelib chiqish sababi – biliar atreziya tashxisini erta qo‘yish qanchalik muhimligini (muvaffaqiyatli davolash uchun) yodda saqlash kerak. Sariq kasalligi bo‘lgan bolalarni tekshirishning qator sxemalari mavjud, lekin bu sxemalarining har qandayida urg‘u erta tashxis qo‘yilishiga beriladi.

**Klinikasi.** Klinik namoyon bo‘lishlar o‘z-o‘zicha kamdan kam holatlarda «somatik» sariq kasalligini biliar atreziyadan aniq ajratish imkonini beradi. Ko‘pchilik yangi tug‘ilgan bolalarning kelib chiqishidan qat‘iy nazar har qanday sariq kasalligida terining ikterikligi, najas massalarining rang sustligi, to‘q siydik va gepatomegaliya kuzatiladi. Biroq biliar atreziyasi bo‘lgan bolalar, odatda, tana massasini yetarlicha yaxshi saqlaydi, «sog‘lom» ko‘rinadi va terining minimal sariqligida tug‘ilishda normal najasga ega bo‘lishlari mumkin. Bunga qarama-qarshi tarzda sariq kasalligining «somatic» sabablarida yangi tug‘ilganlar «kasal» ko‘rinadi, ko‘pincha tana massasi yo‘qolishiga ega va, odatda, tug‘ilganidan ikterik bo‘ladi.

Biliar atreziyaning klinik standarti quyidagilar hisoblanadi:

- teri qoplamalarining sariqligi;
- axolik najas (sterkobilin yo‘qligi);
- to‘q siydik (urobilinogen yo‘qligi);
- gepatosplenomegliya;
- qonda biliburin bog‘langan fraksiyasining prevalirlanishi;
- GGT kattalashuvi.

Yodda tutish kerakki, yosh o‘tishi bilan (2–2,5 oydan katta) bilirubinning bog‘langan va bog‘lanmagan fraksiyasi tenglashadi. Agar klinik tekshiruv va oldindan o‘tkazilgan laboratoriya

ma'lumotlari tashxisni aniq qo'yish imkonini bermasa, u holda ko'pgina holatlarda jigarning teri orqali biopsiyasi ko'rsatiladi. Ba'zan biopsiya sariq kasalligi sababini aniq namoyon etadi, lekin ko'pincha gistologik ma'lumotlar tasviri ayonlashtirmaydi va shuning uchun ham keyinchalik tekshiruv va kuzatuv zarur. Ko'pincha, bioptitning gistologik tekshiruvida biliar atreziya kartinasi  $cc_r$ -antitripsin yetishmovchiligiga olib kelishi mumkin, shuning uchun ushbu patologiya  $cc_r$ -antitripsin darajasini aniqlanishi yordami bilan yo'qotilishi kerak.

Texnetsiy – iminodiatsetat kislota (IDK) qo'llagan holda gepatobiliar tizimni o'rganishning nurli metodlari obstruktiv sariq kasalligini parenximatozlidan differensatsiyalash imkonini beradi. Biliar atreziya, ayniqsa erta bosqichlarda, nukleotidlarning gepatotsitlar bilan yutilishi juda tez sodir bo'ladi, lekin ichakka ekskersiya bo'lmaydi.

Sariq kasalligi bo'lgan bolalarda tez, xavfsiz va invaziv bo'lmagan metod sifatida ultratovushli tekshiruv qimmatligi so'nggi vaqtlarda yuqori ruxsat berish qobiliyati metodlarining rivojlanishi evaziga o'sdi. Biliar atreziyasi bo'lgan bolalarda UTT kichik, tortishgan, qisqarmaydigan o't pufagi va jigarning kattalashgan exogenligini namoyon etadi (14.5-rasm).



14.5-rasm. Umumiy o't yo'li atreziyasi (UTT).

Ba'zi tadqiqotchilar ovqatlantirishdan so'ng o't pufagi o'lchamlarining kichrayishi biliar atreziya tashxisini yo'qqa chiqarish imkonini beradi, deb hisoblashadi. Polispleniya sindromi tarkibiga kiruvchi (polispleniya, malrotatsiya, pastki kavak venaning yo'qligi yoki ichki a'zolarning teskari joylashuvi) birlashgan anomaliyalarning bo'lishi biliar atreziya tashxisini tasdiqlash uchun asos bo'lishi kerak. Ultratovushli tadqiqot yordamida shuningdek, qiyinchiliksiz biliar yo'llarning (umumiy o't yo'li kistasi) kengayishini aniqlash mumkin.

**Davolash.** Biliar atreziyaga shubha bo'lgan holatlarda an'anaviy jarrohlik bilan davolashlar ikki bosqichdan iborat. Birinchi bosqich, diagnostik, operativ xolangiografiya va jigarining ochiq biopsiyasidan tashkil topgan. Agar tashxis tasdiqlansa, unda operativ muolajani ikkinchi bosqich – Kasai bo'yicha portoenterostomiyaga o'tgan holda davom ettirishadi. Diagnostik muolaja o'ng qovurg'alar orasida mikrolaparotomik kesim orqali amalga oshiriladi. Bu yo'l jigar va o't yo'lini ko'rish va pufak orqali xolangiografiyani amalga oshirish imkonini beradi (14.6-rasm).



**14.6-rasm. Pufak orqali xolesistoxolangiografiya, xoledoxning distal atreziyasi.**

Shu maqsadda kichik kateterni pufakning tubi orqali unga kiritiladi va kiset chok bilan mahkamlanadi. Bunda umumiy o't

yoʻli biliar atreziyasi boʻlgan bolalarda bor yoʻgʻi 25 % koʻrinadi. Qolgan holatlarda butun biliar daraxt atrezirlangan boʻlib koʻrinadi. Rentgenogramma tayyor qilingunicha toʻqimani ham igna yordamida, ham kichik qismni ponasimon kesish yoʻli bilan olgan holda jigarning ochiq biopsiyasi amalga oshiriladi. Jigardan 12-barmoq ichakkacha boʻlgan qismda oʻtiladigan biliar yoʻllarning borligi biliar atreziyani yoʻqqa chiqarish imkonini beradi.

Agar tashxis tasdiqlansa, unda operatsiya ikkinchi bosqich – portoenterostomiyaga oʻtgan holda davom ettiriladi. Baʼzi bir klinitislar neonatal hepatiti boʻlgan bolalar uchun diagnostik lapartomiya xavfli deb hisoblashadi, lekin bu taxminlarga obyektiv tasdiq yoʻq. Bundan tashqari, biliar atreziyasi boʻlgan bolalarda oldingi operatsiyalarning ustunligi shunchalik balandki, boshqa etiologiyadan kelib chiqqan sariq kasalligi boʻlgan bolalarda, yaʼni biliar atreziya bolada topilmagan holatlarda diagnostik muolajalar bilan bogʻliq har qanday potensial xavf taroziga solinadi.

Kasai operatsiyasi tashqi obliteratsiyalangan oʻt yoʻllarini olib tashlash va oʻt yoʻllari kesilgan joyi jigar darvozasi bilan ichak halqasining anastomozidan iborat. Bu muolajaning gʻoyasi biliar atreziyada jigar darvozalari sohasida fibroz konus koʻrinishida joylashadigan ingichka oʻt yoʻllarining qoldiqlarini namoyon qiladigan tadqiqotlarning obyektiv metodlari maʼlumotlariga asoslangan (14.7-rasm).



**14.7-rasm. Antireflyuks mexanizm bilan Kasai boʻyicha portoenterostomiya.**



Biz ushbu operatsiyaning texnik o'ziga xosliklari va bolalarda operatsiyadan keyin yashovchanlik masalalarini nafaqat u eng patogenetik asoslanganligi uchun, balki bu muolaja nisbatan yaqinda taklif qilinganligi va chiqib bo'lgan kitoblarda o'z aksini topmaganligi uchun ham ta'riflashni maqsadga muvofiq deb bildik.

Operatsiyani o't pufagi, pufak yo'li va buyrak tashqi qoldiq yo'llarining mobilizatsiya qilinishidan boshlashadi. Umumiy yo'l distal kesib o'tiladi va jigar darvozalarigacha ajratiladi. Oldindan va yuqoriga mobilizatsiya yo'llar to'qimasi yelpig'ichsimon membranani hosil qiladigan darvoza venasi buferkatsiyasiga kelish imkonini beradi. Fibroz hosilani shu tariqa ko'tariladiki, orqa sirt bo'yicha ajratishni davom ettirgan holda darvoza venani bifurkatsiyasiga ortdan kelinadi. Ortan va lateral chok-ushlovchilar yotqiziladi. Fibroz konusni balanddan jigar sirtiga zich kesib o'tiladi. Kesib o'tish to'g'ri mos keluvchi darajada amalga oshirilganligiga ishonch hosil qilishning imkonini olingan preparatning muzlatilgan kesimini tekshiruvini beradi. O'rnatilgan operatsion drenirlash effektli bo'lishi uchun haqiqiy o't yo'llarini topish kerak. Operatsiya Ru bo'yicha Y-simon anastomoz yaratilganidan so'ng fibroz hosilalar cheti va ingichka ichak funksiyalanmaydigan uchi orasida bir qatorli anastomoz qo'yilishi bilan yakunlanadi.

Agar o't yo'llarini topishning iloji bo'lmasa, unda ortdan yotqizilgan chok-ushlagichlarni tortgan holda, qo'shimcha kesish amalga oshiriladi. Garchi ko'pgina jarrohlar anastomozni ichak yoniga yotqizishni ma'qul ko'rishsada, biz, ichakning ochiq uchi o'Ichamlari uning uchiga anastomozirlash uchun yetarli deb hisoblaymiz. Ko'pgina jarrohlar bir necha bor ushbu muolajani operatsiyadan keyingi xolangit chastotasini pasaytirish, safro oqimini yaxshilash va bu bolalar hayotini uzaytirish maqsadida modifikatsiyalashga urinishgan. Shunday qilib, ba'zi jarrohlar luminal ichi bosimini kamaytirish, shu tariqa, jigar sekretor bosimining gradiyentini pasaytirish («yengish») umidida jigar darvozalari bilan anastomozirlangan ichak halqasini vaqtinchalik tashqariga chiqarishadi. Eksteriorizatsiya shuningdek, safro oqimi buzilishini erta aniqlash va safroning sutkalik ajralish va bilirubin

klirensi monitoringini amalga oshirish imkonini beradi. Ko'pincha eksteriorizatsiya uchun quyidagi metodlardan foydalaniladi: (1) Kasai bo'yicha ikkilik Y-simon anastomoz, (2) Sawaguchi bo'yicha halqaning to'liq eksteriorizatsiyasi va (3) Ru bo'yicha Y-simon anastomozga eltuvchi halqaning o'rta qismida ikkilik stoma.

Qanday stoma yotqizilmasin, har qanday holatda u erta, safro oqimi joyiga tushganidan yopilishi kerak, bu varikoz tugunlardan qon ketishidan qochish imkonini beradi. Ichak halqasida klapaning yaratilishi shuningdek, klapan ustida bakterial ifloslanish kamayishi hisobiga xolangit hosil bo'lishi uchun imkoniyatni kamaytirishi mumkin. Klapan halqada Ru bo'yicha Y-simon yoki ingichka ichakning izolatsiyalangan segmentida anastomozni shakllantiradi. Bizning 60 tadan ortiq Kasai operatsiyasini bajarishdagi tajribamiz eksteriorizatsiyasiz ham safro passaji tiklanishini muvaffaqiyatli nazorat qilish va reflyuks-xolangitning profilaktikasini amalga oshirish mumkin deb fikrlashimizga asos bo'ladi.

Biliar atreziyaning pufakli va umumiy o't yo'llarining distal bo'limlaridan o'tiladigan, korrigirlanadigan boshqa ko'rinishlarida jigar darvozalarida operativ muolaja bosqichi yuqorida ta'riflangandan farq qilmaydi. Jigar darvozalarida kista bilan nuqsonning korigirlanadigan variantlarida kamdan kam holatlarda jigar ichi o't yo'llari bilan bog'langan bo'ladi. Shuning uchun ko'r tugagan kista uchi bilan ichak anastomozni yetishmovchiligi ko'p uchraydi. Bunday variantda normal jigar ichi yo'llar bilan xabarlashuv bo'lgan holatlarni umumiy o't yo'llari kistlariga bog'liq deyish to'g'ri bo'ladi.

Agar umumiy o't yo'lining pufakli kistoz o'zgartirilgan va distal bo'limlari o'tishli bo'lsa, ichak halqasidan foydalanib rekonstruksiyaga kelmasdan, shunchaki jigar darvozalari bilan o't pufagi anastomozini yotqizish mumkin. Pufak arteriyasidan qon bilan ta'minlanishni saqlagan holda o't pufagining ehtiyotlik bilan mobilizatsiyasi pufakni bevosita darvozalar bilan anastomozlash imkonini beradi. Gipoplazirlangan kistoz va umumiy yo'llar ba'zan dastlab safro drenaji (o'zi orqali uning butun hajmini o'tkazish) bilan to'liq ta'minlashga qodir emas. Bunday holatlarda dekompressiya

uchun vaqtinchalik naychadan foydalanish anastomozga xavfsiz bitish, distal yoʻllarga esa – tobora kengayish imkonini beradi. Agar oʻt pufagi drenaj uchun muvaffaqiyatli ishlatilishi mumkin boʻlsa, operatsiyadan keyingi xolangit xavfi deyarli boʻlmaydi.

**Operatsiyadan keyingi asoratlar.** Xolangit ayniqsa portoenterostomiyadan keyingi birinchi 2 yil ichida ancha koʻp uchraydigan asorat. Uning rivojlanishiga ikki omil sharoit yaratadi: (1) xolestaz – safroning yoʻllardan «mikroskopik» oqimi bilan bogʻliq biliar atreziyaning ajralmas komponenti va (2) ichak halqasida bakteriyalarning kolonizatsiyasi bilan tushuntiriladigan bakterial kontaminatsiya. Ichakning har qanday halqasi operatsiyadan keyingi birinchi oy davomida ichak florasi bilan egallanadi. Kasai operatsiyasidan soʻng oʻt oqimining tiklanmasligi yoki ichak halqasi oʻt pufagi (portoxolesistostomiya) bilan anastomozlangan hollardagi operatsiyadan keyingi xolangit rivojlanishi boʻlmasligi.

Xolangit isitma, leykositoz va bilirubin bilan, tashqi drenirlash boʻlganida esa – ajraladigan safro miqdorining kamayishi bilan namoyon boʻladi. Bu jiddiy asorat, chunki xolangitning navbatdagi har bir xurujidan soʻng jigar funksiyasi yomonlashadi, bunda safro oqimining butunlay toʻxtash xavfi katta. Davolash birinchi navbatda keng spektrli antibiotiklarning (masalan, imipenem-xilastatin) majburiy vena ichiga kiritilishidan iborat boʻlishi kerak. Mavjud simptomlar, odatda, tez – 24–48 soat ichida bartaraf etiladi, lekin safroning yetarli oqimi 5–7 kundan soʻng tiklanadi. Bu davr davomida antibiotikoterapiya davom ettiriladi. Davolanishga boʻysunmaydigan oʻjar xolangit holati va safro oqimining butunlay toʻxtash xavfi boʻlganida steroidlarning vena ichiga kiritilishi foydali boʻladi.

Antibiotiklarning profilaktik kiritilishi qarshi koʻrsatilgan, chunki ular ichak halqasi bakterial florasiga minimal taʼsir koʻrsatadi va xolangit profilaktikasi nuqtayi nazaridan foydasiz. Shunga qaramasdan, koʻpgina tibbiy markazlarda antibiotiklarning, odatda, sulfametoksazol-trimetopriya, profilaktik kiritilishidan foydalanishadi. Biz bu preparatlarni xolangit retsidivlarini davolash uchun «asraymiz».

**Safro oqimining toʻxtashi.** Portoenterostomiyadan soʻng keladigan eng jiddiy muammolardan biri – odatda, xolangit hujumi bilan

bog'liq va operatsiya natijalarini agar oqimni tiklab bo'lmasa yo'qqa chiqaradigan safro oqimining to'liq to'xtashi. Bunday holatlarda biz asoratlanmasdan kortikosteroidlarning zarbli dozasi belgilaymiz va uni keyingi 3–5 kun davomida pasaytiramiz. Kortikosteroidlar safro hosilasiga ikki xil ta'sir qiladi, safro oqimi kislotomustaqil fraksiyasini oshiradi va safroning ingichka yo'llar orqali o'tishini yengillashtirgan holda periduktal oqimni kamaytirishi mumkin bo'lgan yallig'lanishga qarshi ta'sirga ega. Biz metilprednizolonning qisqa zarbli dozasi – 10 mg/kg beramiz va uni 3–5 kun davomida kamaytiramiz. Safroning dastlab yaxshi oqimi kutilmaganda to'xtaydigan va kortikosteroidlarning kiritilishiga reaksiya bo'lmagan holatlarda jigar darvozalari reviziyasi bilan takroriy muolaja yetarlicha effektli bo'lishi mumkin. Biz operatsiya qilgan 12 boladan 11 tasida buzilgan safro oqimi tiklandi va faqat bir holatda takroriy operatsiyaga ko'rsatmalar paydo bo'ldi. Agar safroning normal yaxshi oqimi erta o'rnatilmasa, takroriy operatsiya kamdan kam holatlarda samarali bo'ladi.

**Portal gipertenziya.** Portal gipertenziya ko'pincha hatto safroning oqimi ajoyib bo'lgan bolalarda ham portoenterostomiyadan keyin rivojlanadi. Buning sabablaridan biri tashqi oqimlarda dastlabki yallig'lanuvchi jarayon turli darajada jigar ichi tarmoqchalarini ham zararlashidir. Bundan tashqari, ba'zi bemorlarda muvaffaqiyatli o'tkazilgan portoenterostomiyaga qaramasdan fibroz rivojlanadi.

Portal gipertenziyaning klinik namoyon bo'lishlari qizilo'ngach varikoz tugunlaridan qon ketishi, gipersplenizm va astsitni o'z ichiga oladi. Vaqt o'tishi bilan portal gipertenziya simptomlari va uning turg'un rivojlanish xavfi kamayishi mumkin, bu qon ketishlari og'irligi va chastotasining kamayishida ifodalanadi. Bunday ijobiy dinamika sabablarini tushuntirish qiyin. Faqatgina bu jigar parenximasi holatining yashilanishi yoki spontan portotizimli shuntlarning rivojlanishi bilan bog'liq deb taxmin qilish mumkin. Har qanday holatda, bunday dinamikaning ehtimoli isbot qilingan, bu keskinlashuvda jigarning qoniqtiradigan funksiyasi saqlangunicha (ikteriklik yo'q, koagulopatiya yo'q, albumin zardobning normal darajasi) o'tkazish kerak bo'ladigan uzoq muddatli konservativ terapiya taktikasini oqlaydi. Operatsiyadan so'ng rivojlangan portal

gipertenziyasi bo‘lgan bolada jigarning funksiyasi yomon bo‘lganida jigar transplantatsiyasi haqidagi masala qo‘yilishi kerak.

Yog‘ almashinuvi buzilishi va yog‘ erituvchi vitaminlarning yetishmovchiligi. Safro tarkibida bo‘lgan tuzlar yog‘ning normal absorbatsiyasi uchun zarur. Shuning uchun biliar atreziyasi bo‘lgan bolalarda, operatsiyadan oldin va keyin safro oqimining pasayishida yog‘ absorbsiyasi va yog‘da eriydigan vitaminlarning (A, D, E va K) buzilishini kutish kerak. Safroning normal oqimi tiklanmagunicha, yog‘ga ega preparatlar qo‘llanilishi kerak, ularda eng ma‘quli MCT trigitseridlari (medium-chain triglycerides – «o‘rta zanjir» triglitseridlari) hisoblanadi. MCT bevosita ichak shillig‘i orqali mitsela, emulgirlangan va gidrolizsiz absorbiratsiyalanadi. Yog‘da eruvchi vitaminlarning yetishmovchilik oqibatlari va keskinlashuvlari raxit (D vitamin), ataksik mionevropatiya (E vitamin), koagulopatiya (K vitamin) va keratopatiya (A vitamin) ko‘rinishida namoyon bo‘ladi. Bu asoratlar erta operativ muolaja, vitaminlarning zardob darajasi va vitamin yetishmovchiligi profilaktikasi yoki to‘g‘rilanishi maqsadida mos keluvchi qo‘shimchalarning e‘tiborli monitoringida minimumga tushirilishi mumkin.

**Natijalar va oqibat.** Ayonki, operatsiya amaliyotiga Kasai bo‘yicha portoenterostomiyaning kiritilishi biliar atreziyali bolalar uchun prognozni sezilarli o‘zgartirdi. Ma‘lumki, bemorlarning bor yo‘g‘i 15 foizi nuqsonning korrigirlanadigan anatomik tipiga ega va avvallari ular kamdan kami operatsiyadan keyin uzoq vaqt yashagan. Korrigirlanmaydigan shakllar holatlarida esa jigar yetishmovchiligi rivojlangan va erta o‘lim kelib chiqqan. Biliar atreziyali operatsiya qilinmagan bolalar o‘rtacha 10–12 oy yashagan. Portoenterostomiyadan keyin esa ko‘p sonli tadqiqotlar ma‘lumotlari bo‘yicha, bu bemorlarning 50 foizi 10 yil yashaydi. Yashovchanlikni aniqlovchi asosiy omillar: (1) operativ muolaja vaqtida bola yoshi – 2 oydan katta emas, (2) operatsiyadan so‘ng safro oqimi tiklanishining samaradorligi, (3) jigar darvozalarida mikroskopik ayon yo‘l tuzilishlarining borligi, (4) parenximaning zararlanish darajasi va (5) Kasai operatsiyasini o‘tkazishning texnik o‘ziga xosliklari (!).

Gistologik tadqiqotlarda aniqlanadigan jigar o‘zgarishlarining

yashovchanlikka ta'siri haqida fikrlar juda qarama-qarshidir. Ba'zi tadqiqotchilar yakun va gistologik ma'lumotlar orasida aloqa topishmaydi. Biroq parenxima murakkab degeneratsiyasi maxsus alomatlari va ulkan hujayralar ifodalangan transformatsiyasi orasidagi ayon korrelatsiya yomon prognoz haqida gapirishi shubha uyg'otmaydi. Gistologik kartinalar va u o'zgarishi mumkinligi izohni murakkablashtiradi. Masalan, portoenterostimiyadan so'ng ba'zan hujayra infiltratsiyasi va gepatofibroz kartinasining yaxshi dinamikasi kuzatiladi. Safroning yetarli bo'lmagan oqimi bo'lgan bemorlarda gistologik o'zgarishlar, qoidaga ko'ra, rivojlanadi. Dastlab bo'lgan jigar zararlanishi xarakteri prognostic ahamiyati hali to'laligicha o'rnatilmagan.

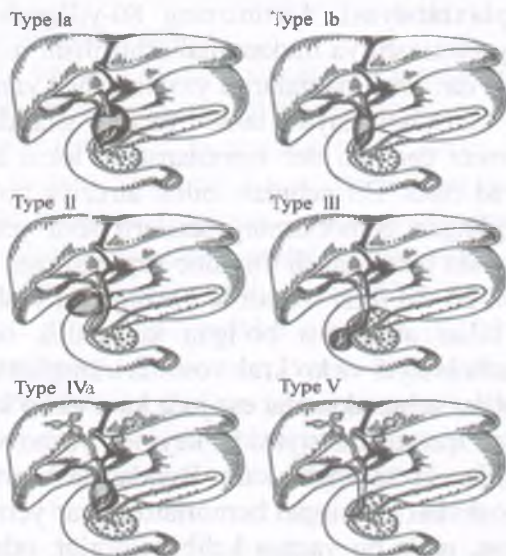
Operativ muolajalarning texnik omillari juda muhim, lekin ham miqdorli, ham sifatli tahlilga bo'ysunishi qiyin. Jarrohlik bilan davolashning yakunlanishi uchun muolajaning texnik omillari juda muhim ahamiyatga ega, shu jumladan, o't yo'llarning qoldiqlari ajralashi, ularni kesish chegarasi, anastomozlash metodi va asoratlarning oldi olinishi.

**Jigar transplantatsiyasi.** Asrimizning 80-yillarida jigar transplantatsiyasining kiritilishi va mukammallashtirilishi biliar atreziyasi bo'lgan bolalarda davolash natijalarini yaxshilashga yangi turtki berdi. Garchi jigar transplantatsiyasi tanlov metodi sifatida Kasai operatsiyasining o'mini egalladi deb hisoblansada, lekin bir necha dalillar bu fikrni rad etadi. Birinchidan, biliar atreziya bo'yicha portoenterostomiya qilingan bemorlarning sezilarli soni yetarlicha uzoq yashashadi va bunda butun umrli immune-supressiyaga muhtoj emas (50 foizi 5 yil va 25–30 foizi o'smirlik yoshigacha yashaydi). Kasai operatsiyasiz biliar atreziyasi bo'lgan ko'pchilik bemorlar 1–2 yoshdan ko'p yasholmaydi va ko'krak yoshida transplantatsiyani talab qiladi. Kichik bolalar uchun donorlar esa juda kam va ko'krak yoshidagi bemorlarda, jigar transplantatsiyasida keyingi yashovchanlik katta yoshdagi bolalardan ko'ra ancha kam. Bundan tashqari, agar Kasai operatsiyasini boshidan kechirgan bemorlarda jigar yetishmovchiligi bari-bir rivojlansa, unda bu vaqtga kelib bemorlar, odatda, ko'krak yoshidagi bolalardan ancha katta yoshda bo'ladi, va shuning uchun ham jigar ko'chirilishi bilan bog'liq stress holatlaridan yaxshi

o'tishadi. Oldindan o'tkazilgan portoenterostomiya operatsiyasining jigar transplantatsiyasi natijalariga taxmin qilinadigan yomon ta'siri obyektiv ma'lumotlar bilan hech qachon tasdiqlanmagan.

## 14.2. Umumiy o't yo'li kisti

Umumiy o't yo'li kistasi birinchi marta 1852-yil ta'riflangan. 1959-yilda Alonso-Lej kistalarni 3 kategoriyaga bo'lgan holda ularning sinflanishini yaratdi. I tip – umumiy o't yo'lining kistoz kengayishi – eng tipik shakl. II tip – umumiy o't yo'lining divertikuli va III tip – xoledoxotsele. Keyin, odatda, jigar ichi kistoz zararlanishi bilan birlashadigan IV va V tiplar qo'shildi. IV tipda ham jigar ichi kistalari, ham umumiy o't yo'li kistalari bo'ladi. Agar umumiy o't yo'li kistasi bo'lmasa, lekin jigar ichi kistali zararlanishi bo'lsa, unda patologiyani V tip yoki Karoli (Caroli) kasalligi sifatida baholash kerak (14.8-rasm). Umumiy o't yo'lining ko'pchilik kistalari I va IV tiplarga tegishli ekan, biz ko'proq nuqsonning aynan shu ikki variantini ko'rib chiqamiz.



14.8-rasm. Alonso-Lej bo'yicha xledox kistalarining besh tipi.

**Patogenezi.** O't yo'llari jigar divertikulida embrional rivojlanishning 4-haftasi davomida shakllanadi. Divertikul ikki komponentga ega: proksimal oshqozon osti bezining ventral qismi va umumiy o't yo'lga, distal esa – o't pufagi, pufak yo'li va proksimal o't yo'llariga boshlanish beradi.

Rekanalizatsiya natijasida yo'l ochiladi, buning natijasida oshqozon osti bezi va umumiy o't yo'lini denirlaydigan umumiy kanal hosil bo'ladi. Oshqozon osti bezi qo'shilishi va aylanshidan so'ng umumiy kanal qolishi mumkin, yoki pankreatik va umumiy o't yo'llari 12-uzuk ichakka alohida tushadi.

Dastlab, umumiy o't yo'li kistasi umumiy o't yo'li okklyuziyasi embrional bosqichi davomida epiteliyning notekis proliferatsiyasi natijasida hosil bo'ladi. Bu konsepsiya keng tarqalgan, lekin isbot qilinmagan. So'nggi yillarda bu patologiya hosil bo'lishini tushuntiradigan va biz tomondan ham eng to'g'risi deb qabul qilinadigan, zararlanish mexanizmining isbotlarini beruvchi 16 gipoteza taklif qilingan.

So'nggi vaqtlar asosida pankreatobiliar reflyuks roli haqida taklifi yotadigan patogenezi nazariyasi mashhur bo'ldi, chunki umumiy o't yo'li kistasi bo'lgan bemorlarda ko'pincha pankreatobiliar kanal bo'ladi. Ushbu gipoteza pankreatik yo'lining umumiy safroga tushish proksimal joylashgan joyi rivojlanishining kritik bosqichi vaqtida biliar tizimga pankreatik sekret reflyuksini shartlashini ko'zda tutadi.

Yo'l devorchasi kimyoviy va enzim destruksiya uning kistoz kengayishiga olib keladi. Biroq agar pankreatik reflyuks gipotezasi qabul qilinsa, unda o't yo'llarining ko'p uchraydigan segmentar emas, diffuzli zararlanishini kutish kerak. Bundan tashqari, umumiy o't yo'lining kistasi holatlarida pankreatik yo'l ham anomal bo'lishi kerak.

Shunday qilib, pankreobiliar og'iz ushbu patologiyaning umumiy o't yo'li kistasi bilan sababli aloqasi haqida gapirish imkonini beradigan omil sifatida ko'rib chiqilmasligi kerak. Alternatev gipoteza umumiy o't yo'li kistasi bir anomaliyani emas, biri anomal pankreobiliar og'iz bo'lishi mumkin bo'lgan pankreobiliar tizim embriogenezi nuqsonlarining bir qanchasini o'zida namoyon bo'lishini ko'zda tutadi.

Umumiy o't yo'li kistasi aholisiga ushbu patologiyaning ommalashtirilgan barcha holatlarining uchdan ikkisi to'g'ri keladigan



Yaponiyada ko‘p uchraydi. Irgidan qat‘iy nazar, kistalarning qizlarda ko‘p bo‘lishi kuzatiladi – qizlar : o‘g‘il bolalar nisbati 3 : 1 ni yoki hatto 4 : 1 ni tashkil etadi. Garchi umumiy o‘t yo‘li kistasi har qanday yoshda uchrasada, lekin barcha kuzatuvlarning yarmidan ko‘pi hayotining birinchi 10 yilini yashagan bolalarga to‘g‘ri keladi.

**Klinikasi.** Kistaning asosiy namoyon bo‘lishi – oy va hatto yillar davomida ushlanshi mumkin bo‘lgan yengil keladigan sariq kasalligi. Simptomlarning klassik triadasi qorindagi og‘riqlar, sariq kasalligi va ko‘proq katta yoshdagi bolalarning faqatgina uchdan birida aniqlanadigan qorinda o‘simtasimon hosilaning borligini o‘z ichiga oladi. Bundan tashqari, ba‘zan xolangit va pankreatit ko‘rinishida erta namoyon bo‘lishlar kuzatiladi. Kechki simptomlarga keladigan bo‘lsak, unda bu yerda tushuntirib bo‘lmas pankreatitda o‘zidan o‘zi kelib chiqishi kerak bo‘ladigan birinchi tashxis haqida gapirishi kerak bo‘ladigan mashhur aforizm qo‘llanilishi mumkin - bu umumiy o‘t yo‘lining kistasi. Diaqnoz qilinmagan kista safro-tosh kasalligi, sirroz, portal gipertenziya, absess yoki jigar karsinomalari rivojlanishiga olib keladi. Kamdan kam holatlarda safro peritonitis bilan bog‘liq o‘tkir qorin tasviri bilan namoyon bo‘ladigan kista yorilishi kelib chiqishi mumkin.

Kichik bolalarda umumiy o‘t yo‘lining kistasi klinik namoyon bo‘lishlari ancha katta yosh bemorlari va kattalar bilan taqqoslaganda turlicha variatsiyalanadi. Ko‘pchilik ko‘krak yoshdagi bolalarda sariq kasalligi bo‘ladi, boshqa tomondan – ba‘zan simptomsiz kechish bo‘lishi ham mumkin. Agar faqat kista palpirlanadigan katta o‘lchamlarga yetmasa, va agar ultratovushli tadqiqot o‘tkazmasa, unda hayotning birinchi oylarida sariq kasalligi bilan namoyon bo‘ladigan ko‘pgina boshqa holatlardan differensatsiyalashning deyarli iloji yo‘q. Ko‘pgina ko‘krak yoshidagi bolalarda kista ko‘pincha mustaqil tug‘ma anomaliyadan ko‘ra biliar atreziyaning namoyon bo‘lishini o‘zida namoyon etadi.

Ko‘pincha umumiy o‘t yo‘lining terminal bo‘limi to‘liq obstruksiyasi kuzatiladi, jigardagi gistologik o‘zgarishlar esa biliar atreziyada uchraydiganlaridan differensiyalanmaydi. O‘t yo‘llarining o‘tish darajasi esa juda keng variatsiyalanadi. Keltirilgan barcha sharoitlar bilan ko‘krak yoshidagi bolalarda umumiy o‘t yo‘li kistasi ko‘pincha

biliar atreziyaning korrigirlanadigan shakli sifatida qabul qilinadi.

Kistada jigar ichi yo'llari normal yoki kengaygan, biliar atreziyada esa – gipoplazirlangan bo'ladi. Terminologiyadagi fikrlarning ajralishi ham jarrohlik bilan davolashga, ham zararlanişning bu ikki ko'rinishini prognoz qilinishiga nisbatan axborotda adashishga olib keladi.

Umumiy o't yo'lining kistasi klassik kartinasi jigar parenximasining normal ko'rinishida uning kengayishini va yo'lning terminal bo'limi qisman obstruksiyasini o'zida namoyon etadi. Mikoskopik kista devorchasi deyarli faqat fibroz ulovchi to'qimadan tashkil topgan, shilliq qoplama esa yaralangan yoki yo'q. Aytib o'tish kerakki, bu gistologik o'zgarishlar kista drenirlanishi operatsiyasidan so'ng hosil bo'ladigan ko'pgina keskinlashuvlarning kelib chiqishini tushuntiradi – anastomoz strikturasi, biliar staz va karsinoma.

**Diagnostikasi.** Ultrasonografiya – umumiy o't yo'li kistasiga shubha bo'lgan bolalarning tekshiruvi boshlanganida eng yaxshi metod (14.9-rasm).



14.9-rasm. UTT –  
xoledox kistasi.



14.10-rasm. Biliar traktning kistoz  
transformatsiyasi KTsi.

Gepatobilpar sintigrafiya birlashgan jigar ichi kistoz kasalligini, shuningdek, agar u bo'lsa, qisman biliar obstruksiyani namoyon

qilishga yordam beradi. Ko'p vaqt standart diagnostik metod bo'lgan (lekin endi kamdan kam qo'llaniladigan) oshqozon-ichak traktining kontrast tekshiruvi, agar u katta o'lchamlarga ega bo'lsa, kista bilan yopishadigan a'zolarining ko'chishini ko'rsatadi. Kompyuter tomografiyasi umumiy o't yo'li kistasining o'rab turgan tuzilishlar bilan aloqasini aniqlaydi (14.10-rasm).

Oral yoki vena ichki xolangiografiyasi ko'p uchraydigan giperbilirubinemiya tufayli qo'llanilishda cheklanishga ega va deyarli tarixda qoldi. Jigar orqali xolangiografiya va endoskopik retrograd xolangiopankreatografiya (ERXP), garchi invaziv jarayonlar hisoblansa-da, lekin jigar ichi va tashqi zararlanishning tarqalishini aniqlash imkonini beradi (14.11-rasm).



**14.11-rasm. Xoledox kistasida teri orqali-jigar orqali xolangiografiya.**

Ba'zan ERXP infeksiyalanishi va buning natijasida, bemorlarimizning birida bo'lgani kabi xolangit rivojlanishiga olib kelishi mumkin.

**Davolash.** Kistaning tashqi drenirlanishi faqat og'ir holatda joylashgan bemorlarda, favqulodda dekompressiya qilish maqsadida qo'llanilishi kerak. Sfinkteroplastika va xolesistogastrostomiya ho-

zirgi vaqtda, faqatgina tarixiy qiziqish uygʻotadi. Kistaning kesilishidan soʻng proksimal va distal yoʻllari orasida toʻgʻri anastomozning qoʻyilishi amalga oshirilgan, lekin juda kam, chunki umumiy oʻt yoʻli kistasida, odatda, umumiy oʻtyoʻlining distal boʻlimi koʻpuchraydigan obstruksiya boʻladi. Operativ muolajalarning ikki koʻrinishi koʻp qoʻllaniladi – sistoenterostomiya va kistaning kesilishi.

**Sistoenterostomiya.** Ichki drenirlaydigan muolajalarning koʻp eslatiladigan ustunligi (xoledoxosistoduidenostomiya va Y-simon Ru boʻyicha xoledoxosistoeyunostomiya) ularning xavfsizligi hisoblanadi. Biroq hozirgi vaqtda letallik darajasi ichki drenirlash va kistaning kesilishida deyarli bir xil. Bundan tashqari, kista drenirlanishidan keyingi keskinlashuvlar chastotasi (40–60 %) bu muolajaning har qanday talqin qilingan jarrohlik xavfsizligining koʻtarilishini tenglashtiradi. Asoratlari yuqori chastotasining asosiy sababi, biliar rekonstruksiya uchun zararlangan toʻqimadan foydalanishdir. Umumiy oʻt yoʻli kistasi chandiqli toʻqimadan tashkil topar ekan, unda operatsiyadan soʻng u normal kalibrgacha kamdan kam kichrayadi. Mos ravishda, biliar staz saqlanadi, va demak, retsidiviraydigan xolangit va tosh paydo boʻlishi uchun yaxshi sharoit yaratiladi. Bundan tashqari, koʻpgina holatlarda normal epiteliyal qoplama yoʻqligi anastomoz yotqizishda shilliqni shilliq bilan taqqoslash imkonini bermaydi, bu torayishning rivojlanishiga qarshilik qiladi.

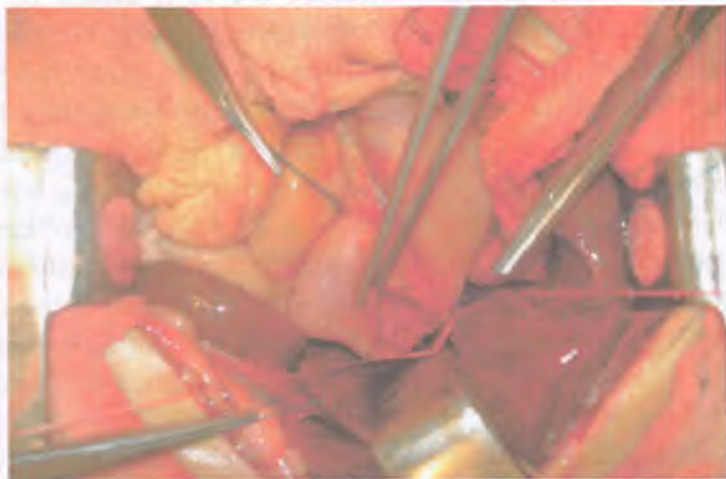
Biliar staz kanserogeneza qarshilik qiluvchi holat hisoblanadi. Biz staz sharoitlarida birlamchi safro kislotalarining dekonyugatsiyasi sodir boʻlishi haqida gipotezani qoʻllaymiz, bu bakteriyalarning rivojlanishiga olib keladi. Ikkilamchi safro kislotalaridan (litoxolev) biri kanserogen kabi maʼlum. Umumiy oʻt yoʻli kistasida biliar karsinoma ifodalanish chastotasi 2,5–4,7 %ni tashkil qiladi – bu umumiy populatsiyadan 20 marta koʻp. Karsinoma tashxisi oʻrnatilganidan soʻng yashashning oʻrtacha davomiyligi bor yoʻgʻi 8,5 oyni tashkil etadi. Kista kesilganidan soʻng esa bu keskinlashuv rivojlanish xavfi, jigar ichi birlashgan kistoz kasalliklari boʻlgan holatlarni hisobga olmaganda deyarli yoʻqotiladi.

Kistani kesish bo'yicha birinchi operatsiyalarda letallikning yuqori darajasi kuzatilgan bo'lsada, biroq hozirgi vaqtda bu ko'rsatkich ichki drenirlashdan keyingi letallikdan farq qilmaydi. Letallik darajasining pasayishi qisman jarrohlik texnikasining o'zgarganligi bilan tushuntirilishi mumkin. Oldin operativ muolaja intakt kistaning jigar darvozasi tomirlaridan ajratilishini ko'zda tutgan, bu ko'pincha tomirlarning siljishi va kista atrofidagi yallig'lanish reaksiyasi tufayli juda xavfli bo'lgan. Ifodalangan ulash jarayonida tomirlarni tasodifan zararlash xavfini kamaytirish uchun biz kesish kistaning ichidan amalga oshiriladigan texnikadan foydalanamiz.

**Operatsiya texnikasi.** Intraoperatsion ravishda, odatda, pufak yoki kista orqali pakreatik yo'l tushgan joyni namoyon qilish va jigar ichi kistoz kasalligining tarqalganligini aniqlash uchun xolangiografiya amalga oshiriladi. Agar bu axborot oldinroq boshqa tadqiqot metodlari bilan olingan yoki agar kista juda katta, va mos ravishda, bu tuzilmalarni identifikatsiyalash imkonini bermasa, xolangiografiya qilinmaydi. Kistaga chok-ushlovchilarni qo'yishadi va old devor orqali uni medial va lateral devorchalarga cho'zgan holda ko'ndalang kesim qilinadi. Agar oldinroq sistoenterostomiya o'tkazilgan bo'lsa, unda kesimni medial va lateral devorchalarga cho'zgan holda kista anastomoz joyi orqali ochiladi. Har qanday holatda kistaning orqa pastki devori intakt qoldiriladi. Orqa devorning ajratilishini uni qalin ichki va ingichka tashqi qatlama bo'lish yo'li bilan amalga oshiriladi.

Kesish burchaklaridan birida gemostazdan boshlanadi va uning boshqa tomoniga yetmaguncha davom ettiriladi. Ichki qatlamni butun atrofda ko'ndalang kesimni yakunlash uchun kesiladi. Endi kistaning ichki devorchasini ko'r to'g'rilash yo'li bilan tashqi devordan ajratish («yechish») mumkin. Pufak yo'li deyarli doim umumiy o't yo'li kistasiga tushar ekan, o't pufagi olib tashlanadi. Proksimal ajratish kistaning normal umumiy jigar yo'liga o'tish joyigacha davom ettiriladi, va uni o'sha yerda kesib o'tiladi. Bu o'tish, odatda, aniq ifodalangan va shuning uchun oson tanish

mumkin. Distal ravishda mobillashtirilgan ichki devorchani uning pankreatik yo‘li bilan ulanishigacha yoki, agar u ajratish jarayonida uchramasa, unda umumiy o‘t yo‘lining tramural qismigacha ajratiladi. Kistani bevosita pankreatik yo‘l ulanishidan proksimalroq tikiladi. Operatsiyani Y-simon xoledoxoeyunostomiyani ingichka uzluksiz so‘riladigan choklar bilan uchma-uch ichak va normal umumiy o‘t yo‘li orasida yotqizish bilan yakunlanadi.



**14.12-rasm. Umumiy o‘t yo‘li kistasining ichki kesilishi yakunlanganidan keyingi operatsiya vaqtidagi rasm. Jigar darvozalarida umumiy jigar yo‘lidagi choklar.**

Jigar ichi biliar daraxt tarmoqlarida kistoz anomaliyasining bo‘lishida ancha to‘g‘ri muolaja qo‘llanilishi mumkin. Bunday holatlarda umumiy jigar yo‘li jigar darvozalarida kesiladi. Kesimni jigar ichi kistasigacha davom ettiriladi. Biliar tizim «cheti» bilan ichak anastomoz safroning erkin oqimiga eng yaxshi sharoit bilan ta‘minlaydi. Boshqa tadqiqotchilardan farqli o‘laroq, biz kalibr kichrayishining uzoq davrida bu yaxshi drenirlanadigan jigar ichi kistalarini ko‘rmadik.

**Tashqi yo‘l.** Retsidivlaydigan infeksiya natijasida yallig‘lanish reaksiyasi bo‘lmagan kichik kistalari bo‘lgan bolalarda kistaning kesilishi tashqi yo‘ldan butunlay xavfsiz amalga oshirilishi mumkin. Kistani bunday holatlarda gepatoduodenal ulanmada o‘rab turuvchi tuzilmalardan to‘liq mobilashtirishadi. Biroq bu ijobiy sharoitlarda ham kistani pankreatik yo‘l tushgan joyni aniqlash uchun kesishmagacha ochish kerak.

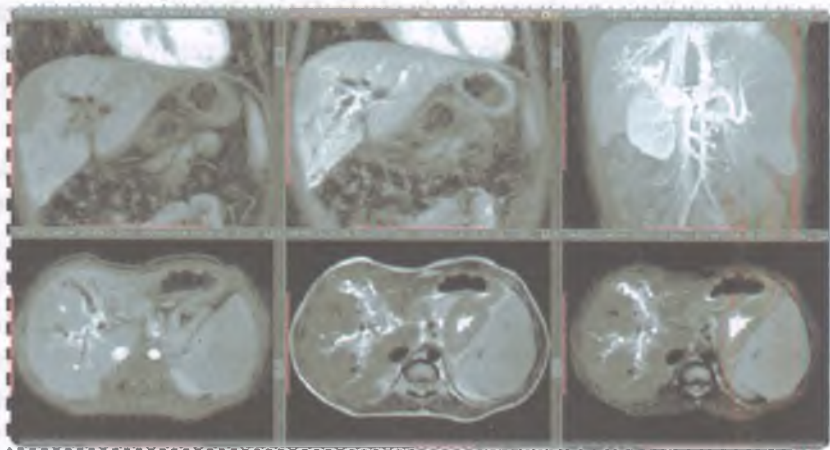
**Jigar ichi biliar kistalar.** Umumiy o‘t yo‘li kistasi bo‘lgan deyarli barcha bemorlarda jigar ichi kistoz kasalligi bo‘ladi. Bu kasallikning uch tipga ajratiladi. Birinchi tip – biliar traktning uzoq vaqt mavjud bo‘lgan qisman obstruksiyasi natijasida hosil bo‘ladigan va obstruksiya to‘xtatilganidan so‘ng yo‘qoladigan oddiy kengayish. Ikkinchi tip – jigar ichi biliar daraxtining birinchi tarmoqlari kistoz anomaliyasi. Bunda distal jigar ichi yo‘llarning kalibri normal – yo‘llarning kengayishi tug‘ma hisoblanishi va bu yerda obstruksiyaning aloqasi yo‘qligining ko‘rsatkichi. Bu shaklda umumiy o‘t yo‘li kistasining kesilishi jigar darvozalarida kesimning birlamchi yo‘llargacha davom ettirilishi bilan amalga oshirilishi kerak, bu haqida quyida to‘xtalamiz.

Uchinchi tipda jigar ichi kistoz zararlanishi umumiy o‘t yo‘li patologiyasining yetakchi komponenti hisoblanadi. Bunda o‘t yo‘llarining birlamchi, ikkilamchi va uchlamchi tarmoqlari ko‘pgina kistalar bilan sezilarli darajada deformatsiyalangan.

Zararlanishning 2- va 3-tiplarda umumiy o‘t yo‘li kistasi kesilganidan so‘ng, jigar ichi kistalari, odatda, qoladi. Jigar ichi biliar kistalar bo‘lgan bemorlarda, «Karoli kasalligi» tashxisi qo‘yilishi mumkin, garchi bu yetarlicha to‘g‘ri hisoblanmaydi, chunki Karolinining original xabarida ko‘pgina jigar ichi kistalari ta‘riflangan, bunda jigar tashqi yo‘lining sezilarli kistoz anomaliyasi bo‘lmagan, va shuningdek, xoledoxo-duodenal og‘iz haqida gapirilmagan (14.13-rasm).

**Umumiy o‘t yo‘lining atipik kistasi.** Umumiy o‘t yo‘llari kistasining biliar anomaliyalar bilan birga kelishi haqida xabarlarining

o' sayotgan chastotasi ushbu patologiya izolatsiyalangan nuqson emas, jigar ichi biliar kistalari, cho'zilgan umumiy kanal, umumiy o't yo'li terminal bo'limining ko'p uchraydigan obstruksiyasi kabi pankreobiliar tizimning rivojlanishdagi buzilishlar kombinatsiyasi hisoblanishi haqida bildiradi. Har qanday kombinatsiyada yagona umumiy «maxraj» – umumiy o't yo'lining kistoz zararlanishi, biroq bu birlashtiradigan omil shartli tanlangan.



14.13-rasm. Karoli kasalligida KT.

Yo'llar anomaliyalarining birlashgan kam uchraydigan va doimiy turli variantlari ayrim hollarda kistoz komponent yo bo'lmasligi, yo juda sust ifodalangan bo'lishini tasdiqlaydi. Nuqsonning ana shu ko'rinishi umumiy o't yo'li kistasining atipik shakli sifatida belgilanadi. Patologiyaning bu turga kiritish uchun asosiy sabab mikroskopik umumiy o't yo'li kistasi qurilishining absolyut nusxasini beruvchi tashqi o't yo'llarining arxitektonikasida gistologik aniqlanadigan cheklanishlar hisoblanadi. Bunda klinik namoyon bo'lishlar ushbu anomaliyaning boshqa shakllarida kuzatiladiganlariga o'xshash.

**Karoli kasalligi.** Jigar ichi kistoz kasalligi bo'lgan bemorlarda staz, xolangit saqlanishi, tosh va karsinoma hosil bo'lishining katta



xavfi mavjud. Bunday holatlarda umumiy o't yo'li kistasining kesilishi, agar u bo'lsa – jarrohlik bilan davolashda birinchi qadam. Agar kistoz kasallik jigarning ko'proq bir hissasida yoki bir segmentida lokallashsa, keskinlashuvlar rivojlanishining oldini olish uchun lobektomiya yoki segmentektomiya kerak bo'ladi. Barcha to'rt jarrohlik segmentlarining kistoz kasalligi bilan zararlanishi bo'lgan bemorlarda ba'zan og'ir oqibat jigar transplantatsiyasi talab qilinadi.

**Xoledoxotsele.** Xoledoxotsele shakliga ega kista, odatda, ikki barmoq ichak shillig'i qoplamasida bo'ladi. Ba'zi holatlarda qoplama o't yo'lidagini yodga solidi. Xoledoxotseledagi operatsiya uni devorchasining qisman kesilishi («qopqoqning ochilishi») va pankreatik va umumiy o't yo'llarining sfinkteroplastikasidan tashkil topadi.

O't yo'llarining gipoplaziyasi (biliar gipoplaziya) juda kichik lekin aniq ko'rinadigan va rentgenologik o'tiladigan tashqi o't yo'llari borligi bilan xarakterlanadi. Tashxis odatda sariq kasalligi bo'lgan bolalarda diagnostik lapartomiya vaqtida qo'yiladi. O't yo'llari gipoplaziyasi mustaqil nozologik birlik hisoblanmaydi, u turli gepatobiliar buzilishlarning namoyon bo'lishlarini o'zida namoyon etadi: neonatal gepatit,  $\alpha$ -antitripsin yetishmovchiligi, jigar ichi o't yo'llarining atreziyasi, Allagile sindromi (arteriojigar displaziyasi) va jigar ichi o't yo'llarining sindromdan tashqi yetishmovchiligi.

Biliar daraxtning gipoplaziyasi safroning pasaygan oqimi natijasida uning harakatsizlikdan atrofiyasi bilan tushuntiriladi, lekin haqiqiy tuzilishli (anatomik) zararlanish elementlari ham uchrashi mumkin. Ehtimol, aynan shu sababdan biz dinamikada amalga oshirilgan xolangiografiyada mikroskopik kichik oqimlarning yorug'ligi butunlay yo'qolish holatlari bilan uchragandirmiz. Aytib o'tilganlar ba'zan biliar gipoplaziya o't yo'llarining normal o'tilishi va ularning butunlay okklyuziyasi (biliar atreziya) orasidagi oraliq bosqich hisoblanadi deb aytish imkonini beradi. Bu yo'lni bosib o'tgan ikki bemorimiz keyinchalik patologianatomik tadqiqot ko'rsatishicha birinchi jigar ichi zararlanishiga ega bo'lgan.

Biliar gipoplaziya jarrohlik bilan davolanmaydi. Bunda prognoz

juda variyatsiyali va dastlabki (birlamchi) patologiya xarakteriga bog'liq. Ba'zi bemorlar erta yoshda (ko'krak yoshi) o'lishadi, boshqalari ko'pincha sariq kasalligi, qichima va o'sishdan to'xtashga ega bo'lib o'smirlik yoshigacha yashashadi, ayrim bemorlar esa butunlay tuzaladi.

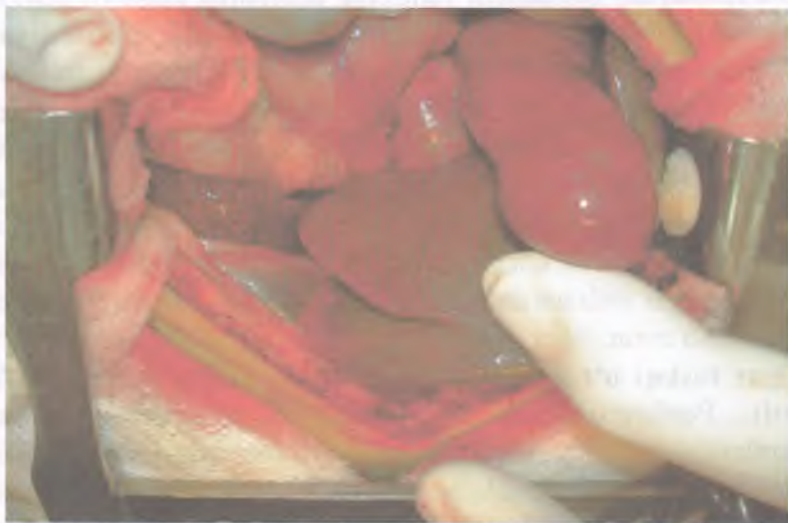
**Safro quyuqlashishi sindromi.** Rh va ABO bo'yicha mos kelmaslik nisbatidan ikkilamchi yangi tug'ilganlarda massivli gemoliz safroning yo'llarda turib qolishi natijasida mexanik obstruksiyaga olib kelishi mumkin. Bu hodisalar (safro turib qolishi va obstruksiya) ba'zan shuningdek, total parenteral iste'mol olgan va kistofibrozi bo'lgan bemorlarda uchraydi. Quyuqlashish shunday darajagacha rivojlanishi mumkinki, oxir-oqibat safro toshlari hosil bo'ladi. Jarrohlik bilan davolash ko'rsatilgan holatlarda muolajani biliar daraxtni yuvish bilan cheklash yetarli, bu samarali. Kamdan kam holatlarda, agar tosh umumiy o't yo'lida hosil bo'lsa, ularni manual olib tashlash zarur.

**Jigar tashqi o't yo'llarining idiopatik perforatsiyasi (safro astsiti).** Perforatsiyaning lokallashuvi deyarli doim (deyarli variantlarsiz) umumiy safro va pufak yo'llarining ulanish joyida bo'ladi. Bu aynan shu ulanish rivojlanishning qandaydir buzilishlarida («xatolarida») eng kam qarshilikka ega joy hisoblanadi degan fikrga olib keladi. Oddiy klinik namoyon bo'lishlar sariq kasalligi bilan birga keladigan qorin hajmining tobora kattalashishidan iborat. Tashxis erkin qorin bo'shlig'ida izotop yig'ilishini namoyon qiladigan gepatobiliar skanerlash asosida qo'yiladi.

Operatsiyada, odatda, «sterillangan» safro astsiti va safro bilan to'lgan psevdokista topiladi. Intraoperatsion xolangiogramma ba'zan ikkilanishga olib keladi, chunki bunday hosila stenoz yoki tosh haqida guvohlik qilgan holda umumiy o't yo'lining distal bo'limlarida bo'ladi. Ko'pgina holatlarda hosila spontan yo'qoladigan oddiy safro qoldig'ini o'zida namoyon etadi. Zararlanish o'zi tuzaladi va perforatsiya operatsiyadan keyin bir necha haftada yopiladi («bekiladi»). Shuning uchun ko'pgina holatlarda perforatsiya hududini drenirlash bilan cheklangan ma'qul.

### 14.3. O't pufagi kasalliklari

Bolalarda o't pufagi kasalliklari istisqo, akalkulez xolesistit va gemolitik yoki xolesterol kelib chiqqan xolelitiiaz bilan namoyon bo'ladi.



14.14-rasm. O't pufagi istisqosi.

O't pufagining o'tkir kengayishi skarlatin, Kawasaki kasalligi, og'ir diereya, leptospiroz, oilaviy o'rta yer dengizi bezgagi va mezadenitda ta'riflangan. Istisqo tashxisi, odatda, ultratovushli tadqiqotdagi mos keluvchi ma'lumotlar bilan palpirlanadigan kengaygan o't pufagi bo'lganida kutiladi. Ko'pgina holatlarda o't pufagi istisqosi spontan yo'qoladi. Agar simptomatika o'ssa, unda ba'zan xolesistektomiyaga ko'rsatmalar hosil bo'ladi. Kamdan kam holatlarda og'ir septik bemorlarda vaqtinchalik chora sifatida xolesistostomiya amalga oshirilishi mumkin.

**Akakulez xolesistit.** O't pufagi istisqosi va akakulez xolesistit, odatda, mustaqil patologiya emas, qandaydir boshqa kasalliklarning namoyon bo'lishi hisoblanadi. Istisqo kabi nekalkulez xolesistit ko'pincha septisemiya, lyamblioz, qorin tifi, salmonelez kabi turli og'ir kasalliklarda rivojlanadi. Shuningdek, akakulez xolesistitning operatsiya, jarohat va kuyishlardan so'ng rivojlanish holatlari ta'riflangan.

O'tkir akakulez xolesistitda qorinning o'ng yuqori kvadrantida palpatsiya qilinganda og'riq, mushaklar tortilishi, shuningdek, leykositoz kuzatiladi. Kamdan kam holatlarda periduktal yallig'lanish oqimi bilan bog'liq sariq kasalligi paydo bo'ladi. Ultratovushli tadqiqotda kengaygan o't pufagi va exogen narsalar ko'rinadi. Gepatobiliar skanerlashda o't pufagi funksiyasining yo'qligi aniqlanadi.

Akalkulez xolesistitning ifodalanmagan simptomatikasida antibiotiklar bilan konservativ davolash o'tkazilishi mumkin. Operatsiya bemor ahvoli yomonlashgan, o't pufagi kattalashishi o'sgan holatlarda ko'rsatilgan. Tanlov operatsiyasi xolesistostomiya emas, xolestektomiya hisoblanadi. Umumiy o't yo'lida muolajaga muhtojlik kamdan kam paydo bo'ladi. Akalkulez xolesistitda shuningdek, ultratovushli tadqiqot nazorati ostida teri orqali xolesistomiyaga ko'rsatma bo'lishi mumkin.

**Gemolitik xolelitiaz.** Oldinlari bolalarda safro toshlarining hosil bo'lish sababi, odatda, gemolitik kasalliklar bo'lgan. Safro toshlari rivojlanishiga olib keladigan eng ko'p uchraydigan gemolitik buzilishlarga tug'ma sferotsitoz, o'roqsimon-hujrayrali anemiya va talassemiya kiradi. Gemolitik jarayon natijasi hisoblangan sariq kasalligi faqat davriy paydo bo'lishi mumkin va shuning uchun umumiy o't yo'lida toshlarning borligini namoyon qiladi, deb baholanmaydi. Shu tufayli sferotsitozi bo'lgan bolalarda splenektomiyadan oldin ultratovushli tekshiruv o'tkazish tavsiya etiladi. Agar toshlar namoyon qilingan bo'lsa, unda splenektomiya bilan bir vaqtda

xolesistektomiyani amalga oshirish kerak. O‘roqsimon-hujayra anemiyada toshlarning hosil bo‘lish chastotasi bolaning o‘shishi bilan 10 %dan 55 %gacha oshadi. O‘roqsimon-hujayra anemiyasi bo‘lgan bolalarda agar toshlarning klinik namoyon bo‘lishi bo‘lmasa xolesistektomiya hozirgi vaqtda tavsiya etilmaydi. Bu namoyon bo‘lishlar bo‘lgan holatlarda xolesistektomiya tanlovli amalga oshirilishi va imkoni boricha gemolitik inqiroz vaqtida favqulodda muolaja sifatida bajarilmasligi kerak.

**Xolesterol xolelitiaz.** Biliar yog‘ aberratsiyalari xolesterol safro toshlarining hosil bo‘lishiga olib keladi. So‘nggi o‘n yilliklar davomida bola va o‘smirlarda xolesterol safro toshlari haqida xabarlar soni ko‘paymoqda. Bunda bolalik yoshida ular gemolitik kasallik natijasida xolelitiazdan ko‘ra ko‘proq uchramoqda. Katta bemorlar orasida toshlar ko‘proq ayollarda hosil bo‘ladi – ayol : erkak nisbati 4:1 ni tashkil etadi, o‘smirlik yoshida esa bu nisbat yanada katta. Yosh bemorlarda safro toshlari homiladorlik va semirishda ko‘p shakllanadi. Oq odamlar safro toshlari hosil bo‘lishi chastotasi bo‘yicha tub amerikaliklardan keyin ikkinchi o‘rinda turadi.

Safro toshlarining odatiy klinik namoyon bo‘lishlari ko‘pincha ovqatni, ayiqsa yog‘li, yoqtirmaslik, bolalarda ko‘pincha bo‘lmaydi. Ularga ko‘proq qorindagi og‘riqlar xos. Safro toshlarining tashxisi ko‘pincha bunda shubha ham qilinmaydi. Safro toshlari bo‘lgan 15–20 % bemorlar appendoktemiyaga uchrashi buning tasdig‘i hisoblanadi, chunki ularda bo‘ladigan simptomatika appenditsit namoyon bo‘lishi sifatida baholanadi. Bunday kasallarni tekshirganda, odatda, o‘ng qovurg‘a ostida og‘riq aniqlanadi. Kamdan kam holatlarda og‘riqli cho‘zilgan o‘t pufagini palpirlash mumkin. Rentgenokonstrast toshlar rentgenogrammada ko‘rinishi mumkin. Biroq, tashxis qo‘yishda tanlov metodi toshlarni deyarli 100 % holatlarda namoyon qilish imkonini beradigan ultratovushli tadqiqot hisoblanadi.

Xolesterol xolelitiazning davolanishi xolesistektomiyadan iborat. Bolalarda intraoperatsion xolangiografiyaga ko‘rsatmalar kattalardagi kabi: pufak yo‘li orqali o‘tishi mumkin bo‘lgan o‘t

pufagida kichik toshlarning bo'lishi, anamnezdagi sariq kasalligi va umumiy o't yo'lining kengayishi.

Kichik bolalarda xolesterol safro toshlari, odatda, qovurg'a va qorin orasidagi ichak patologiyasi fonida yoki uning rezeksiyasidan so'ng hosil bo'ladi. Ingichka ichakning distal bo'limlari safro tuzlarining ichak-jigar sirkulatsiyasida kardinal rol o'ynaydi, shuning uchun ham qorin va qovurg'a orasidagi ichak rezeksiyasi yoki kasalligi bu muvozanatni buzadi, shu bilan toshlarning hosil bo'lishiga olib keladi.

### Nazorat testlari

#### 1. Biliar atreziya rivojlanshining eng ehtimoli katta gipotezasi?

- A) virusli;
- B) bakterial;
- D) genetik;
- E) toksik;
- F) rekanalizatsiya jarayonining buzilishi.

#### 2. Biliar atreziyaning olti variantidan qaysilari korregirlanmaydigan hisoblanadi?

- A) A, B, D;
- B) A, G, F;
- D) B, E, F;
- E) D, E, F;
- F) A, B, D.

#### 3. Biliar atreziyaning yetakchi klinik omillari?

- A) sariq kasalligi, axolik najas, gepatosplenomegaliya;
- B) sariq kasalligi, gepatomegaliya, sust qizargan najas;
- D) qoplamalarning ikterikligi, stulning davriy qizarishi;
- E) sariq kasalligi, yashil najas, qora siydik;
- F) sariq kasalligi, yorqin siydik, axolik najas.

**4. Bolalarda biliar atreziyaning instrumental diagnostikasi nimalar bilan cheklanishi mumkin?**

- A) UTT, jigarning radioizotop tekshiruvi;
- B) rentgenografiya va UTT;
- D) kontrast rentgenografiya, UTT;
- E) diagnostik laparoskopiya;
- F) KT, jigarning radioizotop tekshiruvi.

**5. Biliar atreziyaning eng ahamiyatli ultratovushli omili?**

- A) jigar darvozalarida fibroz uchburchak;
- B) periportal fibroz;
- D) jigarning yuqori exozichligi;
- E) tomirli rasmning birlashishi;
- F) o't pufagining yo'qligi.

**6. Kasabi bo'yicha portoenterostomiya bajarilishining optimal muddatlari (bola yoshi)?**

- A) 1,5–2 oy;
- B) 2,5–3 oy;
- D) do 1 oy;
- E) 3–4 oy;
- F) 6 oydan katta.

**7. Xoledox kista patogenezining eng mashhur nazariyasi?**

- A) pankreatobiliar reflyuks;
- B) virusli;
- D) proliferativ;
- E) bakterial;
- F) genetik.

**8. Erta yoshdagi bolalarda xoledox kislari instrumental diagnostikasining yetarlicha axborotli metodi?**

- A) UTT;

- B) teri orqali jigar orqali xolangiografiya;
- D) retrograd xolangiografiya;
- E) radioizotop tadqiqot;
- F) diagnostik laparoskopiya .

**9. Xoledox kistalarining operativ davolanish muddati?**

- A) tashxis qo'yilishi bo'yicha;
- B) kista o'lchamlarining o'sishi va og'riqli sindromda;
- D) axolik stulning paydo bo'lishi;
- E) sariq kasalligi o'sishida;
- F) safro toshlarining namoyon qilinishida.

**10. Bolalardagi o't pufagining eng ko'p uchraydigan kasalliklari qaysilar?**

- A) pufak istisqosi, xolesistit, xolelitiaz;
- B) pufak istisqosi, xolesistoxolangit;
- D) pufak buralishi va perforatsiyasi;
- E) gangrena va pufak perforatsiyasi;
- F) xolelitiaz, pufak polipozi.

**Adabiyotlar**

1. Bolalik yoshining jarrohlik kasalliklari. Yu.F.Isakov. M. 2004.
2. Bolalarda gastroezofageal reffyuksning jarrohlik yo'li bilan davolanishi. A. Yu.Razumovskiy, A.B. Alxasov. M. 2010.
3. Yangi tug'ilganlarda endojarrohlik operatsiyalari. A.Yu. Razumovskiy, O.T. Mokrushina. M. 2015.
4. Ovqat hazm qilish a'zolarining patofiziologiyasi. D.M.Xendersoln. M. 1997.
5. Bolalar jarrohligi. B 3 t. Ashkraft K.U., Xolder T.M. rus. tarjima. 1996, t.2.



## 15-BOB. OSHQOZON ICHAK TRAKTI NUQSONLARI VA RIVOJLANISH ANOMALIYALARI

### 15.1. Tug‘ma pilorostenoz

**Gipertrofik pilorostenoz**, bolalarda oshqozonning o‘tkazuvchanligini buzilishiga olib keladi va quyidagi klinik simptomlar bilan kechadi: qayt qilish, og‘riq, ko‘ngil aynash, qorin epigastral sohasini shishishi. Keltirilgan simptomlardan birinchi o‘rinda qusish, qusuq massalarida o‘t aralashmaganligi – oshqozondan 12 barmoqli ichakka o‘tish buzilganligini bildiradi. Ko‘pincha bu simptom bolalarda gipertrofik pilorostenoz borligidan dalolat beradi. Lekin obstruksiya belgilari boshqa kam uchraydigan va kam holatlarda o‘tkir namoyon buladigan tug‘ma kasalliklar bilan ham bog‘liq bo‘lishi mumkin. Bular pilorik sfinkter atreziyasi, me‘da atoniyasi, antral qism membranasi, me‘da ikkilanishi va me‘dani o‘tkir buralishi. Bolalarda o‘t suyuqligisiz qayt qilishda differensial tashxislashda xirurgik bo‘lmagan sabablarni: ovqatlantirishni buzilishi (ko‘p yoki noto‘g‘ri ovqatlantirish), pilorospazm, kardiya xalaziyasi, yoki gastroezofageal reflyuksni ham hisobga olish kerak.

**Etiologiya va patogenezi.** Gipertrofik pilorostenoz rivojlanishida ko‘p omillar ahamiyatga ega: pilorusning nerv elementlari chala rivojlanganligi va degenerativ o‘zgarishlari, oziqlantirish xarakteri (masalan, ko‘krak bilan oziqlantirish), onada yoki bolada gastrin miqdorining oshganligi, gastrin-sekretin ta‘sirini buzilishi. Lekin bu omillarning ishonarliligi savol ostida qolyapti. Gistoximik tekshiruvlar natijasida pilorostenoz bilan xastalangan bemorlarda neuropeptidergik innervatsiya yetishmovchiligi aniqlanadi.

Pilorusning mushak qavati gipertrofiyasi postnatal davrda rivojlanadi deb hisolanadi, chunki pilostenoz simpomlari kam holatlarda tug‘ilgan vaqtda kuzatiladi, klinik belgilar hayotining 2–5-haftalarida namoyon bo‘ladi. Shuning uchun «tug‘ma

gipertrofik pilorostenoz» termini balkim unchalik to'g'ri emasdir. Bu kasallikning asosida pilorik qisimning shilliq qavati gipertrofiyasi yotishi haqida fikirlar bildirilgan, uning shishishi obstruksiyaga va ikkilamchi mushaklar gipertrofiyasiga olib keladi. Pilorostenoz haqidagi bunday fikirlar, bemorlarni oziqlantirishi to'xtatilgandan so'ng, obstruktiv holatlar yo'qolishi bilan o'z klinik isbotini topgan. Aynan shu kuzatuvlar pilorostenozni davolashda noxirurgik usulni - ko'p vaqt oz miqdor suyuqlik bilan oziqlantirish usulini qo'llash harakatlarini keltirib chiqargan. Bunday konservativ terapiya natijasida ko'p bemorlarda kasallikni klinik ko'rinishi yo'qolishi mumkin bo'lsa ham, uzoq muddat davolanish va shuning bilan bog'liq asoratlar bu usulni keng tarqalishiga imkon bermadi.

**Patologik anatomiya.** Pilorik sfinkterining bioptati morfologik tekshirilganda, mushaklar gipertrofiyasi, ya'ni ularning tolalari kattalashganligi, umumiy soni ko'p o'zgarmaganligi aniqlandi. Oddiy piloromiotomiyadan so'ng, gipertrofiyalangan mushaklar normal holatga kelgan, faqat bir oz qoldiq chandiq qolgan. Bunday morfologik manzara uzoq vaqt davom etgan konservativ davodan so'ng spontan tuzalishi ham kuzatiladi. Lekin, konservativ terapiya olib borilgandan so'ng, uzoq muddatlarda resediv pilorik obstruksiya simptomlari kuzatilishi mumkin.

**Klinika va tashxislash.** Tipik hollarda pilorostenozda kuchli (favvorasimon) qusish chaqaloq hayotining 2–3 haftalarida namayon bo'ladi, doim o't aralashmagan bo'ladi. Kasallik boshlanish davrida aniq klinik manzara bermoqda. Qusish oziqlangandan so'ng 30–60 minutdan keyin paydo bo'lib, hajmi emgan sutiga nisbatan ko'p bo'ladi. Bola gipotrofik, teri va shilliq qavatlari quriq, qusgandan keyin ham och ko'rinadi. Qusuq massalarida o't aralashmagan bo'lsa ham, rangi jigar rang yoki «kofe quyqasi» rangida bo'ladi, sababi avj oluvchi proksimal gastrit sababli qon ketish bilan bog'liq. Ko'krak bilan emiziladigan bolalarda pilorostenoz ko'proq rivojlanishi haqida kuzatuvlar bor. Qusish epizodlari keskin og'irlashishi va tezlashishi ko'payishi, sutli aralashmalarga o'tilganda bolani oshqozonda tvorogsimon massalar hosil bo'lishi bilan bog'liq. Bolaga dekstroza suvli oziqlantirish o'tkazilganda, qusish chastotasi kamayadi.

Aralashmalar berilganda qayt qilish kuchayganligi sababli, ularni hazm bo'lmazligiga gumon qilib, bolalarga ko'p marotaba ovqatlar almashtiriladi, bu esa tana vaznini yo'qotilishiga, ba'zan qabziyatga va shu bilan bog'liq dehidratatsiyaga olib keladi. Lekin, hozirgi paytda pilorostenoz bilan xastalangan bolalarning tashqi ko'rinishi ilgari yozilgan, kaxektik bemorlarni tashqi ko'rinishidan keskin farq qiladi. Peditrlar va umumiy amaliyot shifokorlarining pilorostenoz manzarasi haqida ko'p ma'lumotga egaligi, bu patologiyani erta tashxislanishiga va oziqlanish buzilishi, og'ir dehidratatsiyani va elektrolit disbalansining rivojlanishini kamayishiga olib keldi. Kuchsizlangan chala tug'ilgan bolalarda pilorostenozning klinik ko'rinishi yashirin bulib, bu tashxis gumon qilinmaydi va natijada davolash juda kech boshlanadi.

Pilorostenoz tashxisi oddiy fizikal tekshiruvda qo'yilishi mumkun. Ko'ruv davrida bolani oziqlantirish tashxislashda katta yordam beradi, chunki bu vaqtda bolada oshqozonni ko'rinadigan peristaltikasi paydo bo'ladi. Peristaltik to'liqlinlar epigastral sohada, oshqozon proyeksiyasida chapdan o'ngga yo'naladi va qusishdan oldin hosil bo'ladi («qum soat» simptomi). Favvorasimon qusish, o't aralashmagan, ba'zan jigarrang shilliq bilan kuzatiladi. Pilorostenozda oshqozon, chuqur burmalar hisobiga, bir tekisda kengayadi, shuning uchun qusish uni suyuq luqma va gazlardan, zondda tortganga nisbatan samaraliroq bo'shatadi. Gipertrofiyalangan pilorusning «olivasini» palpator aniqlash katta diagnostik ahamiyatga ega. Qorin palpatsiyasi, qorin mushaklari maksimal bo'shashganida yengillashadi, shuning uchun uni medani oziqlantirilgandan so'ng chaqirilgan qusishdan, yoki xolsiz bolalarda zondlash va aspiratsiyadan keyin o'tkaziladi. Gipertrofiyalangan pilorus ko'pincha qattiq harakatlanuvchi, uzunligi 2 sm, kindik ustidan, bir oz o'ngroqda joylashadi. Qorin oldi devorini kranial yo'nalishda paypaslaganda, harakatlanuvchi qattiq o'smasimon hosilani aniqlashga, chuqurroq paypaslanganda barmoqlar orasiga ushlashga imkoniyat beradi. Bu tashxislash usulini pilorostenoz bilan xastalangan ko'p bolalarda o'tkazish mumkin va tashhisni to'g'ri qo'yishda yordam beradi. Bu tekshiruv usulini o'tkazish

uchun medikamentoz sedatatsiya qo'llash mumkin. Anamnez va klinik manzara asosida bolada pilorostenoz gumon qilinib, lekin pilorus paypaslanmasa, boshqa tashxislash usullaridan foydalanish lozim. Pilorostenozga xos simptom- «qum soat» simptomi (15.1-rasm), bu simptom qorin oldi devorida barmoqlar bilan («ko'yлак» simptomiga o'xshash) tez o'tkazilganda kuzatiladi.



*15.1-rasm. Qum soati simptomi.*

Ilgari pilorostenozga gumon qilinganda, oshqozonni bariy eritmasi yoki suvda eruvchi kontrast modda bilan rentgenologik tekshiruvni qo'llanilar edi. Hozir uning o'rniga ancha xavfsizroq usul – qorin UTTi qo'llaniladi. UTT yordamida pilorusni aniqlash gumonligi haqidagi tushunchalar hozirgi davrda pilorostenoz bilan xastalangan bemorlarda pilorusni UTT yordamida o'lchash va uni qalinligini intraoperastion o'lchamlarini taqqoslash bir qator tekshiruvlar bilan istisno qilingan (15.2-rasm). Pilorusning diametri 14 mm, uning mushak qavati 4 mm dan ortiq va uzunligi 16 mm dan ortiq bo'lganda pilorostenoz tashxisi qo'yish mumkun. Ko'rsatilgan

parametrlarda tashxis aniqligi 99–100 % tashkil etadi. UTTdan so‘ng tashxis aniq bo‘lmagan hollarda, kontrast rentgenologik tekshiruv tavsiya etiladi, bunda faqat suvda eruvchi kontrast modda ishlatish lozim.



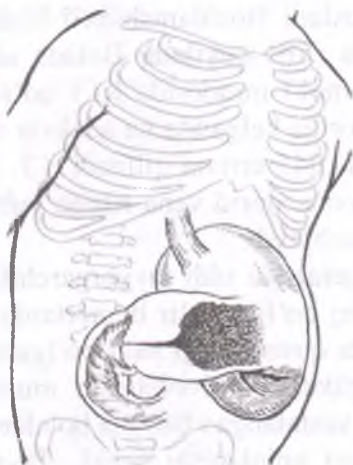
**15.2-rasm. O‘ngdan – bo‘ylama sonogrammada pilorik kanal ko‘rsatigan. Chapdan – ko‘ndalang kesimda bublik belgisi.**

Pilorostenozni endoskopik tekshirishda pilorik kanalning torayganligini vizual ko‘rish imkoni mavjud (15.3-rasm).



**15.3-rasm. Pilorik kanalning endoskopik ko‘rinishi.**

Pilorostenozning rentgenologik belgilari: oshqozonning kengayishi, uning bo'shatilishini sekinlashuvi, simsimon yoki uzunlashgan va toraygan «sichqon dumi» ko'rinishidagi pilorik kanalning bo'lishi, ko'pincha gipertrofiyalangan mushaklarning ovalsimon chetlari hosil qilgan «yolkalar» simptomi bilan birga keladi. Ko'pincha shilliq qavat bo'rtib chiqishi va uning burmalari orasida kontrast modda ikkita chiziq ko'rinishida yeg'ilganligi sababli «reklar» simptomini ham ko'rish mumkin (15.4-rasm).



**15.4-rasm. Rentgenologik sichqon dumi belgisi.**

Pilorostenoz bilan xastalangan bolalarda dehidratatsiya har xil (yengildan juda og'ir) darajada kuzatilishi mumkin va bu faqat kasallikning uzoq kechganligiga va qusishni ko'pligiga bog'liq. Qusishda faqat oshqozon suyuqligi yo'qolishi sababli, boshlanishda elektrolitlar kamayishi ko'proq  $H^+$  va  $Cl^-$  ionlariga, kam darajada  $Na^+$  va  $K^+$  ionlariga bog'liq bo'ladi. Ko'rsatilgan elektrolit buzulishlari natijasida bolada gipoxloemiya metabolik alkaloz bilan rivojlanadi, keyinchalik  $K^+$  ionlarini peshob bilan yo'qolishi bilan asoratlanadi - bu to'qimalardan tashqari suyuqlik yo'qolishiga bog'liq oshgan  $Na^+$  renal reabsorbsiyasining kompensatsiyasiga yo'naltirilgan organizm

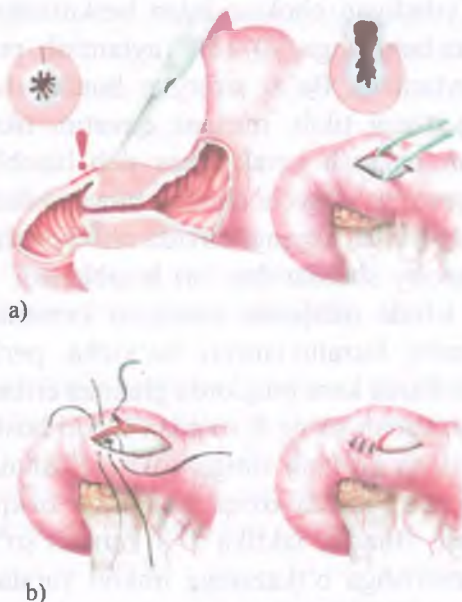
reaksiyasi. Alkoloz, Cl<sup>-</sup> ionlari kamayishi sababli, buyraklarda nariy bilan birgalikda HCO<sub>3</sub> ionlarini absorbsiyasi oshishi natijasida kuchayadi. Gipokaliemiya alkalozni chuqurlashtiradi va u, o'z navbatida, gipokaliemiyani kuchaytiradi. Shunday qilib, zararli halqa paydo bo'ladi, uni faqat qusishni to'xtatish uchun oziqlantirishni to'xtatib, yo'qolgan elektrolitlarni va to'qimalar aro suyuqlikni adekvat to'ldirish bilan uzish mumkin.

**Davolash.** Suyuqliklar va elektrolitlar buzulishi operatsiya oldi korrektsiyasi intensiv infuzion o'rnini bosuvchi terapiya yordamida o'tkaziladi. Boshlanishida 5 % dekstroza (D5) qo'shilgan fiziologik eritma (FE) quyiladi. Bolada adekvat diurez tiklanganidan so'ng 20 mmol/l miqdorida KCl qo'shiladi. Na<sup>+</sup> va Cl<sup>-</sup> ionlari darajasi me'yoriga kelganda va adekvat diurez tiklanganda. KCl qo'shilgan D5/FH,045 eritma qilinadi. Cl<sup>-</sup> ionlari og'ir defistiti kuzatilganda, ammoniy xlorid vena ichiga yuboriladi, lekin bunday holatlar juda kam uchraydi.

Operatsiya oldi tayyorgarchiligi davri elektrolit buzulishlariga bog'liq bo'lib, og'ir bemorlarda 48 soatgacha yetadi. Kam vaznli hamda qusish ko'p vaqt bo'lganda yoki vazni ko'p yo'qotilganda, gipoglikemiya rivojlanishi mumkin, shuning uchun pilorostenoz bilan xastalangan hamma bolalarda operatsiyadan oldin qonda qand miqdori aniqlanishi kerak. Tayyorgarchilik samaradorligi haqida quyidagi klinik belgilar dalolat beradi: teri turgori va liqildoqlarda bosim me'yoridaligi, nam shilliq qavatlar va diurezni 2 mg/kg/soat va qon zardobida elektrolitlar miqdori me'yoridaligi. Qon zardobida HCO<sub>3</sub> miqdori (eng muhim laborator ko'rsatkich) 300 mmol/l dpn kamligi alkalozni narkoz va operatsiya oldidan aniq korreksiyalanganligidan dalolat beradi.

Operatsiya oldi intensiv terapiyasi va adekvat operatsion-anesteziologik muolaja hozirgi davrda davolash tezligini va xavfsizligini ta'minlab beradi. Mahalliy anesteziya qo'llanilmaydi. Piloromiotomiya uchun har xil kesimlar qo'llaniladi. Ko'pincha qorinning tepa o'ng kvadrantida ko'ndalang kesim qo'llaniladi, undan so'ng bilinmas chandiq hosil bo'ladi. Fasstiya ko'ndalang yoki uzunasiga kesiladi, so'ng to'g'ri mushaklar oralig'i kengaytiriladi.

Pilorus (ko‘pincha jigar ostida joylashgan) jarohatga chiqariladi, bosh va ko‘rsatgich barmoqlar orasida fiksatsiyalanadi. Seroz qavati yuqori oldi yuzasida qon tomir kam joyida uzunasiga kesiladi. Kesim proksimal yo‘nalishda antral sohagacha uzaytiriladi, distal paypaslanuvchi pilorik mushaklar terminal tugashigacha 4 mm yetmasdan tugatiladi (15.5-rasm).



### 15.5-rasm. Fred Ramshted usuli bo‘yicha piloromiotmia

Ostidagi mushaklar tolalari kesim proksimal qismdan boshlab maxsus instrumentlar yordamida yoki skalpelning to‘mtoq uchi bilan kengaytiriladi. Mushaklar kesimga intakt shilliq qavat kesimga chiqqunicha kengaytiriladi, bunda oshqozonning antral qismida mushaklarning to‘liq ajralishiga katta ahamiyat berish kerak. Shundan so‘ng mushaklar tomonlarga to‘liq ajralishi uchun distal yo‘nalishda kengaytiriladi. Pilorusning distal qismi oxirgi tolalarini kegaytirishga harakat qilmaslik kerak, chunki bu perforatsiyaga olib kelishi



mumkin. Bu tolalar oshqozon peristaltikasi va uni operatsiyadan keyin birinchi ovqatlangandan so'ng bo'shatilishi natijasida o'z-o'zidan spontan kengayadi.

Oshqozonni bosish yo'li bilan havo va suyuq luqmani ichakka o'tishini kuzatishda perforatsiya yo'qligiga ishonch hosil qilish kerak, agar perforatsiya bo'lsa, ko'pincha 12 barmoqli ichak sohasida joylashadi. Perforatsiyani so'riluvchi choklar bilan tikib, ustidan mushaklarga qo'yiladigan choklar bilan berkitilishi kerak. Keyin pilorus chira yarim buralishga (90–180°) aylantirib, piloromiotomiya boshqa joyda qaytariladi. Ba'zi xirurglar bunday holatlarda faqat shilliq qavatning o'zini tikib, mushak qavatini tikmasdan, qayta piloromiotomiyani bajarish kerak emas deb hisoblaydilar. Qorin devori qavatma-qavat so'riluvchi choklar bilan tikiladi.

Bemorni operatsiyadan keyingi davrda olib borish, davolashning samaradorligini asosiy shartlaridan biri hisoblanadi. Operatsiyadan keyingi 18 soat ichida oshqozon atoniyasi kuzatiladi deb hisoblanadi, lekin bizning kuzatuvlarimiz bo'yicha, perforatsiya bilan asoratlanmagan hollarda kam miqdorda glukoza eritmasi bilan oziqlantirishni miotomiyadan so'ng 8 soatdan keyin boshlash mumkin. Keyinchalik sog'ilgan ko'krak sutiga yoki aralashmalarga o'tiladi, asta-sekin 24–36 soat ichida oziqa hajmi va oziqlantirish orali-g'igi ko'paytiriladi. Bunday taktika 2–3 kundan so'ng bolani to'liq enteral oziqlantirishga o'tkazishga imkon yaratadi. Operatsiya davrida shilliq qavat perforatsiyasi kuzatilsa, oshqozon tarangligini oldini olish uchun nazogastral zond o'rnatilib, oziqlantirish uchun 12 barmoqli ichakka ingichka nazogastral zond o'tkazish lozim. Bolani operatsiyadan so'ng 24 soatdan keyin ko'krak bilan emizish mumkin.

## 15.2. O'tkir tug'ma ichak tutilishi

Bolalik davrida o'tkir ichak tutilishi erta yoshdagi bolalarda uchraydigan, ko'p o'lim holatlariga olib keluvchi kasalliklardan biri hisoblanadi. Bizningcha bu, asosan, kech tashxislash va yangi tug'ilgan chaqaloqlarni va erta yoshdagi bolalarni davolash

prinsiplariga rioya qilmaslik bilan bog‘liq. Ko‘pincha erta yoshdagi bolalarda o‘tkir ichak tutilishini tashxislashda va operatsiya usulini tanlashda, bolaning anatomo-fiziologik xususiyatlarini e‘tiborga olmasdan, kattalar xirurgiyasida qo‘llaniladigan qoidalarga rioya qilinadi. Bu kutilmagan asoratlarga va davolashni samarasiz tugashiga olib keladi.

*Ichakatreziyasi*– ichak tutilishining ko‘p uchraydigan sabablaridan biri bo‘lib, yangi tug‘ilgan chaqaloqlarda ichak nuqsonlaridan 1/3 qismini tashkil qiladi, o‘g‘il bolalarda va qizlarda bir xil uchraydi. Atreziya bilan tug‘ilgan bolalarning o‘rtacha uchrashi taxminan 1 : 2000 – 1 : 3000, bu nuqson qizilo‘ngach atreziyasi va diafragmal churralarga nisbatan 2 barobar, Girshprung kasalligiga nisbatan 3 barobar ko‘p uchraydi.

Ichak kovagini to‘liq obstruksiyasiga olib keluvchi atreziyadan farqli tug‘ma stenozda qisman ichak tutilishi kuzatiladi, ko‘pincha klinik ko‘rinishi kechroq namoyon bo‘ladi.

#### **Tasnif.**

- Duodenal atreziya va stenoz Fater so‘rg‘ichidan proksimal va distal bo‘lishi mumkin, bu klinik oshqozon luqmasi tarkibida o‘t aralashgan yoki aralashmaganligi bilan namoyon bo‘ladi.

- Ingichka ichak atreziyasi va stenoz Treyts bog‘lamidan ileostekal burchakkacha bir xil miqdorda uchraydi.

- Yo‘g‘on ichak atreziyasi – ingichka ichak atreziyasiga o‘xshash rivojlanish nuqsoni bo‘lib, kamroq uchraydi - ichak atreziyalarini 5 % dan kamini tashkil qiladi.

Ichak atreziyalari va stenozlarining proksimal segment kengayish va distal segment o‘lchamining kichikligi eng asosiy xususiyatlaridan hisoblanadi. Diametrlar farqi 2 barobardan 15–20 barobargacha bo‘lishi mumkin va bu obstruksiya to‘liq yoki noto‘liqligiga hamda atreziyani oshqozonga nisbatan joylashishiga bog‘liq. Ingichka va yo‘g‘on ichakning kengaygan qismi uzunligi 10–15 sm gacha bo‘lishi mumkin. Mushak qavati gipertrofiyasi va atreziyalangan ichak segmentining tubida vorsinkalarni kaltalashganligi – homila davridagi peristaltik harakatlarga va homilaning ichagini surunkali cho‘zilishi natijasidir.

*Embriologiya va patogenezi.* Embriogenez davrida kuzatiladigan, duodenal, ingichka va yo'g'on ichakda tutilishiga olib keluvchi jarayonlar hozirgi vaqtda juda mukammal o'rganilgan.

12 barmoqli ichak, gepatobiliar daraxt va oshqozon osti bezining birinchi differenziatsiyasidagi dastlabki o'zgarishlar homila rivojlanishining 3-haftalarida, oldi va o'rta ichak ulanadigan joyda o't yo'llari va oshqozon osti bezi kutraklari shakllanish vaqtida hosil bo'ladi. Bu vaqtda 12 barmoqli ichak vakuolizatsiyaga uchrayotgan epiteliy yig'indisi ko'rinishida bo'lib, so'ng rivojlanishning 3-4-haftalarida rekanalizatsiya va ichak nayining kavagi shakllanadi. Tandler nazariyasiga ko'ra, 12 barmoqli ichak o'rta qismi rekanalizatsiyasi buzulishi kavak obstruksiyasiga va ko'pincha yo'ldosh oshqozon osti bezi va o't yo'llari terminal qismi kurtaklanishining buzilishiga olib keladi. Bu konsepsiyaning isboti bo'lib pancreas ventral kurtaklanishining qoldig'i hisoblanadigan halqasimon oshqozon osti bezi ichki duodenal obstruksiya bilan ko'p uchrash hollari bo'ladi.

**Klinika va tashxislash.** Atreziya bilan kasallangan yangi tug'ilgan chaqaloqlarda ko'pincha homila davridagi reparatsiya stadiyasidagi mekoniyli peritonit kuzatiladi. Atreziya ba'zan segmentar buralish, mekoniyli ichak tutilishi, ichak invaginatsiyasi, gastroshizis, siqilgan churra, tug'ma tortmalar va bitmagan sariqlik yo'li atrofida buralishlar bilan birgalikda uchraydi. Ichak tutilishi tashxisi prenatal davrda qo'yilgan bo'lsa, tug'ilgandan so'ng bu tashxisni tasdiqlash kerak, chunki UTT ma'lumotlari noto'g'ri izohlangan bo'lishi mumkin. Shu maqsadda bola tug'ilishi bilan oshqozonni zondlash va bo'shatish lozim. Oshqozonda o't bilan aralashgan suyuqlik bo'lishi yoki o't miqdori 25 ml dan ko'p bo'lishi, ichak tutilishiga gumon qilishga imkon beradi. Duodenal yoki yuqori ingichka ichak atreziyasida, bola tug'ilishi bilan o't aralash qusish kuzatiladi, areziya pastroq joylashganda, bu simptomlar kechroq - bir necha soatdan 1-2 kungacha namoyon bo'ladi. Ichak stenozida chaqaloqlar bir necha hafta va undan ko'p vaqt davomida ovqatni yomon hazm qiladilar. Vaqti-vaqti bilan ularda qusish va aspiratsiya bo'ladi.

Och ichakdan pastroq joylashgan qorin dam bo'lishi, ichak tutilishi bilan xastalangan bolalarning 80 %da kuzatiladi. Bunda kengaygan ichak qovuzloqlarining aktiv peristaltikasi ko'rinadi. Qorinning kuchli dam bo'lishi, diafragmani baland ko'tarilishi sababli respirator buzulishlarga olib keladi. Qorni qaiqsimon yoki normal qorinli yangi tug'ilgan chaqaloqda o't aralash qusish kuzatilsa, duodenal yoki yuqori och ichak ichak tutilishiga, boshqa tekshirish usillari yordamida o'tkazmasdan ilgari gumon qilishga imkoniyat beradi.

Mekoniy kelmasligi ichak tutilishi tashxisini tasdiqlaydi, duodenal atreziyalı bemorlarni 30 % va 20 % ingichka ichak atreziyasi bilan tug'ilgan bemorlarda, tug'ilganidan so'ng oz vaqt ichida normal mekoniy kelishi kuzatiladi. 40% proksimal atreziya bilan va 20% bir oz distal atreziyasi bor bolalarda terisida sariqlik aniqlanadi. Sariqlik bog'lanmagan bilirubin miqdori oshganligi sababli bo'lib, yangi tug'ilgan chaqaloqlar ichagi shilliq qavatida V-glukoronidaza bo'lishi bilan bog'liq. Ichak tutilishi bo'lgan bolalarda bu enzim bog'langan bilirubinni ajratib, uni jigar ichi restirkulatsiyasini ko'paytiradi.

Tashxisni tasdiqlash va ichak tutilishi joylashuvini aniqlash uchun rentgenogrammlar old (gorizontal va vertikal holatda) va yonbosh proeksiyalarda qilinadi. Suyuqlik sathi bilan ikkita gaz pufagi (Kloyber ikkita kosachasi) bo'lsa, duodenal obstruksiya tashxisini tasdiqlaydi, lekin aynan atreziyani emas. Duodenal stenozi bo'lgan bolalarda ba'zan 12 barmoqli ichakdan distalroq oz miqdorda gaz aniqlanadi, lekin proksimal qismlar tutilishi belgilari bo'lmasligi mumkin. Bunday holatlarda nazogastral zond orqali me'daga 50 ml. havo kiritilgach, qorin bilan yotgan holatda qilingan rentgenografiya ichak tutilishi tashxisini tasdiqlaydi. Bariy eritmasi bilan tekshirish qilish mumkin emas. Lekin bir necha kunlik kichik yoshdagi bolalarda, o'tkir ichak tutilishida 1-2 ml suvda eruvchi kontrast bilan o'tkazilgan tekshiruv obstruksiyanı tashxislashda yaxshi yordam berishi mumkin. Ingichka ichak proksimal qismining qush tumshug'i yoki "Z" simon konfiguratsiyasi va uni spiralsimon tutilishi malrotatsiya simptomiga va o'rta ichak buralishiga xos. Bunday holatlarda shoshilinch operatsiya lozim.

Och ichak proksimal qismi atreziyalarida rentgenogrammada oz miqdorda suyuqlik sathi bilan gaz pufakchalarini va qorin pastki qismlarida gaz yoʻqligini kurish mumkin (15.6-rasm). Atreziya qanchalik past joylashgan boʻlsa, rentgenogrammada shunchalik suyuqlik sathlari koʻp boʻladi. Baʼzan ichakning kengaygan qismi, suyuqlik bilan toʻlganligi sababli tasviriy rentgenda koʻrinmaydi (15.7-rasm).



**15.6-rasm. Oʻrin boʻshligʻi umumiy rentgen tasvirida «double-miy rentgen tasvirida koʻplamchi bouble», pastda – «soqov qorin» Kloyber kosochalari.**

Bunday holatlarda ichak tutilishi joylashuvi va xarakterini aniqlashda yanglishish mumkin. Yonbosh va yoʻgʻon ichak atreziyalarini Girshprung kasalligi, mekoniyli tiqin sindromi va mekonial ichak tutilishini immitatsiya qilishi mumkin. Koʻp holatlarda tepada koʻrsatilgan patologiyalar bilan differensial tashxislashni bariy bilan irrigografiya yordamida oʻtkazish mumkin (15.8-rasm). Yoʻgʻon ichak diametri atreziya sathini aniqlashga imkoniyat beradi. Nuqsonning duodenal joylashuvida yoʻgʻon ichak diametri oʻzgarmagan, yonbosh ichak distal qismlari atreziyasida – toraygan

(mikrokolon). Yo‘g‘on ichakning keskin torayganligi, ayniqsa, mekoneal ichak tutilishi bo‘lgan bolalarda kuzatiladi.



*15.8-rasm. Oshqozonda katta gaz pufagi.*

**Davolash. Operatsiyadan oldingi tayyorgarlik.** Ichak atreziyasi bilan tug‘ilgan bolalarda operatsiyadan oldingi tayyorgarlikka neonatal intensiv terapiyaning hamma prinsiplari qo‘llanishi mumkin. Asosiy e‘tibor quyidagilarga berilishi kerak: (1) transportirovka davrida, analizlarga qon olish vaqtida va rentgenologik tekshiruv davrida isitish (bolani muzlatib qo‘ymaslik); (2) aspiratsiyaning oldini olish uchun nazogastral zond (kerakli diametrl) bilan oshqozon dekompressiyasi; (3) venaga kateter o‘rnatish va suyuqlik yo‘qotish hamda elektrolit buzilishlarni korreksiya qilish.

Zond orqali chiqayotgan oshqozon suyuqligi miqdori (1:1) Ringer-laktat yoki fiziologik eritmasi vena ichiga yuborilishi bilan

to'ldirilishi kerak. Kasalxonaga tushish davrigacha ko'p suyuqlik yo'qotgan va natijada degidratatsiyalangan bolalar diurez va peshob osmolarligi adekvat bo'lmaguncha tana vazniga nisbatan 1 soatda 1% hajmida suyuqlik olishlari kerak. Operatsiyadan oldin, sepsis holatlari gumon qilinmasa hamda yaqqol pnevmoniya yoki peritonit alomatlari bo'lmasa, antibiotiklar buyurish zaruriyati bo'lmaydi. Peritonit bilan kasallangan bolalar qo'shimcha suyuqlik hajmi va antibiotiklarga muhtoj.

Operatsiya usulini tanlash atreziyaning joylashuvi, bemorni xirurgiya bo'limiga tushish davri va rivojlangan asoratlarga bog'liq. Duodenal va ingichka ichak atreziyalari yoki stenozlarida operativ davo asosiy prinsipi atreziyali (stenozli) segmentning rezeksiyasi va entero-entero anostomoz qo'yish.

Yo'g'on ichak atreziyasida proksimal segmentning eng ko'p kengaygan qismini rezeksiya qilish va vaqtinchalik ichak oxiri kolostomasini qo'yish kerak. Yo'g'on ichak anostomoz, yo'g'on ichak proksimal qismi diametri me'yoriga tez kelsa, bemorni bir yoshligida va undan ertaroq qo'yiladi. Bu nuqson variantiga olib keluvchi va olib ketuvchi (ishlamaydigan) qismlarning o'lichamlari katta farqlanishi xos, lekin ichakning funksiyasi (operatsiyadan so'ng) tiklanishiga bu ta'sir qilmaydi.

Operatsiyadan keyingi davolashning asosiy prinsiplari – hamma bemorlarda nazogastral zond (kerakli diametrl) yordamida ichakning adekvat dekompressiyasi va chala tug'ilgan bolalarda, malabsorbsiya (ichakning so'rish maydoni kamayishi sababli) hamda anostomoz sohasi o'tkazuvchanligi buzilishida enteral oziqlantirishni 5 kundan ortig'iga qoldirilsa, hamma bemorda total parenteral oziqlantirish o'tkaziladi.

**Ichak malrotatsiyasi.** Ichaklar rotatsiyasi va fiksatsiyasi nuqsonlari ko'p vaqtdan beri har xil klinik ko'rinishga ega bo'lgan alohida nozologik shakllar sifatida ko'rilayapti. Bu guruh anomaliyalari ko'pincha boshqa nuqsonlar bilan: 12 barmoqli ichak

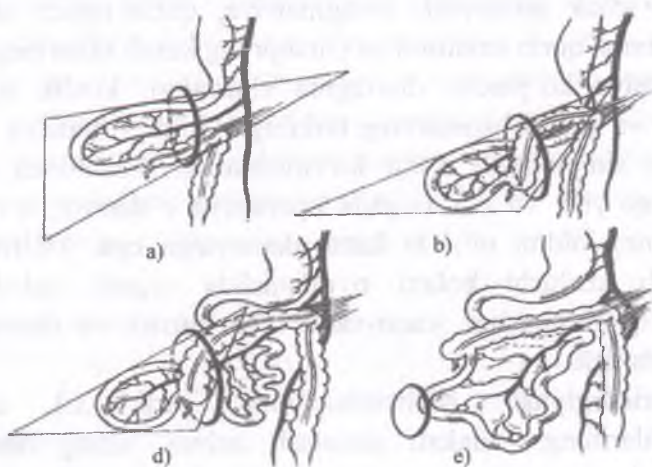
va och ichak atreziyasi, invaginatsiya, qizilo'ngach atreziyasi, olxo'risimon qorin sindromi va Girshprung kasali bilan birga keladi. Malrotatsiya ko'pincha diafragma churralari, kindik tizimchasi churrasi va gastroshizislarning tarkibiga kiradi. Rotatsiya va ichak buralishi simptomlari o'tkir ko'rinishlarida shoshilinch ravishda tashxis qo'yish va o'z vaqtida operatsiya o'tkazish, o'rta ichak nekrozining oldini olishda katta ahamiyatga ega. Malrotatsiyani surunkali kechishi bolani rivojlanishda orqada qolishi, tana vaznini qo'shilmaligi, vaqti-vaqti bilan qusish va diareya bilan xarakterlanadi.

**Embriologiyasi.** Malrotatsiyaning turli xil anatomik ko'rinishlarining malakali davolash uchun, xirurg homilaning rivojlanishining birinchi uch oyligida ichak embriologiyasini bilishi kerak. Boshlang'ich davrda ichak tizimi oshqozondan to'g'ri ichakkacha to'g'ri naycha ko'rinishida bo'ladi. 12 barmoqli ichak va bo'lajak o'rta ichak (Treysts bog'lamidan ko'ndalang chambar ichakning o'rtasigacha bo'lgan, yuqori tutqich arteriyasidan qon bilan ta'minlanadigan ichak qismi) uzunlashadi va kindik tizimchasining asosiga kiradi, shakllanayotgan yuqori tutqich arteriyasi atrofida 180 gradusga aylanadi.

Keyinchalik 12 barmoqli ichak qorin bo'shlig'iga, yuqori tutqich arteriyasini ostidan chapga, bo'lg'usida Treyst bog'lami joylashadigan joyga qaytadi. Qorin bo'shlig'iga ingichka ichaklarning boshqa qismlari va yo'g'on ichak ham kirib, yuqori-tashqi kvadrantga yo'naladi.

Keyin yo'g'on ichak yuqori tutqich arteriyasi ustida aylanib, o'ng pastki kvadrantga tushadi. Shu vaqtga qadar 12 barmoqli ichak qorin orqa devoriga fiksatsiyalangan bo'ladi. Homila rivojlanishining 3 oyiga aylanishni tugatgan yo'g'on ichakning o'ng va chap yarimi fiksatsiyalangan boladi. Ingichka ichakning asosi keng bo'lganligi sababli, uni buralib qolishi mumkin emas yoki juda kam ehtimolga ega (15.9-rasm).





**15.9-rasm. Ichak buralish bosqichlari:** a – «fiziologik» kindik churrasi bosqichi, b – birinchi navbatda  $90^{\circ}$  ga buralish, yugʻon ichak chapda, ingichka – oʻngda, d – ikkinchi navbatda  $270^{\circ}$  ga buralish, ingichka va yoʻgʻon ichaklar umumiy ichak tutqichiga ega, e – uchinchi navbatda yoʻgʻon ichak fiksatsiyasi va alohida ichak tutqichiga ega boʻladi.

Ichakning embriogenezda rivojlanishi qonuniyatlarini bilish, malrotatsiya hosil boʻladigan klinik koʻrinishlarining mazmunini bilish uchun kerak boʻlib, uning har xil variantlarini tashxislash va davolashda ahamiyati boʻlmaydi. Amaliyotda oʻtkir simptomlarini surunkali simptomlardan ajratib, malrotatsiyada ichak buralishi borligini aniqlash katta ahamiyatga ega.

**Ichak buralishidan malrotatsiya.** Anomaliyaning bu turida kasallikning klinik koʻrinishlari erta namoyon boʻlishi mumkin, chunki malrotatsiya fonida ichak buralishi homila ichida hosil boʻlishi mumkin. Homila ichida ichak buralishi natijasida baʼzan ingichka ichak atreziyasi hosil boʻladi degan fikrlar bor, lekin bu nuqson rivojlanishining ketma-ketligini eksperimental modeli mavjud emas. Bunday fikrlar eyunal atreziya bilan xastalangan 33 %, 12 barmoqli ichak atreziyasi bilan xastalangan 50 % bolalarda, yoʻldosh

malrotatsiya kuzatilishi sababli hosil bo'lgan. Ichak tutilishi bo'yicha operatsiya vaqtida aniqlangan har qanday malrotatsiya korreksiya qilinishi kerak.

Ichak tutqichini malrotatsiyada kichik masofada fiksatsiyalanishi, ingichka ichakni tor mezenterial oyoqcha atrofida buralishiga imkon beradi, buning natijasida o'tkir obstruksiyali o'rta ichak buralib qolishi mumkin (15.10-rasm). Bunga ichakni suyuq luqma yoki mekoniy bilan kuchli kengayishi olib kelishi mumkin. Ichak buralishining uchrashi hamma yoshdagi guruhlarda bir xil (44%) kuzatilsa ham, yangi tug'ilgan chaqaloqlarda u ko'proq ichak gangrenasiga olib keladi va natijada uni rezeksiya qilishga to'g'ri keladi.



15.10-rasm. Ledda sindromi

Ichak buralishi o'tkir boshlanishi bilan namoyon bo'lib, shoshilinch xirurgik vaziyat hisoblanadi, ichak gangrenasini oldining olish uchun shoshilinch tashxislash va operativ davo zarur. O't aralash qayt qilish qorin shishishi bilan, og'riq to'g'ri ichakdan qon ketish yoki qusuq massalarida qon aralashishi - o'rta ichak buralishi klassik simptomlaridir.

Ichak ishemiyasi kuchayishi bilan shok va kollaps rivojlanadi. Bolada qorin shishishi, paypaslaganda og'riq bo'lishi, rentgen tasvirida ichaklarni gaz bilan to'lishi kamayishi kuzatilsa, o'tkir ichak buralishini istisno qilish kerak (15.11-rasm). Keltirilgan klinik simptomlar va rentgenologik manzarasi kuzatilgan bolalarga shoshilinch ravishda (boshqa diagnostik tekshiruvlar o'tkazmasdan) ichak buralishini davolash maqsadida laparotomiya o'tkazilishi kerak. O'tkir qorin klinikasi bo'lmasa, oshqozon-ichak tizimining yuqori qismlarini rentgenokonstrast modda bilan tekshirish ko'pincha ichak buralishi tashxisini qo'yishga yordam beradi, aksincha irrigografiya faqat shu patologiyaga shubha qilishga imkoniyat beradi. Ichak rezeksiyasiga muhtoj bolalarning orasida 50 % o'lim holatlari kuzatiladi va bu operatsiyadan keyin kelib chiqadigan kalta ichak sindromiga bog'liq.

O'rta ichak buralishining surunkali shakli o'tkir shakliga nisbatan biroz kamroq uchraydi, qorinda vaqti-vaqti bilan og'riq, o't aralash va o'tsiz qusish bilan namayon bo'ladi. Ko'pincha rivojlanishda orqada qoldirishga olib keluvchi malabsorbsiya kuzatiladi. Oshqozon-ichak tizimi yuqori qismini seriyali kontrast rentgenologik tekshiruvi katta diagnostik ahamiyatga ega. Xirurgik korreksiya ko'p hollarda natija yaxshilanishiga olib keladi.

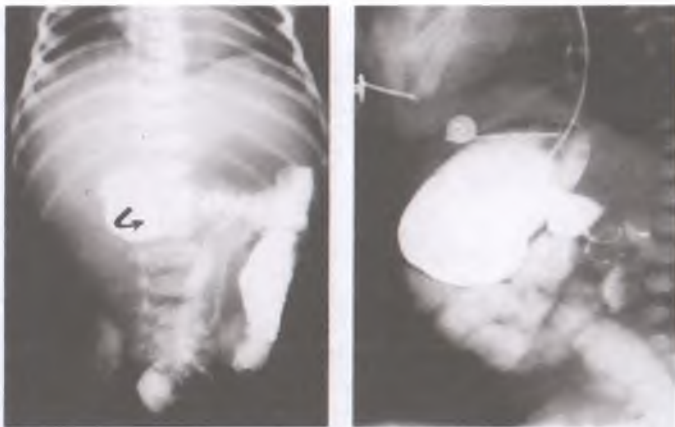
Malrotatsiyada 12 barmoqli ichakning yuqori 1/3 qismini obstruksiyasi ko'p hollarda uni anomal peritoneal fiksatsiyasi noto'g'ri aylangan yo'g'on ichakni qorin orqa devoriga yetarli darajada birikmaganligi sababli kelib chiqadi. Bu nuqsoni bor bemorlarning yarimida qo'shimcha o'rta ichak buralishi kuzatiladi va bu shoshilinch tashxislashni talab qiladi. Eng ko'p uchraydigan simptom – ovqatlantirgandan keyin qusish. Bemorlarning 2/3 qismida qusuq massalari o't bilan aralashgan bo'ladi. Mekoniy va axlat kelishi ko'pincha me'yorida, ba'zan qabziyat kuzatiladi. OITning yuqori qismlarining seriyali kontrast rentgenografiyasi tashxislashning asosiy usulidir (15.12 rasm). Xirurgik aralashuv shoshilinch bo'lishi kerak.



**15.11-rasm. To'g'ri va yon proyeksiyadagi rentgen tasvirda o'rta ichak buralish belgisi**

Ichak malrotatsiyasi sababli kelib chiqqan surunkali qisman duodenal ichak tutilishi har xil yoshda namoyon bo'lishi mumkin. Agar u ichak buralishiga bog'liq bo'lsa, ba'zan diareya va malabsorbsiya sindromi kuzatiladi. Qorin og'rig'i bilan (yoki qorin og'rig'isiz) birga keladigan, vaqti-vaqti bilan qusish bo'lsa, obstruksiya belgilarini aniqlashga imkon beradigan OITning yuqori qismlarining elektron optik uskuna (EOU) nazorati ostida seriyali kontrast rentgenografik tekshiruvi o'tkazishga ko'rsatma hisoblanadi.

**Klinika va tashxislash.** Anamnez va fizikal tekshiruvlar ma'lumotlari malrotatsiya va ichak buralishini taxmin qilishga imkon beradi. Aniq tashxisni faqat EOU nazorati ostida rentgenologik tekshiruvda qo'yish mumkin. Hozircha malrotatsiyani tashxislashda UTT va KT imkoniyatlari o'rganilmoqda. Irrigogrammalarda, asosan, interpretatsiya uchun aniq va murakkab bo'lmagan manzara (15.12-rasm) - noto'g'ri joylashgan ko'r ichak aniqlanadi. Irrigografiya malrotatsiyaga gumon qilishga yordam bersa ham, ichak buralishini aniqlashga imkoniyat bermaydi.



**15.12-rasm. Ko‘r ichakning yuqori joylashishi. O‘rta ichakning buralishi**

Undan tashqari, to‘liq rotatsiyalangan yo‘g‘on ichakda bolada Ledda tortmalari bo‘lishi mumkin va bu hollarda irrigogramma ba‘zan noto‘g‘ri talqin qilinishi va tashxislashda xatoga olib kelishi mumkin. OITning yuqori qismlarini seriyali tekshiruvlari 12 barmoqli ichakni buramasimon deformatsiyasini aniqlab, yakuniy tashxis qo‘yishga imkon beradi. Boshqa xos simptom – 12 barmoqli ichak va och ichakni qorinning yuqori o‘ng kvadrantida joylashuvi hamda surunkali duodenal obstruksiyasidir (15.13-rasm).

Yangi tug‘ilgan chaqaloqlarda o‘rta ichak buralishi kengaygan oshqozon va nisbatan havosiz ichak ko‘rinishidagi klassik rentgenologik belgilar bilan namoyon bo‘ladi.

**Xirurgik korreksiya.** Operatsiyagacha maxsus tayyorgarlikka ehtiyoj yo‘q, chunki operatsiya ichak bo‘shlig‘ini ochmasdan o‘tkaziladi hamda ichak o‘tkir buralishida bunday tayyorgarlikka vaqt bo‘lmaydi. Lekin rejali ravishda operatsiya qilinadigan katta bolalarda ichakni tayyorlash yo‘g‘on ichakni ajratishni osonlashtiradi. «O‘tkir qorin» tashxisi qo‘yilganda va ichak buralishiga gumon qilingan bemorlarga nazogastral zond qo‘yiladi, infuzion terapiya o‘tkaziladi va profilaktik antibiotikoterapiya boshlanadi.



**15.13-rasm. 12 barmoqli va och ichakning o'ng kvadrantda joylashishi.**

Operatsiya oldi tayyorgarligi qisqa vaqt davom etishi, operatsiya shoshilinch bo'lishi kerak, bu esa ichak ishemiyasining oldini olishga olib keladi, chunki operatsiya ichak rezeksiyasini talab qiladi va natijada «kalta ichak» sindromiga olib kelishi mumkin. Ichak buralishiga gumon qilinganda, lekin «o'tkir qorin» simptomlari bo'lmaganda, operatsiya oldi tayyorgarlik yuqorida ko'rsatilgandan farqlanmaydi, lekin vaqti 4–8 soatgacha cho'zilishi mumkin. Surunkali malrotatsiya simptomlari bo'lgan bemorlarga operatsiya rejali ravishda o'tkaziladi, operatsiyaga ko'rsatmalar esa individual va tanlangan ravishda qo'yiladi.

**Mekoniylili ileus.** Mekoniylili ileus ko'pincha oshqozon osti bezi kistofibroza kuzatiladi, lekin kistofibrozsiz mekoniylili ileus haqida yozilgan ma'lumotlar bor. U «oddiy» va asoratlangan bo'lishi mumkin, ikkinchi xolda u mekoniylili peritonit manzarasi bilan kechadi.

**Etiologiyasi.** Kistofibroz nasliy kasallik bo'lib, ekzokrin bezlarni tarqalgan zararlanishi bilan tafovutlanadi. Mekoniylili ileusda quyuqlashgan mekoniylili bilan ichak ichi obstruksiyasi kuzatiladi. «Mekoniylili ileus ekvivalenti» termini bilan chaqaloqlik davridan tashqari kistofibroz bilan kasallangan bemorlarda har xil yoshda

uchraydigan ichakni quyuq yopishqoqsimon axlat massalari bilan mexanik tiqilib qolishiga aytiladi. Mekoniyli ileus kistofibrozning eng erta klinik ko‘rinishi bo‘lib, shu kasalligi bor bemorlarni 10–20 % da uchraydi. Ba’zi mualliflar yozishiga ko‘ra mekoniyli ileus ichak tutilishi bo‘lgan chaqaloqlarni har uchtasidan birida aniqlanar ekan. O‘g‘il va qiz bolalarda bu kasallik bir xil uchraydi.

**Patogenezi.** Taxminan 85–90 % kistofibroz bilan kasallangan bolalarda oshqozon osti bezi zararlanishi bolalikning erta davrida hosil bo‘ladi, duodenal luqmada pankreatik enzimlarni bo‘lmasligi kuzatiladi. Qattiqlashgan mekoniy ichakni homila davrida tiqilishiga olib keladi. Mekoniyli ileusda mekoniyda suv oz miqdorda va biokimyoviy tarkibi o‘zgargan bo‘ladi, ya’ni – unda me’yorga nisbatan oqsillar ko‘payishi va uglevodlarning kamayishi kuzatiladi. Mekoniyning konsistenstiyasi shunga bog‘liq bo‘ladi. Ortiqcha oqsil, asosan, albumindan tashkil topgan bo‘lib, uni aniqlash kistofibrozni skrining testi sifatida qo‘llaniladi. Balki pankreatik enzimlar defistiti – mekoniyini o‘zgarishi asosiy sababi bo‘lmasligi mumkin, bunga mekoniyli ileus va oshqozon osti bezining zararlanishi orasidagi aniq korrelatsiya yo‘qligi isbotidir. Mekoniyli ileus, asosan, anomal ichak sekrestiyasi natijasida kelib chiqadi, oshqozon osti bezining shikastlanishi bunda ikkinchi o‘rinda turadi. Mekoniyli ileus bilan kasallangan bolalar tug‘ilganda o‘pka strukturasi va funksiyasi me’yorida bo‘ladi, lekin mayda nafas yo‘llarini shilliq bilan tiqilishi va ikkilamchi infeksiya qo‘shilishi natijasida ularda kuchayuvchi diffuz zararlanish rivojlanadi.

Mekoniyli ileusda yonbosh ichakning proksimal qismi kengaygan, qalinlashgan va quyuq mekoniy bilan tiqilgan bo‘ladi. Ichakning distal qismlari toraygan, ichida kulrang yopishqoqsimon quyuq mekoniyning yumaloq bo‘lakchalarini bo‘ladi. Ishlamayotgan yo‘g‘on ichak (mikrokolon) chala rivojlangan bo‘lib, ichida oz miqdorda mekoniy bo‘lishi mumkin. Mekoniyli ileus bilan kasallangan bolalarning taxminan 50 %da yonbosh ichak perforatsiyasi kuzatiladi, uning sababi ichak buralishi yoki lokal gangrena, ba’zan esa bularning ikkalasi bo‘lishi mumkin. Ichak buralishi va perforatsiya postnatal davrda hosil bo‘lsa, bakterial peritonit rivojlanadi.

**Klinika va tashxislash.** Mekoniyli ileus bilan xastalangan bemorlar 10dan 30 %gacha kistofibroz bilan kasallangan qarindoshlarga ega va bu autosom-restessiv yo'l bilan o'tadigan genetik anomaliya hisoblanadi. Mekoniyli ileus bilan tug'ilgan bolalar homila gipotrofiyasi bilan tug'lsa ham, kamdan kam chala tug'ilgan bo'ladi. Bolaning tug'ilish vaqtida tana vazni kamligi qisman homila davrida hosil bo'lgan ichak tutilishi sababli, homila amniotik suyuqlikdan kerakli oziqalarni olmasligi sababli bo'ladi. Onalarda ko'p suvlik 10–20 % hollatlarda, ko'pincha – mekoniyli ileusni asoratlangan shakllari kuzatiladi. Oddiy mekoniyli ileus birinchi 24–48-soatlarda qorin kattalashishi va o't aralash qusish bilan namoyon bo'ladi. Mekoniy kelmaydi. Qorin oldi devoridan ko'pincha paypaslaganda xamirsimon konsistenstiyaga ega kengaygan va uzaygan ichak qovuzloqlari konturlari aniqlanadi. To'g'ri ichak va anal teshigi ko'pincha toraygan, kichik o'lchamda bo'ladi va bu to'g'ri- ichak stenoz yoki atreziya deb talqin qilinishi mumkin.

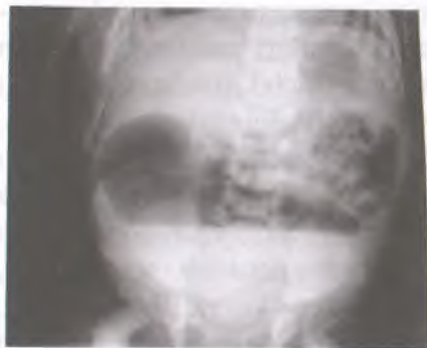
Asoratlangan mekoniyli ileus og'irroq kechadi va ko'p hollarda tug'ilgandan so'ng birinchi 24 soatlarda o'tkir, respirator distresga olib keluvchi qorin shishi dan boshlanadi. Kengaygan qorin devori giperimiyasi va shishi bilan kechadigan peritonit simptomlari, rentgenogrammada – pnevmo-peritoneum kuzatilishi mumkin. Shish va giperimiya qorin devori ostida psevdokista yoki peritonit borligidan dalolat beradi. Ba'zan kuchli gipovolemiya rivojlanadi, sepsis alomatlari paydo bo'ladi bemorni ahvoli og'irlashadi.

Operatsiyadan oldingi tashxis, asosan, klinik manzara, fizikal tekshiruv va rentgenografiya (vertikal va gorizontal holatda) hamda oilaviy anamnezga asoslanib qo'yiladi. Kuzatilayotgan simptomatika ba'zan boshqa ichak tutilishi turlari deb xato talqin qilinishi mumkin. Masalan, bunday klinik manzara tug'ma agangliozda ham, ayniqsa total, subtotal va gipotireozda kuzatilishi mumkin.

Oddiy mekoniyli ileusda qorin bo'shlig'i rentgenogrammasida ko'pincha kengaygan ichak qovuzloqlari, ya'ni ingichka ichak tutilishi belgilari ko'rinadi. Rentgenologik manzara yonbosh ichak atreziyasida va boshqa obstruksiya shakllarida kuzatiladigan manzaradan farqlanmaydi. Ichak qovuzloqlari kengayishi darajasi



har xil bo'lishi mumkin: ba'zilar juda kengaygan bo'lishi mumkin, boshqalari me'yorida bo'ladi. Ko'pincha yirik donalik sovun pufaklariga o'xshash soyalar ko'rinadi, bu quyuq mekoniyning ichida havo pufaklari borligi bilan ifodalanadi (15.14–15.15-rasmlar). Bunday manzara ichak tutilishi boshqa turlarida ham kuzatiladi. Mekoniyli ileusda suyuqlik sathlari miqdori ko'p hollarda oz, chunki ichak qovuzloqlari asosan suyuqlik yoki yopishqoq mekoniy bilan to'lgan bo'ladi. Bu belgi ham katta diagnostik ahamiyatga ega emas, chunki boshqa ichak tutilishi shakllarida kuzatilishi mumkin. Mekoniyli ileusda vertikal rentgenogrammlar ba'zan havo pufagi bilan suyuqlik sathlari ko'rinadi.



**15.14-rasm. Mekonial ileus.**



**15.15-rasm. Ichaklar qovuzlog'ining kengayganligi.**

Asoratlangan mekoniyli ileusda taxminan 1/3 holatlarda rentgenogrammlarda hech qanday asorat belgilarni aniqlab bo'lmaydi. Agar klinik-rentgenologik manzara mekoniyli ileus haqida dalolat bersa, tashxisni tasdiqlash uchun ko'pincha bariy bilan irrigografiya qilinadi, so'ng yo'g'on ichakka, davolash maqsadida giperosmolyar suvda eruvchi kontrast modda yuboriladi, uning yonbosh ichakka reflyuksi atreziya sohasini aniqlashga yordam beradi. Biz tashxislash va davolashda kontrast moddaning gipertonik eritmasini ishlatishni afzal ko'ramiz. Irrigogrammlarda

judayam tor yo'g'on ichak diametri (mikrokolon) aniqlanadi, lekin uzunligi saqlangan va ichi bo'sh bo'ladi. Yonbosh ichak terminal qisimlarida quyuuq shilliq burdalari (sharchalari) kontulari ko'rinadi. Mekoniyli ileusga shubha qilinganda hech qachon kontrast moddani og'iz orqali yuborish mumkin emas.

**Davolash.** Xirurgik davo asoratlangan mekoniyli ileusda yoki konservativ davo (gastrografinli xo'qna) samarasizligida tavsiya etiladi. Oddiy mekoniyli ileusda operatsiyaning maqsadi – ichakdan mekoniyini to'liq evakuatsiyasi. Bu maqsadga erishish uchun ko'plamchi usullardan biri qo'llanilishi mumkin – oddiy enterotomiyadan ichakni yuvish bilan stomali yoki stomasiz ichak rezeksiyasigacha.

Agar bolada ichak buralishi, atreziya, ichak perforatsiyasi yoki gangrenasi bo'lsa, yashash qobiliyatisiz sohani rezeksiyasi va ikkita uchli enterostoma qo'yish afzal. Stoma orqali ichak yuviladi. Stomani yopish va anostomoz qo'yish qayta operatsiyasi 2–3 haftadan keyin bajariladi. Bunday hollarda birlamchi anastomoz qoniqarsiz asoratlardan bilan tugashi mumkin.

### Nazorat testlari

#### 1. Pilorostenozda qayt xarakteri? ( noto'g'ri javobni toping)

- A) qayt hajmi yeganidan kam;
- B) o't aralash qusish;
- C) qayt hajmi yeganidan ko'p;
- D) «fontansimon» qayt;
- F) o't siz qusish.

#### 2. Pilorostenozda klinik belgilari? ( noto'g'ri javobni toping)

- A) ovqatdan bosh tortish;
- B) «qum soati» simptomi;
- C) ochlik holati;
- D) gipotrofiya;
- F) teri qoplamasi quruqligi.

**3. Pilorostenozni nima bilan differentsatsiya qilinadi?**

- A) pilorospazm;
- B) halaziya;
- C) ahalaziya;
- D) gastroezofagial reflyuks;
- E) hamma javob to'g'ri.

**4. Tekshirish usullarining mosligi va belgilarini aniqlang.**

- A) UTT;
- B) EFGDS;
- C) Rentgenografiya;
- D) «bublik belgisi», pylorus gipertofiyasi;
- F) ochilmagan pilorus;
- E) «sichqon dumii», «rels simptomi».

**5. Yuqori ichak tutilishiga kiradi? (noto'g'ri javobni toping)**

- A) duodenal;
- B) eyunal;
- C) o'rta ichak tutilishi;
- D) yonbosh ichak tutilishi;
- F) o'rta ichak va 12 barmoqli ichak tutilishining qo'shilib kelishi.

**6. Yuqori ichak tutilishining belgilari qanday?**

- A) 12 barmoqli ichak membranasi;
- B) oshqozon osti bezining halqasimon o'rab olishi;
- C) ichak malrotatsiyasi;
- D) och ichak atresiyasi;
- F) hamma javob to'g'ri.

**7. Ingichka ichak tutilishining rentgenologik belgisi? (noto'g'ri javobni toping)**

- A) «Arka» simptomi;
- B) ko'plamchi Kloyber kosochalari;
- C) ikkita Kloyber kosochalari;
- D) «double-bouble» va soqov qorin;
- E) oshqozon gaz pufagi va soqov qorin.

**8. «Mekoneal ileusning» paydo bo'lish sababi?**

- A) nofunktsional yo'g'on ishak;
- B) oshqozon osti bezi kistofibrozi;
- C) ichakda swkresiya ajralish anomaliyasi;
- D) ekzokrin bezlarning generalizasiyalashgan zararlanishi;
- E) pankreatik enzimlarning yoqligi.

**Adabiyotlar**

1. Bolalar xirurgiyasi milliy qo'llanma. Yu, F. Isakov tahriri ostida, M., 2010.
2. K.U. Ashkaft, T.M. Holder. Bolalar xirurgiyasi. ingliz tilidan tarjima, T.2. 1997.
3. A.Yu. Razumovskiy, O.G. Mokrushina. Chaqaloqlarda endoxirurgik operatsiyalar. M. 2015.
4. Prem Puri. Newborn Surgery. London, 2013.

## 16-bob. YO'G'ON ICHAK RIVOJLANISHINING NUQSON VA ANOMALIYALARI

### 16.1. Girshprung kasalligi

F. Girshprungga 1887-yilda agangliozning klassik ta'riflanishi tegishli. O'shanda u ikkita bola murdasini ochganda yo'g'on ichak kengayishi va odatiy normal o'lchamlarga ega to'g'ri ichakdan proksimalroq mushak gipertrofiyasini topgan. Bu bemorlarda tug'ilgandan qabziyat va qorin kattalashishi kuzatilgan.

Girshprung kasalligining chastotasi aniq emas va 10 mingga 1 dan, 500 tug'ilishga 1 gacha uchraydi. O'g'il bolalar va qizlar nisbati hamda tug'ma kasallanishning eng ko'p uchraydigan shakli rektosigmoid zararlanishi nisbati sezilarli darajada farq qiladi. Rektosigmoid sohasida o'tish zonasining lokallashuvida kasallik qizlarga qaraganda o'g'il bolalarda ancha ko'p uchraydi.

**Embriogenezi.** Ichak gangliylari hujayrasi, nerv tarmoqlari derivatsiyalari hisoblangan neyroblastlarning yetilishi natijasida hosil bo'ladi. Odam embrionida birinchi marta aniqlangan bosqichda neyrobblastlar hiqildoqqa bevosita yotadi va adashgan nerv bilan yaqin bog'liq. 6-dan 8-gacha bo'lgan keyingi haftalar neyrobblastlar 12-oyda to'g'ri ichakning distal bo'limiga yetgan holda kaudal yo'nalishda migratsiyalanadi. Rivojlanishning aynan shu bosqichida migratsiyalangan hujayralar intramural Auerbax to'qimasida aniqlanadi.

Natijada neyrobblastlar Genle chuqur shilliq osti va sirtqi Meysner to'qimasida paydo bo'ladi. Neyrobblastlarning ganglioz hujayralarga yetilishi ham sefalokaudal, ham Aurbaxdan Meysner to'qimasi yo'nalishida sodir bo'ladi. Bu jarayon tug'ilgandan so'ng yakunlanmagan holda, hayotning birinchi ikki yili davomida davom etadi, bunda, Girshprung kasalligining embriogenezi haqidagi za-

monaviy tasavvurlarga ko'ra, o'tish zonasining ichakning ancha kaudal bo'limlarda joylashuv chastotasi oshadi, muddatidan oldin tug'ilgan bolalarda esa Meysner to'qimasi ganglioz hujayralarining yetilmaganligi kuzatiladi. Bunga o'xshash kasalliklar va ehtimol, u bilan bog'liq, neyron ichak displaziyasi kabi neyropatiyalar embriogenezi hozirgacha ma'lum emas.

Garchi dumg'aza nerv tolalari gestatsiyaning 5-haftasida aniqlan-sada, biroq neyroblastlarning to'g'ri ichakka aynan shu manbadan migratsiya qilishi haqida gapirish imkonini beradigan ma'lumotlar yo'q. Shunga qaramasdan migratsiyalanadigan hujayra neyroblast-dan oldin keladiganlar tomonidan aniqlanmasligi mumkin. Bundan tashqari, ma'lumki, kalamush homilalarida gestatsion davrning o'r-tasida neyroblastlar hatto ekstramural nervlardan ajralgandan so'ng ham kolorektal bo'limda paydo bo'ladi.

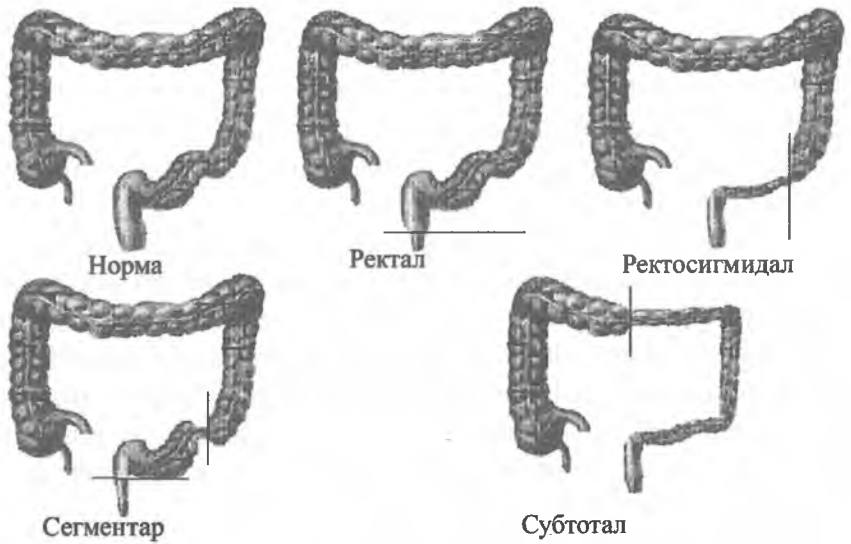
Neyroblastlar migratsiyasining buzilishi bilan bir qatorda etiologik rolni boshqa omillar ham o'ynashi mumkin, masalan neyroblastlar va ganglioz hujayralarga hujayra – «oldin keluvchilarning» differen-satsiyasining ushlanib qolishi yoki migratsiyani tugatgan element-larning destruksiyasi. Girshprung kasalligida ichakning o'zgarmas qismlarida gangliyalarda II sinf antigenlarning normal tarkibini va ular darajasining aganlionar segmentlarda o'sishini namoyon qiluvchi kuzatuvlar qiziqish tug'diradi. II sinf antigenlari darajasining oshishi shuningdek, neyron ichak displaziyasida kuzatiladi. Bu ma'lumotlar nevrал elementlarning immun destruksiyasi ehtimolini taxmin qilish imkonini beradi.

Girshprung kasalligini avloddan avlodga o'tishi jinsiy xromosoma yoki past penetrantli retsessiv gen bilan bog'liq, siblinglarning zararlanish xavfi 4 % deb taxmin qilinadi.

Girshprung kasalligi boshqa anomaliyalar bilan kamdan kam birlashadi. Yurakning tug'ma nuqsoni va Daun sindromi mos ravishda 4 % va 5 % holatlarda kuzatiladi.

**Girshprung kasalligining tasniflanishi** A.I. Lenyushkin tomonidan to'liq keltirilgan (1987-yil).

A. Anatomik shakllar (16.1-rasm).



#### 1. Ректал:

- to'g'ri ichak oraliq orasi bo'limining zararlanishi bilan (super qisqa segment bilan Girshprung kasalligi);
- to'g'ri ichakning ampular va ampular usti qismlarining zararlanishi bilan (qisqa segment bilan Girshprung kasalligi).

#### 2. Ректосигmoid:

- C simon ichakning distal uchidan bir qismi zararlanishi bilan;
- Butun C simon ichak yoki katta qismining zararlanishi bilan.

#### 3. Субтотал:

- pastlanadigan va ichakning ko'ndalang-gardish (karta) qismi zararlanishi bilan;
- gardish ichakning o'ng yarmiga tarqalish bilan.

#### 4. Total – butun yo'g'on ichakning zararlanishi.

#### B. Kechishining klinik bosqichi:

1. Компенсированный.
2. Субкомпенсированный.
3. Декомпенсированный.

Girshprung kasalligi kechishining klinik bosqichlari va og'irligi to'g'ridan to'g'ri uning anatomik shakli, agangionar zonaning uzunligi, ichak suprastenotik kengayish darajasi va bola yoshiga bog'liq.

**Patofiziologiyasi.** Klinik qisman ichakdan o'tib bo'lmaslik bilan namoyon bo'ladigan aganglionar segment funksiyasining buzilishi hali aniq to'g'ri tushuntirilmagan. Uch o'n yillikdan uzoqroq vaqt davomida o'tkazilgan gistologik, manometrik va bioximik tadqiqotlar asosida Girshprung kasalligi haqida bilimlar kengayishiga qaramasdan hozircha faqatgina ta'riflovchi xarakter eng qimmatli axborotga ega. Kasallikning patofiziologiyasini tushunish yagona tizimiga bu kuzatuvlarni ulashi mumkin bolgan yagona sxema yo'q.

Ushbu manometriyalar klinik tasiviri yetarlicha aniq tushuntiradi. Aganglioz zonasidan proksimalroq joylashgan ichakda normal peristaltikaning ketma-ket to'lqinlari kuzatiladi. Aganglionar segmentda tonus yo'q, proksimal bo'limdan «ketuvchi» peristaltik to'lqinlar esa to'xtaydi. To'g'ri ichakning normal rivojlangan ichki sfinkteri sog'lom odamda uning cho'zilishiga javoban bo'shaydi, Girshprung kasalligi bo'lgan bemorlarda esa qisqaradi. Bu «test» diagnostikada ishlatilishi mumkin.

Hozirgi vaqtda ko'pchilik bolalar jarrohlari tomonidan ganglioz hujayralar instrumental xolinergik va adrenergik to'qimalarda rol o'ynashi haqida, garchi bu ta'sirning mexanizmi hali to'g'ri tushuntirilmagan bo'lsada qoida qabul qilingan. Qo'shimcha o'tkaziladigan tadqiqotlar ichakning normal («ganglioz») bo'limlariga qarshi holda aganglionar zonada ham xolinergik, ham adrenergik nervlar soni oshgan, bu vaqtda asetilxolin miqdori odatiy, biroq stimulatsiyada uning ajralishini oshishi kuzatilishini ko'rsatadi. Shuningdek, asetilxolinesteraz, katexolamin konsentratsiyasi oshgan ba'zi periferik nerv tolalarining miqdori kamaygan.

Girshprung kasalligida shuningdek, ichakning gormonal spektri o'zgarishi ta'riflangan. Vazoaktiv ichak peptidlari P substansiyalari, metenkefalin va somatostatin yo'qligi, odatda, bu gormonlar bo'lgan ichakning normal bo'limlaridan aganglionar zonaga differensatsiyalash imkonini beradi.



**Klinika va diagnostikasi.** Girshprung kasalligida ichak obstruksiya qisman distal joylashgan ichakning cho‘zilishi esa turlicha ekan, unda kasallikning klinik kechishi bir necha variantlarga ega bo‘lishi mumkin. Bunda farq nafaqat simptomatika munosabatida, balki klinik namoyon bo‘lishlar boshlanish vaqtida (yoshi) mavjud. Garchi kasallik ko‘pincha yangi tug‘ilganlik davrida boshlansada, biroq safro aralashmasi bilan qusish orqali ichak obstruksiya omillari, qorinning kattalashishi va ichak bo‘shashi ushlanishi kabi simptomlar hamma bemorlarda ham yetarlicha ifodalangan va doimiy emas. Ular faqatgina anamnezda namoyon qilinishi mumkin.

Suyuq najas, qusish va sepsis namoyon bo‘lishi enterokolit, odatda, aniqlanmagan surunkali obstruksiya bilan jiddiy o‘tkir keskinlashuv haqida guvohlik beradi. Aganglioz zonasi uzunligi va kasallik diagnostikalanadigan yosh orasidagi korrelatsiya yo‘qligi ko‘p kuzatiladi, lekin to‘g‘ri tushuntirilmaydi.

Hozirgi vaqtda Girshprung kasalligi tashxisi yangi tug‘ilganlik davrida tobora ko‘p qo‘yilmoqda. Bunga, shubhasiz, neonatologlar malakasining oshishi, shuningdek, biopsiyaning yangi zamonaviy metodlari rivojlanishi sharoit yaratmoqda. Kasallikning klassik kartinasi simptomlarning triadasini o‘z ichiga oladi: safro bilan qusish, qorinning kattalashuvi va ichak bo‘shashi ushlanishi yoki suyuq najas bo‘lishi. Bunday simptomatikada rektal tadqiqot, qorin bo‘shlig‘i rentgenogrammasi, bariy bilan irrigografiya va rektal biopsiyani o‘tkazish zarur.

Agar 94 % o‘z vaqtida tug‘ilgan sog‘lom bolalarda mekoniy hayotining birinchi 24 soatida ketsa, Girshprung kasalligida shuningdek, 94 %da mekoniy bu vaqt davomida yo‘q. Bu simptomning ahamiyati hozirgi vaqtda kamaymoqda, chunki normada ham mekoniy kelishi ushlanishi kuzatiladigan muddatidan oldin tug‘ilgan bolalar soni sezilarli oshmoqda. Har qanday holatda tug‘ilgandan so‘ng faqat 48 soatdan keyin mekoniyning paydo bo‘lishi sog‘lom yangi tug‘ilganlar uchun noodatiy.

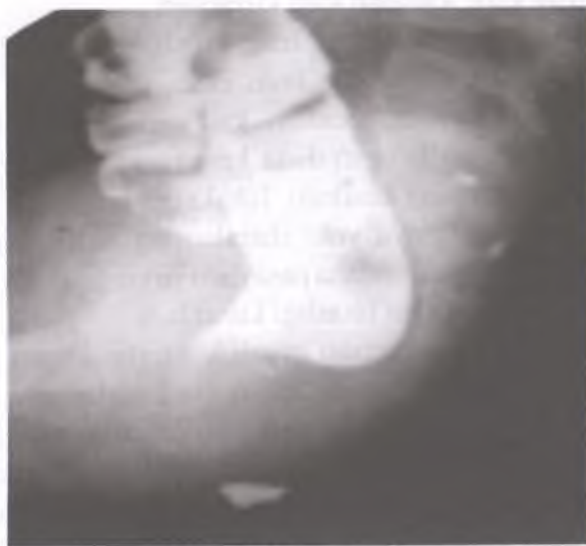
Rektal tadqiqot katta ahamiyatga ega, chunki anorektal anomaliyalarni yo‘qqa chiqarish, shuningdek, to‘g‘ri ichakda mekoniy borligini namoyon qilishga yordam beradi. Bunda ko‘pgina yangi tug‘ilganlarda barmoq orqasida najas ketadi. Eski ishlarda ushbu tadqiqotdan so‘ng ichakning samarali bo‘shashi bilan ichak ichidagilarning ko‘p chiqishi sodir bo‘lishiga ko‘rsatmalar bor, biroq, mening shaxsiy tajribam bunday samara doimiy emasligini ko‘rsatdi. Girshprung kasalligi klinik kartinasining yo‘g‘on ichak perforatsiyasi namoyon bo‘lishi yoki yangi tug‘ilganlarda appenditsit bilan o‘xshashligi, Girshprung kasalligining yo‘g‘on ichak atreziyasi bilan qo‘shilishi kabi, kamdan kam kuzatiladi.

Hamma yangi tug‘ilganlarda ham Girshprung kasalligi ichak obstruksiyasi bilan namoyon bo‘lmas ekan, unda qator holatlarda tashxis kechroq qo‘yiladi, odatda, kal massalari ancha quyuq konsistensiyaga ega bo‘ladigan dieta kengayganidan keyin. Bunda asosiy shikoyat – stulning kesilishi. Ichakning bo‘shashi ko‘pincha barmoq bilan manipulatsiya yoki shamlarning kiritilishidan so‘ng sodir bo‘ladi. Shuningdek, ishtaha pasayishi va yoshga mos keladigan tana massasining oshishi bo‘lmasligi kuzatiladi.

Tekshiruvda qorin devorchasi orqali konturlanadigan ichakning kuchaygan peristaltikasi, shuningdek, qorin kattalashishi, qovurg‘a yoyining kengayishi va qorin devorchasi yupqalashishi ko‘rinadi. Najas massalari ko‘p to‘plamlar ko‘rinishida palpatsiyalanishi mumkin. Tekshiruvda Girshprung kasalligini qoidaga ko‘ra, najas tutolmaslik, anal og‘riqlari va qon ketishi, shuningdek, ba‘zan sfinkter ortida distal tarqaladigan to‘g‘ri ichak ampulasida najas toshlari bo‘ladigan funksional qotishlardan differensiyalash mumkin. Girshprung kasalligi boshlangan bemorlarning ota-onalari, odatda, xo‘qnalar yordamida qotishlarni faol davolashadi (to‘g‘rirog‘i, davolashga majbur bo‘lishadi).

Girshprung kasalligida rentgenogrammlar kam axborot beradi. Ular faqatgina ichak tutilishi bilan differensial diagnostikani o‘tkazish, shuningdek, kamdan kam holatlarda irrigografiyaga qarshi

ko'rsatma bo'lgandagi qandaydir o'zgarishlarni namoyon qilish imkonini beradi. Irrigografiya uchun bariydan foydalanish shubhasiz ustunliklarga ega, chunki boshqa kontrast moddalar, odatda, yo gipertonik hisoblanadi, yo kechiktirilgan rentgenogrammalar (24 soatdan so'ng) interpretatsiyasini qiyinlashtiradigan yuzaki faol ingrediyentlarga ega bo'lishadi. Sog'lom bolalarda to'g'ri ichak diametri yo'g'on ichakniki kabi (yoki kattaroq) bo'lishi kerak. Eng qimmatli axborotni ayniqsa, o'tish zonasi to'g'ri ichakda joylashgan holatlarda to'ldirish vaqtida o'tkazilgan yon rentgenogrammasi ancha axborotli hisoblanadi (16.2-rasm).



**16.2-rasm. Girshprung kasalligi, yon proyeksiyada irigogramma.**

Girshprung kasalligining tashxisini shubhasiz tasdiqlaydigan asosiy rentgenologik simptom distal, diametrik kattalashmagan yo'g'on yoki rectum bo'limidan proksimal kengaygan qismga konussimon o'tish hisoblanadi (16.3-rasm).



**16.3-rasm. Girshprung kasalligida qisilgan qismning kengaygan tomonga konussimon o'tishi.**

Ko'pincha bu zona to'g'ri yoki sigmoid ichakda joylashadi, lekin u yo'g'on ichakning har qanday bo'limida joylashishi mumkin. Ba'zan retgenogramma ma'lumotlari yolg'on bo'ladi, bu holatlarda to'g'ri ichakning biopsiyasi xatolikdan qochish imkonini beradi. Girshprung kasalligida aniq gistologik aganglioz bilan yolg'on rentgenologik kartinaning (ko'rinadigan o'tish zonasining yo'qligi) birlashuvi yangi tug'ilganlar va yo'g'on ichak total agangliozini bo'lgan bemorlar uchun xos. Bunday holatlarda qisman ingichka ichak o'tib bo'lmasligi bo'lgan bemorda qisqargandek tuyuladigan va silliq qayrilgan yog'on ichak arning kichik diametrdada bo'lishi agangliozni tasdiqlaydi. Saqlanadigan ichak qisqarishi va kechiktirilgan rentgenogrammalarda (24 soatdan keyin) bariyning ushlanib qolishi to'g'ri diagnostik omil hisoblanadi, biroq Girshprung kasalligi bo'lgan ko'pgina bemorlarda bu simptom bo'lmaydi.

Bariy bilan irrigografiya nafaqat o'tish zonasini namoyon qilish, balki yo'g'on ichakda to'siqqa sabab bo'luvchi boshqa anatomik sabablarini ham differensiyalash imkonini beradi. O'tish zonasi topilganida biopsiya yordamida tashxis tasdiqlanishi kerak. Bundan tashqari, Girshprung kasalligi gistologik tasdiqlangan bemorlarda o'tish zonasining rentgenologik lokalizatsiyasi operativ muolajani rejalashtirish va bajarish asosida yotadi.

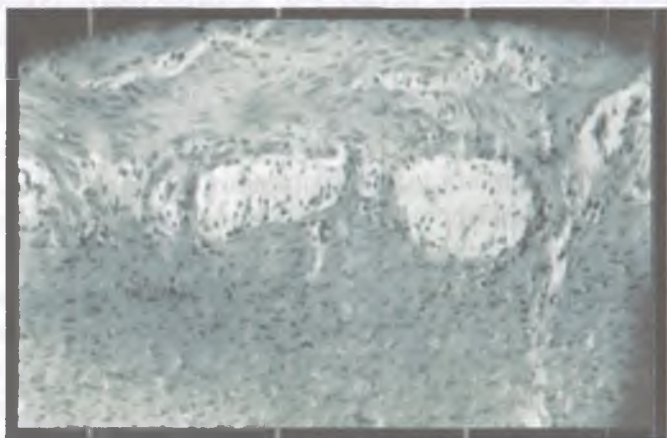
Diagnostikaning yana bir metodi – afsuski, ko'pgina jarrohlar qo'llamaydigan anorektal manometriya. Girshprung kasalligi yuqori bosim va proksimal o'zgarmas segmentda faol peristaltika va aganglionar sohada peristaltikaning yo'qligi (normal bosimda), shuningdek, to'g'ri ichak cho'zilishiga javoban rektal sfinkter relaksatsiyasi yo'qligi bilan xarakterlanadi. Manometriya irrigografiya va rektal biopsiya kabi keng qo'llanilmaydi, chunki maxsus qurilma va vaqt talab qiladi, uning natijalari juda ko'p variantli va yangi tug'ilganlarda katta yoshli bolalaridan ko'ra kamroq to'g'ri natija beradi. Shu bilan birga bu ham Girshprung kasalligida, ham anorektal nuqsonlarda rekonstruktiv operatsiyalar funksional natijalari baholanishining muhim metodi hisoblanadi.

Manometriya, shuningdek, ultraqisqa aganglionar segmentli Girshprung kasalligi diagnostikasida juda katta yordam beradi. Kasallikning bu shaklida gistologik tadqiqotlarda to'g'ri ichakdagi ganglioz hujayralar topilishi mumkin, lekin, manometriya ma'lumotlariga ko'ra, ichki sfinkter gipertonusda joylashadi va to'g'ri ichak cho'zilishiga javoban bo'shshmaydi.

Rektal biopsiya juda keng qo'llaniladi. Tadqiqot uchun material olishning bir necha usullari bor. Bu metodning aniqligi, agar u, albatta, tajribali bolalar jarrohi yoki morfologlari tomonidan amalga oshirilsa o'ta yuqori bo'ladi. To'liq qatlamli rektal biopsiya umum qabul qilingan va biopsiya materialini olishning boshqa usullari oldida ustunliklarga ega, chunki ham Auerbax muskul orasi, ham Meysner submukoz to'qimani baholash imkonini beradi. Bu metodning qo'llanilishi umumiy anesteziyani talab qiladi. Asoratlar (presakral abscess) juda kam paydo bo'ladi.

Shunga o'xshash umumiy og'riqsizlantirish talab qilmaydigan metodlar punktsion va aspiratsion biopsiya hisoblanadi. Punktsion metodda biopsiyali qisqichlar ishlatiladi. Olingan materialda ikkala to'qimaning ham hujayralarini topish mumkin. Ayrim holatlarda bu metodning kamchiligi materialning kam miqdorda olinishi (tadqiqot uchun yetarli bo'lmagan) va ba'zan biopsiya joyidan ko'p qon ketishi hisoblanadi. Bundan tashqari, bu metodni ba'zan muloqotga kirish ancha qiyin bo'lgan ancha katta yoshdagi bolalarda qo'llash murakkab.

Faqatgina shilliq va shilliq osti qatlamlar olinadigan rektal aspiratsion biopsiyaning mashhur bo'lishi metodning oddiyligi va uni ambulator sharoitlarda qo'llash mumkinligi bilan tushuntiriladi. Tadqiqotda ganglioz hujayralarning yo'qligi va gipertroflangan nervlar aniqlanadi (16.4-rasm).



**16.4-rasm. Girshprung kasalligida neyrografiya.**

Metod aniqligi juda katta, agar materialning yetarli miqdori yoki bir nechta qismlar olingan, shuningdek, tadqiqotlar tajribali morfolog tomonidan o'tkazilayotgan bo'lsa. Agar ganglioz hujayralar aniqlansa, unda Girshprung kasalligi tashxisi, odatda, bo'lmaydi. Aspiratsion biopsiyaning yagona ehtimoli bo'lgan asorati – materialning yetarli miqdorda olinmasligidir.

Biopsiyani tishli liniyadan yuqorida amalga oshirish muhim, chun-

ki to'g'ri ichakning ancha distal bo'limlarida ganglioz hujayralarning joylashuv zichligi kamayadi. Aspiratsion biopsiyaning keng qo'llanilishi yana so'nggi vaqtlarda Meysner to'qimasi Auerbax kabi distal yo'nalishda uzoq tarqalmaydi degan fikr rad etilishi bilan bog'liq.

**Davolash.** Aganglioz tashxisi qo'yilishi bilan yo'g'on ichak tozalash (gaz chiqarish naychasi o'rnatish bilan sifon xo'qnalar), kolostoma qo'yish yoki birlamchi radikal muolajadan iborat bo'lgan faol davolashni zudlik bilan boshlash kerak. Davolashni kechiktirish kerak emas, chunki bu faqat davolash natijalarida eng salbiy tarzda aks etadigan enterrokolitning ulanishiga sharoit yaratishi mumkin.

Yo'g'on ichak xo'qnasi – bu oddiy xo'qna emas, kuniga bir necha marta yog'on teshiklari bo'lgan naycha orqali amalga oshiriladi. Bu maqsadlar uchun katta miqdorda suyuqlik ishlatilar ekan, elektrolit buzilishlarga uchramaslik uchun 1–2 % xlorli natriy qorishmasini qo'llagan ma'qul. Davolash tadbirlarining maqsadi – kislotasoz holatini buzmasdan ichakning dekompressiyasiga erishish. Lavaj bir bosqichli jarrohlik davolanishi rejalashtirilganida qisqa aganglionar segment bo'lganida qo'llaniladi. Aganglionar soha uzun segmenti bo'lgan bolalarda ichakni tozalash qiyin bo'ladi.

Ko'pincha davolashning birinchi bosqichi sifatida uzoq vaqt o'tkaziladigan sifon xo'qna oldida qator ustunliklarga ega bo'lgan kolostomiya yoki ileostomiya qo'llaniladi. Ileostomiyaga keladigan bo'lsak, biz ichak tarkibining yuqori derivatsiyasi, shu qatorda Girdaladze bo'yicha kolostoma tarafdori emasmiz. Chap yarim yoki ko'ndalang ichakda, aganglionar zonaning qisman rezeksiyasi bilan undan proksimlaroq bir ustunli kolostomasi nafaqat tashxisni verifikatsiyalash imkonini beradi, balki yo'g'on ichak yuqorida yotuvchi bo'limlari funksiyalarini saqlaydi. Birinchidan, bunda ichak obstruksiyasi tezda yo'qotiladi. Ikkinchidan, ikkilamchi kengaygan, lekin dastlab o'zgaragan ichak o'lchamlari kichrayadi, mos ravishda, keltiradigan segment va aganglioz zonasi diametrlaridagi farq kamayadi, bu rekonstruktiv operatsiya o'tkazishda eng yaxshi sharoitni ta'minlaydi. Uchinchidan, bola ovqatlanish holati yaxshilanadi, uni uyda parvarishlash esa uzoq vaqtlil lavaj o'tkazishdagidan ko'ra ancha osonlashadi va jarohatsiz bo'ladi. Va nihoyat, ayniqsa muhim tomoni,

Girshprung kasalligi bo'lgan bolalarda davolash natijalariga juda salbiy ta'sir qiladigan enterokolit rivojlanish xafvi pasayadi. Ichak teshigi qo'yiladigan joyning tanlovi birinchi navbatda retgenologik kartina bilan aniqlanadi. Agar irrigogrammalarda xos o'tish zonasi aniq ko'rinsa, unda yechim osonlashadi. Bunday holatda kolostoma qo'yish uchun o'tish zonasi ustida qorin devorchasining kichik kesilishi talab qilinadi. Operatsiyada bu zonadan yuqori yoki pastki qismlarda olingan biopsiya natijalari, odatda, retgenologik ma'lumotlarni tasdiqlaydi.

Agar irrigogrammalarda o'tish zonasi aniqlanmasa, biopsiya materialini har qanday darajada olish imkonini beradigan ancha keng laparotomiyani o'tkazish zarur. Yetarlicha kam uchraydigan bunday holatlarda bo'ylama o'rta kesim olgan ma'qul, chunki u kerak bo'lganida qorinning har qanday kvadrantida stoma yaratish imkonini beradi va, bundan tashqari, jarrohlik bilan davolashning ikkinchi bosqichida qo'llanilishi mumkin. Aganglionar zona rentgenologik ma'lumotlarga ko'ra rektosigmoid sohasida joylashadigan odatiy va eng ko'p uchraydigan holatlarda mushaklarning ajaratilishi bilan chap pastki kvadrantda qorin devorchasini kichik kesishadi. Bu kesimdan (uning kengayishi bilan) operativ davolashning ikkinchi bosqichida ham foydalanish mumkin.

Stoma qo'yish joyi, shuningdek, qanday davolash rejalashtirilayotganligiga ham bog'liq – ikki yoki uch bosqichli. Ba'zi jarrohlar uch bosqichli muolajani ma'qul ko'rgan vaqtda, ko'pchilik hozirgi vaqtda stomani gistologik tasdiqlangan o'tish zonasi sohasida qo'ygan holda ikki bosqichli operativ davolashni qo'llashadi. Bunday yondashuvda asoratlar va letal yakunlarning eng kam chastotasi kuzatiladi, lekin, boshqa tomondan, jarroh doim kerak bo'lganida texnik muammolar bilan bog'liq ikkinchi bosqich vaqtida (kamdan kam bo'ladi) paydo bo'ladigan proksimal stomani qo'yishga tayyor bo'lishi kerak.

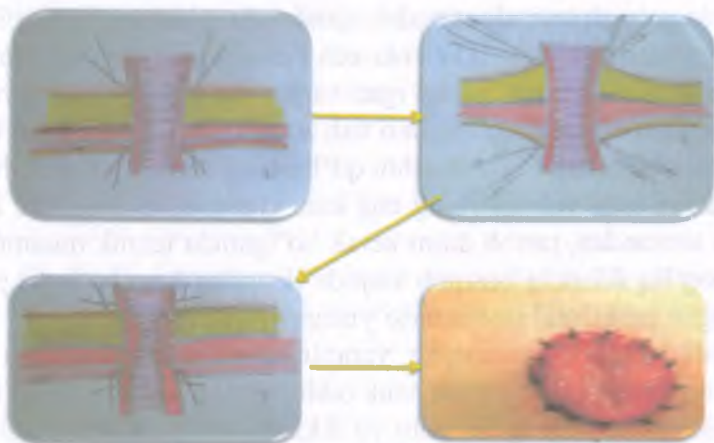
O'tish zonasida stomaning yaratilishi qator ustunliklarga ega. Teshik qo'yish darajasi keyinchalik oddiy gistologik tadqiqotlar bilan. Jarrohlik muolajasining birinchi va ikkinchi bosqichi orasidagi vaqt davomida klinik kechish chiqarilgan ichakning normal funksiyasiga komil ishonch qilish imkonini beradi. Ichak uzunligi maksimal



saqlanadi va keyinchalik muolaja proksimal stoma borligida oʻtkazilishi bilan taqqoslaganda u osonlashadi. Teshik atrofida teri oʻzgarishi bilan bogʻliq muammolar ham minimumga yetkaziladi. Eng muhimi, ikkinchi operatsiya vaqtida muzlatilgan kesimlar maʼlumotlari boʻyicha oʻtish zonasi lokalizatsiyasini aniqlashda xatolar bilan bogʻliq keskinlashuvlar rivojlanish imkoniyati kamayadi, chunki proksimal stomaning qoʻyilishidan soʻng oʻtish zonasi proksimal ichak teshigi yaratilgunicha dastlab boʻlgani kabi klinik ayon boʻlmaydi.

Stoma koʻrinishiga keladigan boʻlsak, unda bu muammo oldingisi kabi bir martada yechilmaydi. Har qanday holatda, chiqarilgan ichak qorin devorining barcha qatlamlariga yaxshilab tikilishi kerak, bu bolalarda kattalardan koʻra koʻproq hosil boʻladigan prolapsning oldini olish imkonini beradi. Biz, asosan, old qorin devorida ichak gofirlash zonasini shakllanishi bilan Gartman tipi boʻyicha bir stvulli kolostomadan foydalanamiz, bu stomalarning koʻpgina keskinlashuvlaridan qochish imkonini beradi (16.5-rasm).

Oxirgi stoma nafaqat oʻtish zonasi uzunligi kichik boʻlgan bemorlarda, balki yoʻgʻon ichak proksimal boʻlimi ancha kengaygan katta bolalarda ham ustunliklarga ega.



**16.5-rasm. Gofirlash bilan bir stvulli kolostoma metodi.**

Radikal operatsiyalar. Girshprung kasalligining davolanishi faqat operativ hisoblanadi. Patologik asoslangan va radikal operatsiya – kengaygan ichak qismi bilan aganglionar zonaning qorin-oraliq orasi rezeksiyasi. Super qisqa aganglioz zonalarida rektal miotomiya (orqa yarim doira bo‘yicha ichki sfinkter va to‘g‘ri ichak mushaklarining shilliq osti 4–5 sm ga kesimi) yoki orqa yo‘ning barmoqli tortilishini (1 hafta interval bilan 2–5 marta) qo‘llashadi.



16.6-rasm. Svenson operatsiyasi.

Svenson operatsiyasi aganglionar segment rezeksiyasini ko‘zda tutgan birinchi muolaja bo‘lgan. Bu metodning asosiy o‘ziga xosligi to‘g‘ri ichak dumg‘aza bo‘limi devorining keyinchalik burilishi va pastga ketgan ichak va to‘g‘ri ichakning distal segmenti orasida egri ikki qator anastomoz qo‘yilishi bilan ajratilishi hisoblanadi. Anastomoz keyin ichkariga cho‘kadi. Bu muolaja yaxshi natijalar berdi, jarrohlar tomonidan dunyoning barcha burchaklarida yo‘g‘on ichakning total agangliozisi bilan birga Garshprung kasalligining har qanday shakllarida qo‘llanildi (16.6-rasm).

Svenson operatsiyasi natijalari: letallik 1 %ni tashkil etdi, bunda bu ko'rsatkich muolaja 4 oygacha yoshdabo'lgan bolalarda o'tkazilganda ancha yaxshi natija beradi. Anastomozning yetishmovchiligi kuzatishlarning 6 % ida uchraydi, bu ko'pgina jarrohlarni operativ davolashni asoratlar sonini kamaytirishga olib keladigan himoya kolostomiyasini qo'yishga majbur qiladi. Anastomoz zonasidagi kech stenozlar 8 % bemorlarda, najasning ushlanmasligi esa (sezilarli, lekin vaqtincha) 13 % kuzatishlarda aniqlandi. Operatsiyadan keyingi enterokolit 39 % bemorlarda kuzatildi. Siydik pufagi yoki siydik tizimining evakuator funksiyasi tomonidan keskinlashuvlar qisqa muddatli bo'ladi.

Dyumel original muolajasi pastga tushiradigan normal ichak va anal teshigiga bevosita yaqin to'g'ri ichak orasida anastomoz qo'yilishini ko'zda tutadi. To'g'ri ichakda yig'iladigan najas massalari bilan funksiyalanmaydigan ichak cho'ltog'i cho'zilishini yo'qotish uchun Martin Dyumelning to'g'ri va pastga tushiradigan ichak orasida proksinal anastomoz operatsiyasini to'ldirib, o'z modifikatsiyasini taklif qildi. Shundan so'ng to'siq qisqich bilan bartaraf etiladi (16.7-rasm).

Natijada to'g'ri ichak keng bo'ladi, bunda uning orqa devorchasi gangliyaga ega, bu vaqtda esa oldingisi operatsiyagacha qanday bo'lsa, shunday qoladi. Martin modifikatsiyasida proksimal anastomoz tufayli to'g'ri ichakning ko'r segmentining cho'zilishi yo'qotiladi. Hozirgi vaqtda anastomoz yotqizish va devorning ajratilishi uchun, odatda, tikish apparatlaridan foydalaniladi.

Ta'riflangan modifikatsiya bilan to'ldirilgan Dyumel operatsiyasi yaxshi natijalar bilan Girshprung kasalligining barcha shakllarida keng qo'llanila boshlandi.

U ayniqsa o'tish zonasi ingichka ichak sohasida joylashganda samarali bo'ladi. Alohida jarrohlar hamda jamlangan statistika ma'lumotlariga ko'ra past o'lim ko'rsatkichi va anastomoz va stenozlarning qodirmasligi kichik chastotasi namoyon qilingan. Umuman, Dyumel operatsiyasini qo'llash natijalari shunga o'xshash boshqa muolajalarni qo'llashdan ancha yaxshi.



16.7-rasm. Dyumel operatsiyasi.

Uchinchi Girshprung kasalligini radikal jarrohlik bilan davolashning keng tarqalgan metodi – Soave tomonidan birinchi marta ta’riflangan va keyin Bole tomonidan modifikatsiyalangan endorektal pastga tushirish operatsiyasi (16.8-rasm) bo’ladi.

Bu muolajaning o’ziga xosligi to’g’ri ichakning anal teshigi ustida 1 sm dan kichik darajagacha intramural submukoz ajralishidir. Rektal shilliqning olib tashlanishidan so’ng normal ichak oraliq orasiga tushiriladi. Soave ta’rifiga ko’ra, keragidan ortiq chiqarilgan ichak anal teshigi orqali 2–3 hafta invaginirlangan bo’lib qoladi. Bu vaqt davomida spontan ravishda auto-anastomoz «yaratiladi». Ortqicha chiqarilgan ichakning kechiktirilgan amputatsiyasi anastomoz yotqizilmasdan amalga oshirilishi kerak. Bu metod anastomoz qodirmasligidan qochish imkonini beradi, lekin funksional stenoz va enterokolitning erta rivojlanishi bilan birga kelishi mumkin, bu muolajaning estetik nuqtayi nazardan salbiy tomonini gapirmagan holda, ba’zan jiddiy muammoni o’zida namoyon etadi. Bole tomonidan ushbu operatsiyaga anal teshikdan 1 sm ga birlamchi anastomoz qo’shilishi bilan bu muolajani keyinchalik nafaqat

Girshprung kasalligida, balki yarali kolit, shuningdek, oilaviy yoki ko‘p polipozda qo‘llanilishi mashhurlikka ko‘tardi.



16.8-rasm. Soave operatsiyasi.

Endorektal tushirish operatsiyasi yaxshi natijalar beradi. Anas-tomoz yetishmovchilik chastotasi baland emas va Boley modi-fikatsiyasidan foydalanilganda 6 %ni tashkil etadi. Birlamchi anas-tomoz qo‘yiladigan bemorlar orasida stenoz 9 % kuzatuvlarda, enterokolit esa – bor yo‘g‘i 2 %da hosil bo‘ladi.

Soave operatsiyalari natijalarining sezilarli yaxshilanishi seroz-mushak futlyarning ichki sfinkter darajasigacha ajratishdan iborat bo‘lgan A. I. Lenyushkin modifikatsiyasida kuzatilgan, tushirilgan ichakni evaginatsiya yo‘li bilan kichik qismni erkin osilgan holda qoldirib rezetsiyalashadi (5–6 sm). Ichakning ortiqcha qismini 15–16 kundan so‘ng ikkinchi bosqich bilan kesishadi va tushgan va to‘g‘ri ichak shilliq qavatlari orasida anastomoz qo‘yiladi.

Girshprung kasalligida letallik, asosan, qoidaga ko‘ra kasallik-ni-ning kech diagnostikasida rivojlanadigan enterokolit bilan bog‘liq. Operatsiyadan keyingi letallikka keladigan bo‘lsak, unda Svenson metodidan foydalanilganda u Dyumel modifikatsiyasi operatsiyasi

yoki Soave metodlarining qo'llanilishidan ko'ra yuqoriroq. Operatsiyadan keyingi enterokolit chastotasi boshqa metodlardagidan ko'ra ancha yuqori, letallik xavfi Svenson operatsiyalari mashhurligi tushishi va, askincha, endorektal tushirish operatsiya tarafdorlari soni oshishi sababli hisoblanadi. Qo'llaniladigan metodikadan qat'iy nazar umumiy an'analar haqida gapiradigan bo'lsak, unda so'ngi ikki o'n yillik davomida Girshprung kasalligini davolash natijalari ancha yaxshilandi, bu har qanday operatsiyalardan oldin va keyin bolalarning tirik qolishining umumiy yaxshilanishi va ayniqsa anastomozning yetishmovchiligi va sepsis kabi asoratlarning muvaffaqiyatli davolanishi bilan bog'liq.

Ko'p yillar davomida qanday yoshida va bolaning tana og'irligi qanday bo'lganida radikal muolajani amalga oshirish maqsadga muvofiqligi haqida masala muhokamasi davom etmoqda. Va garchi, bir tomondan yangi tug'ilganlarda bir bosqichli radikal operatsiyalarning ajoyib natijalari haqida xabarlar bo'lsada, biroq, boshqa tomondan, statistika ma'lumotlariga ko'ra, 4 oygacha bo'lgan muolajalarda bari-bir asoratlarning eng ko'p soni va ancha yuqori letallik kuzatilmoqda. Shuning uchun ko'pgina bolalar jarrohlari davolashning birinchi bosqichida kolostomiya bilan cheklangan holda radikal operatsiyani 6 – 12 oy yoshgacha kechiktirishmoqda.

## 16.2. Rivojlanishning anorektal anomaliyalari

Anorektal zonaning rivojlanish nuqsoni yangi tug'ilganlarda 1:1500 va 1:5000 chastotada uchraydi. O'g'il bolalar va qiz bolalar nisbati 1:2 ni tashkil etadi. Birlashgan rivojlanish nuqsonlari (yurak, siydik chiqarish tizimi, oshqozon-ichak trakti, SNS) kuzatuvlarning 30 % idan ko'pida uchraydi.

**Embriogenezi.** Qorin ichida rivojlanishning birinchi haftasida embrionda orqa chiqaruv ichagi (so'ngi) birlamchi buyrak kanali bilan birga bir umumiy bo'shliqqa kloaka ko'rinishida ochiladi. 4-haftda kloaka mezoblastdan pastga tushadigan devor bilan ikki naychaga bo'linadi. Oldagisidan siydik pufagi va siydik ajratuv tizimi a'zolari, orqadagisidan esa to'g'ri ichak hosil bo'ladi. 5-haftadan

ektoderma anal membrananing tashqi sirtiga yaqinlashadi va ichakka qarab chuqurlashadigan anal chuqurchasi hosil bo‘ladi. Anal membrananing perforatsiya jarayoni embriogenezning 8-haftasida yakunlanadi. Rivojlanishning anorektal nuqsonlari hosil bo‘lishi normal embriogenez buzilishi sodir bo‘lgan bosqichga bog‘liq. Ichki kloaka shakllanishi va ajralishining buzilishi nuqsonlarning quyidagi tiplariga olib keladi:

1. Kloaka.
2. Rektovezikal oqma.
3. Rektovaginal oqma.
4. Rektovestibular oqma
5. Oqma siz orqa o‘tish yo‘li atreziyasi.
6. Rektouretral oqma.

Keyingi bosqichda rivojlanishning to‘xtashi bolaning perforatsiyalanmagan anal membranasi yoki anal membrana stenozi bilan tug‘ilishiga olib keladi. Oraliqning to‘liq rivojlanmasligi to‘g‘ri ichak kanali yo‘li ektopiyasi va oraliq oqmasi bilan yopiq to‘g‘ri ichak kanali oqmasi hosil bo‘lishiga olib keladi. Embriogenezda tashqi sfinkter mustaqil rivojlanadi. Agar urorektal devorchaning hosil bo‘lish vaqtiga kloaka sfinkter to‘qimalari oraliqning markaziy yadro balandligida kesishsa, unda tashqi sfinkter mushaklarining noto‘g‘ri rivojlanishi sodir bo‘ladi. Ancha ifodalangan anorektal nuqsonlarda tashqi sfinkterning to‘liq rivojlanmasligi yoki yo‘qligini kuzatishadi.

**Tasniflanish.** Hozirgi vaqtda asosiga to‘g‘ri ichakning dumg‘aza tubi mushaklari, ko‘pincha puborektal mushakka nisbati qo‘yilgan anorektal anomaliyalarning xalqaro Melbrun klassifikatsiyasidan foydalaniladi (16.1-jadval).

*16.1. jadval*

### Anorektal anomaliyalarning Melbrun klassifikatsiyasi

Yuqori (supraleuator)	
1. Anorektal ageneziya	
O‘g‘il bolalar: • oqmasiz; • oqma bilan – rektovezikal, rektouretral	Qiz bolalar: • oqmasiz; • oqma bilan – rektovezikal, rektokloakal, rektovaginal

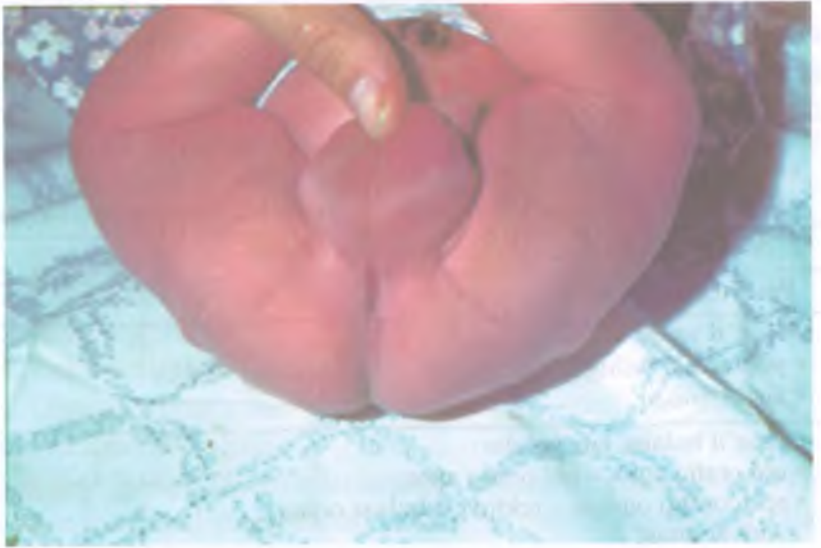
2. Rektal atreziya (o'g'il bolalar, qiz bolalar)	
O'rta (intramedial)	
1. Anal ageneziya	
O'g'il bolalar:	Qiz bolalar:
<ul style="list-style-type: none"> <li>• oqmasiz;</li> <li>• oqma bilan – rektobulbar</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• oqmasiz;</li> <li>• oqma bilan - rektovestibulyar</li> </ul>
2. Anorektal stenoz ( o'g'il bolalar, qiz bolalar)	
Past (translevator)	
1. o'g'il va qiz bolalar:	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• yopiq anal teshigi – oddiy;</li> <li>• anal stenoz</li> </ul>	
2. o'g'il bolalar: qiz bolalar:	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• old oraliq anus; - old oraliq anus;</li> <li>• rektooraliq oqmasi - rektovestibulyar oqma;</li> <li>- vulvar anus;</li> <li>- anovulvar fistula;</li> <li>- rektovestibulyar oqma</li> </ul>	

Anus atreziyasi yangi tug'ilganlarda 1 ga 4000–5000 chastotada uchraydi. O'g'il bolalarda bu nuqsonlar qiz bolalarga qaraganda ancha ko'p uchraydi. Persistlaydigan kloaka ushbu guruh barcha anomaliyalarining taxminan 10 %ini tashkil qiladi. O'g'il bolalarda eng ko'p uchraydigan variant rektouretral teshik bilan anal teshigi atreziyasi, qiz bolalarda esa – rektovestibular oqma bilan anal teshigi atreziyasi hisoblanadi.

### ***O'g'il bolalardagi anomaliyalar.***

1. Oraliq oqmasi anomaliyaning pastki shaklini o'zida namoyon etadi. Bunda to'g'ri ichak sfinkter mexanizmi chegaralarida lokal=lashadi. Faqat uning eng pastki qismi oldga siljigan (16.9-rasm). Ba'zan oqma oraliqda ochilmasdan, oraliq, moyak yoki hatto jinsiy a'zo asosida oraliqning har qanday joyida ochilgan holda o'rta liniya bo'ylab subepitelial yo'l ko'rinishida davom etadi. Tashxis oraliqning oddiy tekshiruvi asosida qo'yiladi, bunda hech qanday qo'shimcha tadqiqot uslublari talab qilinmaydi.





*16.9-rasm. Rektooralıq oqma bilan to‘g‘ri ichak atrezıyası.*

2. Anal stenozı anal teshigining tug‘ma siqilishini o‘zida namoyon etadi va ko‘pincha so‘ngisining biroz oldinga siljishi bilan birga keladi. Bunda mekoniy ingichka bo‘shliq ko‘rinishida ajraladi.

3. Anal membranasi. Nuqsonning bu kam uchraydigan ko‘rinishida anal teshigi joyida ingichka membranasi bo‘ladi va u orqali mekoniy ko‘rinadi. Davolash bu membrananing rezeksiyasi yoki, zarur bo‘lganida – anoplastikadan iborat bo‘ladi.

4. Rektouretral oqma uretraga uning pastki, bulbar qismiga (16.10-rasm) yoki prostatik bo‘limga ochilishi mumkin. Bevositda teshik ustida to‘g‘ri ichak va uretra umumiy devor bilan ulangan, bu juda katta ahamiyatga ega va operativ muolaja amalga oshirilganida hisobga olinishi kerak.

To‘g‘ri ichak, odatda, kengaygan va levator tolalar bilan o‘ralgan (ort va yondan). U va oraliq terisi orasida mushak kompleksi nomiga ega ko‘ndalang-yo‘l yo‘l mushaklar joylashgan.



**16.10-rasm. Rektouretral oqma bilan to‘g‘ri ichak atreziyasi, moyakning yorilishi, gipospadiya.**

Bu tolalar qisqarganida anal chuqurchasini o‘rab turadigan teri ko‘tariladi. O‘rta liniya bo‘yida, teri darajasida, uning yon tomonlarida parasagittal mushak tolalari joylashgan. Past uretral teshiklarda, odatda, mushaklar, dumg‘aza, o‘rtaliq va anal chuqurchasi yaxshi rivojlangan. Yuqori oqma shakllarida esa mushaklar yomon rivojlangan dumg‘aza anomaliyalari mavjud, osiladigan oraliq, o‘rtaliq ifodalanmagan va anal chuqurchasi deyarli aniqlanmaydi. Biroq bu qoidada cheklanishlar ham bo‘ladi. Rektouretral oqmada uretradan ko‘pincha mekoniy ajraladi – nuqsonning bu varianti borligining shubhasiz isboti.

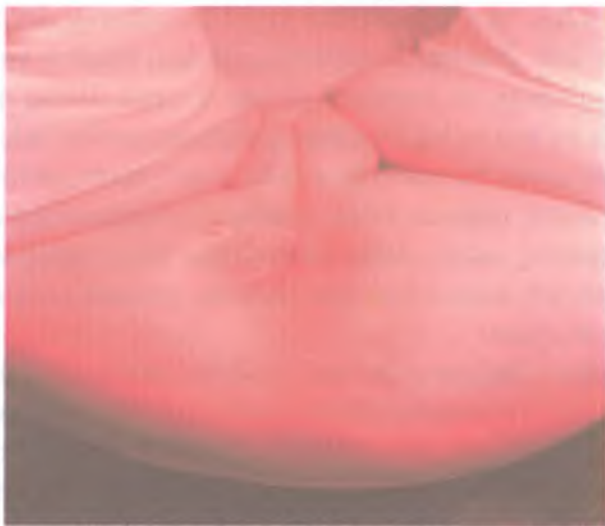
**Rektovezikal oqma.** Nuqsonning bu shaklida to‘g‘ri ichak siydik pufagi bo‘yinchasiga ochiladi. Bunday holatlarda prognoz, odatda, salbiy, chunki levator, mushak kompleksi va tashqi sfinkter, odatda, rivojlanmagan. Dumg‘aza ko‘pincha deformatsiyalangan va disgeneziya omillariga ega. Deyarli butun dumg‘aza to‘la rivojlanmagan bo‘ladi. Oraliq odatda mushaklarning to‘liq rivojlanmagan bo‘ladi. Nuqsonning bu variantiga barcha anal atreziyalarning 10 foizi tegishli.

**Oqmasiz anorektal agenezia.** Qanchalik g'alati bo'lmasin, lekin nuqsonning bu kam uchraydigan shaklida bemorlarning ko'pchiligida dumg'aza va mushaklar yaxshi rivojlangan. To'g'ri ichak oraliq terisidan taxminan 2 sm da tugaydi. Ichak funksiyasiga nisbatan prognoz, qoidaga ko'ra ijobiy. To'g'ri ichak va uretra orasida, hatto teshik bo'lmaganida ham, ingichka umumiy devorcha bor – nuqsonning ushbu varianti bu anatomik o'ziga xosligini operativ muolaja vaqtida hisobga olish juda muhim.

**To'g'ri ichak atreziyasi.** Anomaliyaning o'g'il bolalarda juda kam uchraydigan bu variantida to'g'ri ichak uzunligi bo'yicha ko'r (atreziya) tugashi yoki stenoz bo'lishi mumkin. To'g'ri ichakning yuqoridagi «ko'r» qismi kengaygan, bu vaqtda esa uning pastki qismi 1–2 sm chuqurlikka ega ingichka anal kanalini o'zida namoyon etadi. To'g'ri ichakning atreziyalangan bo'limlari ingichka membrana, ba'zan esa – fibroz to'qimalarning baquvvat qatlami bilan ajratilgan bo'lishi mumkin. Nuqsonning bu shakli barcha anorektal anomaliyalar orasida 1 % uchraydi. Odatda, bunday holatlarda yopish mexanizmining normal funksiyasini ta'minlash uchun zarur barcha anatomik tuzilmalar bo'ladi va natija yahshi. Bunday bolalarda anal kanali yaxshi rivojlangan, unda anorektal zonaning ta'sirchanligi ham to'liq saqlangan bo'ladi. Mushak tuzilmalari, odatda, deyarli to'liq normal bo'ladi.

**Qiz bolalarda anomaliyalar.** 1. Oraliq oqmasi. Jarrohlik va prognostik nuqtayi nazaridan bu nuqsonning ko'p uchraydigan varianti o'g'il bolalardagi oraliq oqmasiga ekvivalent hisoblanadi. Anomaliyaning bu shaklida to'g'ri ichak uning pastga siljigan eng pastki qismini e'tiborga olmaganida sfinkter mexanizmining ichida joylashgan bo'ladi. To'g'ri ichak va qin bir-biridan yaxshi ajralgan (16.11-rasm).

2. Vestibular oqma. Agar, operativ muolaja to'g'ri va malakali o'tkazilgan bo'lsa bu jiddiy nuqsonda ichak funksiyasi borasidagi prognoz odatda yaxshi bo'ladi. Biroq tajribam ko'rsatadiki, bunday bemorlar boshqa davolash muassasalarida ko'pincha muvaffaqiyatsiz operatsiya o'tkazilgan. Nuqsonning bu variantida ichak bevosita qin yonida ochiladi (16.12-rasm).



**16.11-rasm. Rekto oraliq oqmasi.**



**16.12-rasm. Rektovestibular oqma.**

To'g'ri ichak va qin faqatgina ingichka umumiy devorcha bilan ajralgan bo'ladi. Bunday bemorlarda, odatda, mushak va dumg'aza yaxshi rivojlangan va innervatsiya buzilmagan. Biroq nuqsonning bu shaklida ba'zan to'liq rivojlanmagan dumg'aza bo'ladi.

Anomaliyaning bu variantida bolalar ko'pincha jarrohga – rektovaginal oqma tashxisi bilan borishadi. Nuqson shaklini yangi tug'ilgan qizning odatiy, lekin juda e'tibor bilan oraliq va genitaliyasini tekshirish bilan klinik ma'lumotlar asosida aniq identifikatsiya qilish mumkin.

Ko'pchilik bolalar jarrohi ushbu anomaliyani himoya kolostomiyasisiz operatsiya qilishadi va bu ko'pincha muvaffaqiyatli bo'ladi. Biroq oraliq infeksiyasi ba'zan anal anastomoz choklar ochilishi, oqma retsidiviga olib keladi, bu, o'z navbatida, sfinkter mexanizmi ham aralashib qolishi mumkin bo'lgan og'ir fibroz o'zgarishlar rivojlanishiga sharoit yaratadi. Bu holatda optimal funksional natijalarga erishish imkoniyati yo'qotiladi, chunki takroriy operatsiyalar muvaffaqiyatli o'tkazilgan birlamchi muolaja kabi ijobiy natijani ta'minlay olmaydi. Mana nima uchun ikkinchi va yakunlovchi bosqich sifatida keyinchalik cheklangan orqa sagittal plastika bilan himoyaviy kolostoma qo'yish tavsiya etiladi.

3. Bu anomaliya juda kam uchraydi. Vaginal teshik. Nuqsonning bu kam uchraydigan variantida to'g'ri ichak qinning yuqori yoki pastki qismi bilan ulanar ekan, bu shaklning tashxisini faqatgina yangi tug'ilgan qizchada mekoniy qizlik pardasi orqali ajralganida qo'yish mumkin. Himenning orqa qismi sohasidagi nuqson – tashxisni tasdiqlovchi yana bir to'g'ri omil.

4. Oqmasiz anorektal agenezia davolash uslubi va natija borasida anomaliyaning o'g'il bolalardagi xuddi shu variantiga to'liq mos keladi, lekin qiz bolalarda ancha ko'p uchraydi.

5. Qiz bolalarda persistlaydigan kloaka – to'g'ri ichak, qin va siydik trakti yagona kanalga qo'shiladigan o'ta murakkab nuqson. Tashxis klinik ma'lumotlar asosida ishonch bilan qo'yilishi mumkin. Uni anal teshigi atreziyasi bo'lgan yangi tug'ilgan qizda

genitaliyalar juda kichik o'ldamlarga ega bo'lganida shubha qilish kerak. Jinsiy lablarni ehtiyotkorlik bilan ajratganda oraliqda yagona teshikni ko'rish mumkin. Umumiy kanal uzunligi 1 sm dan 7 sm gacha bo'ladi va jarrohlik muolajasi texnikasi va natija juda katta ahamiyatga ega. Agar umumiy kanal uzunligi 3.5 sm dan oshsa, unda bu, odatda, qinning mobilizatsiyasi katta murakkabliklarni o'zida namoyon etadi. Shuning uchun ba'zan qin plastikasining turli usullarini qo'llashga to'g'ri keladigan anomaliyaning eng og'ir varinatlari hisoblanadi. Umumiy kanal uzunligi 3,4 sm dan oshmaydigan holatlarda, ko'pincha laparotomiyasiz birlamchi radikal orqa sagittal plastika amalga oshirilishi mumkin. Ba'zan to'g'ri ichak qin oxiri sohasida yuqorida ochiladi. Bu holatda ichak mobilizatsiyasi uchun muolajani lapartomiya bilan to'ldirish zarur. Ko'pincha qin keragidan ortiq cho'zilgan va shilliq sekret (gidrokolpos) bilan to'lgan bo'ladi. Ortiqcha cho'zilgan qin siydik pufagi uchburchagini ezadi, bu ko'pincha megaureter rivojlanishiga olib keladi. Boshqa tomondan, o'ldamlari katta bo'lgan qin bo'lishi uning plastikasini yengillashtiradi, chunki bunda rekonstruksiya uchun foydalanish mumkin bo'lgan to'qimalarning yetarlicha miqdori bo'ladi. Kloka nuqsonlarida ko'pincha devor yoki turli darajalarda ifodalangan qin va bachadonning ikkilanishi uchraydi. Bunday holatlarda to'g'ri ichak, qoidaga ko'ra, ikki qin orasida ochiladi. Past kloakal nuqsonlarda dumg'aza, odatda, yaxshi rivojlangan, oraliq normal ko'rinishda, mushaklar to'g'ri shakllangan va innervatsiya buzilmagan bo'ladi. Mos ravishda, natija ko'pincha ijobiy.

**Aralash anomaliyalar.** Bu guruhga anorektal nuqsonlarning noodatiy va o'ziga xos variantlari kiradi, bu esa har bir jarroh davolashi uchun qiyichiliklar tug'diradi. Albatta, aralashgan anomaliyalarda qandaydir yagona «retsept» bo'lishi mumkin emas. Har bir holat alohida individual yondashuvni talab qiladi.

To'g'ri ichak atreziyalari oqmal shakllarining diagnostikasi Vangenstin-Kakovich-Rays (16.14-rasm) bo'yicha teshiksiz shakllar fistulografiyasi (16.13-rasm) bilan amalga oshiriladi.



**16.13-rasm. Uretral oqma bilan to'g'ri ichak atreziyasi.**



**16.14-rasm. Vangenstin-Kakovich-Rays bo'yicha rentgenogramma.**

### **Birga qo'shilib keluvchi anomaliyalar**

1. Dumg'aza va umurtqa. Anorektal anomaliyalar bilan birga qo'shilib keluvchi nuqsonlar orasida eng ko'pi, odatda, bir yoki bir nechta dumg'aza umurtqalari yo'qligi ko'rinishida bo'ladigan dumg'aza deformatsiyasi uchraydi. Bir umurtqaning «tushishi», odatda, natiga jihatidan ahamiyatga ega bo'lmaydi, ammo ikkita va ko'p umurtqalarning yo'qligi anorektal va siydik ajratuv a'zolarining funksiyasi buzilishiga olib keladi. Afsuski, yarim umurtqalar, asimmetrik dumg'aza, uning qisqarishi, orqaga ketishi va «yarim dumg'aza» kabi dumg'azaning boshqa anomaliyalari chastota va ahamiyati haqida ma'lumotlar yo'q. So'nggi variantda («yarimdumg'aza»), odatda, anorektal sfinter funksiyasining ifodalanган yetishmovchiligi kuzatiladi. Umurtqaning «yuqori» anomaliyalari anorektal va siydik nazoratiga ta'siri borasidagi ahamiyati yetarlicha aniq bo'lmagan ko'krak-bel bo'limida yarimumurtqalar bo'lishida ko'proq ifodalanadi.

2. Siydik ajratuv anomaliyalari. Anorektal nuqsonlar bilan birlashgan siydik ajratuv (SA) anomaliyalarning chastotasi 20 dan 54 % orasida uchraydi. Bunday katta diapason bemorlarning urologik tekshiriluvi aniqligi va e'tiborliligi borasidagi farqlar bilan tushuntiriladi.

Anorektal nuqson qancha yuqori joylashsa, u urologik anomaliyalar bilan shuncha ko'p birlashadi. Persistlaydigan kloaka yoki rektovezikal oqma bo'lgan bemorlarda SA tizimi zararlanishi 90 % holatlarda uchraydi. Va aksincha, past shakllari bo'lgan bolalarda (oraliq orasi teshigi) birga keladigan urologik nuqsonlar kuzatuvlarning 10 %ida uchraydi. Anorektal va SA sohalarining birlashgan nuqsonlarida keskinlashuvlar katta chastotasi va yuqori letallik muhim sabablari qoidaga ko'ra, gidronefroz, urosepsis va buyrak funksiyalari pasayishi fonida rivojlanadigan metabolik asidoz hisoblanadi. Bularning barchasi anorektal nuqsonlarning yuqori shakllari bo'lgan bemorlarni juda e'tiborli urologik tekshirilishining zarurligini ko'rsatadi. Bunda bu tekshiruv, shubhasiz, kolostomiyagacha o'tkazilishi kerak. Rektovaginal yoki rektouretral oqma bo'lganida ham urologik tekshiruv, shuningdek, zarur, lekin bunday shoshilinchni talab qilmaydi, nuqsonning pastki shakllarida esa u kechiktirilishi va keyinchalik individual ko'rsatmalar bo'yicha qo'llanilishi mumkin.

**Davolash.** Hayotning 2–3 sutkasidagi shoshilinch operatsiyalar to'liq atreziyalarning barcha ko'rinishlari, shuningdek, yuqori oqma shakllarida qilinadi. Rektouretral, rektooraliq oqma shakllari 1–3 oyligida operatsiya qilinadi. Ichak tutilishi simptomlari bo'lmaganda 1–3 yoshda operativ muolaja bajarilishi mumkin. Operativ muolaja metodini tanlashda anorektal anomaliyalarning «past», «o'рта» va «yuqori» shakllarini aniqlash muhim hisoblanadi. Kamdan kam holatlarni hisobga olmaganda barcha «past» va «o'рта» anomaliyalar oraliq orasi anoplastikasi bilan muvaffaqiyatli korrektsiyalanadi: Stoum-Benson operatsiyasi, Rizoly bo'yicha old sagittal proktoplastika, Pena bo'yicha orqa sagittal proktoplastika.

«Yuqori» anomaliyalar kolostomaning oldindan quyilishi talab qilinadi. Anorektal anomaliyalarni davolashda kolostomiyaning eng



yaxshi usuli ichakning pastki dekompressiyasi va keyinchalik asosiy operatsiyaning o'tkazilishining xavfsizligini ta'minlaydigan pastga tushadigan ichak sohasida oxirli stomaning alohida chiqarilishi hisoblanadi. Bu shuningdek, distal stoma orqali irrigografiya o'tkazish, va mos ravishda, nuqson xarakteri va anatomiyasini aniqlash imkonini beradi. Anorektal anomaliyalarni himoya kolostomiyasiz operatsiya qilish xohishi doim bo'ladi. Lekin kolostomiyasiz muolaja infeksiya rivojlanishi xavfi yuqori. Va garchi bundagi keskinlashuvlar ko'p uchramasada, biroq ular doim sfinkter apparati keyinchalik funksiyasi uchun jiddiy xavfni o'zida namoyon etadi.

Yo'g'on ichakning pastga tushuvchi qismiga kolostoma qo'ish maqsadga muvofiq. Ma'lumki, kolostomaning yopilishidan so'ng suyuq najas bo'lishi aynan pastki ichak atrofiyasi bilan bog'liq bo'lishi mumkin. Bundan tashqari, agar kolostoma yo'g'on ichakning distal bo'limida qo'yilgan bo'lsa, unda keyinchalik, asosiy operatsiya vaqtida yo'g'on uchakning distal bo'limining ajralishini amalga oshirish ancha oson. Bemorda keng rekrouretral oqmaning bo'lishida siydik ko'pincha yo'g'on ichakka chiqadi va agar stoma yo'g'on ichakning ko'ndalang bo'limiga qo'yilgan bo'lsa, unda yo'g'on ichakdagi siydik ushlanib qoladi va absorbirlanadi, bu metabolik asidoz rivojlanishiga sharoit yaratadi. Bitta ustunli kolostoma qo'ish maqsadga muvofiq, ikki tabaqali kolostomada najas massalari olib ketuvchi ichakka tushishi va uzoq vaqt dilatatsiyasi harakatlanish faolligining og'ir va turg'un buzilishlari bilan ichak devorining o'zgarishlariga olib kelishi mumkin bo'lgan to'g'ri ichak distal qismining kengayishi va siydik yo'llari infeksiyasi rivojlanishiga olib keladi. Kolostomani rektosigmoid sohasida distal qo'yish ham kerak emas, chunki bu tushirish operatsiyasi vaqtida to'g'ri ichak mobilizatsiyasiga to'sqinli qiladi.

Nuqsonning radikal to'g'rilanishini (operativ davolashning ikkinchi bosqichi) – ichakning qorin-oraliq orasi tushirilishi 2 oydan 1 yoshgacha bo'lgan yoshda amalga oshirishadi. So'nggi vaqtlarda nerv-reflektor kortiko-visseral aloqalarning shakllanishi va mustahkamlanishi vaqtiga normaga maksimal yaqinlashgan anatomik

variantga erishish uchun rivojlanishning anorektal nuqsonlari erta to'g'rilanishiga intilish kuzatilmoqda.

Operatsiyadan so'ng ikkinchi haftadan boshlab tobora № 8 dan № 11–12 gacha oshirib borgan holda Gegar bujlari bilan qayta shakllangan anal kanalini profilaktik bujirlanishini o'tkazishadi. 2–2,5 oy davomida profilaktik bujirlash ichakning teriga o'tish joyida yumshoq tish yaratish va to'g'ri ichak stenoziga uchramaslik imkonini beradi. Bujirlashni dastlabki 1–2 haftda davomida statsionarda har kuni o'tkazishadi, keyin esa buni har haftali dispanser nazorati ostida otanalar bajarishadi.

### **16.3. Anorektal mexanizmning funksional buzilishlari**

Shunchalik ko'p va e'tibor bilan o'rganiladigan anorektal mexanizmning normal funksiyasi uning uch komponentlari kelishuvi bilan ta'minlanadi:

1) yo'g'on ichakdan to'g'ri ichakka najas massalarning passaji amalga oshiriladigan yo'g'on ichak peristaltikasi;

2) defekatsiya jarayoni, ya'ni ichak tarkibidagilarning to'g'ri ichakdan davriy evakuatsiyasi;

3) defekatsiya jarayonlari orasida yo'g'on ichakda ichak tarkibidagilarning ushlanishi, ya'ni «anorektal ushlash» yoki «anorektal kontinensiya» termini ostidagi tushunchalar.

Yana nafaqat ichakning davriy (ixtiyoriy) bo'shash imkoniyatini, balki bu bo'shashni ijtimoiy «qulay», «ma'qul» vaqtda amalga oshirilishini ko'zda tutadigan «ijtimoiy kontinensiya» tushunchasi mavjud. Bu uch tashkil etuvchilardan, ham funksional, ham anatomik jihatdan har qandayining chetlashishi anal kontinensiya mexanizmining boshqa komponentlarini zararlantirishiga olib kelishi mumkin.

Defekatsiya va kontinensiyani ta'minlovchi eng muhim anatomik tuzilmalar birinchi navbatda sensor ahamiyatini o'ynaydigan va motor funksiya ko'proq tegishli bo'lganlardan tashkil topadi. Asosiy ahamiyatga ko'proq, albatta, ichki va tashqi anal sfinkterlar va puborektal mushak ega. Levatorning boshqa tashkil etuvchi qismlari kam-

roq muhimlikdagi rolni o'ynaydi. Bu zonadagi ta'sirchanlik rektal devorchada joylashgan va birinchi navbatda cho'zilishga ta'sirchan bo'lgan retseptorlar, shuningdek, og'riq, taktil va temperatura qo'zg'atuvchilarga ta'sirchan anal shilliqning nervlar bilan ta'minlanadi.

Ichki anal sfinkterning silliq mushakli tolalari tishli liniyadan uchdan bir pastda va undan uchdan ikki yuqorida yotadi. Tashqi anal sfinkterning ko'ndalang-targ'il mushak tolalari ichki anal sfinkterni (IAS) o'ragan holda, uning tashqarasida joylashgan. Puborektal mushak tashqi anal sfinkterning chuqur porsiyasiga tekkan holda, to'g'ri ichak atrofi orqasida halqani hosil qiladi. Bu ikki ko'ndalang targ'il mushaklar jinsiy nerv bilan innervlanadi (π. pudendus). Ko'pincha birga harakat qilgan holda, ular qandaydir yagona mushak (ko'ndalang targ'il) kompleksni hosil qiladi.

**Ichki anal sfinkteri.** IAS tonik qisqarish holatida bo'lgan silliq mushakli tolalar bilan namoyon qilingan. Ular anal kanalda 85 % qoldiq bosimni ta'minlashadi, qolgan 15 % tashqi anal sfinkter va puborektal mushak hissasiga to'g'ri keladi. IAS ning tonik qisqarishi, birinchi navbatda, silliq mushakli to'qimalarning dastlabki o'z xususiyatlari bilan ta'minlanadi, lekin qisman ichki innerveratsiya bilan bog'liq bo'lishi mumkin. IAS o'z tonusini biroz oshirishga qodir, lekin unga xos bo'lgan asosiy o'zgarishlar – bu to'g'ri ichak cho'zilishiga javoban relaksatsiyadir. Bu ingibitor refleksi ichki innervatsiya bilan ta'minlanadi.

Anal kanali sensor retseptorlarining joylashuvi bevosita tish liniyasidan yuqorida shilliq bilan cheklanadi. To'g'ri ichakning ancha proksimal bo'limlarida sensor retseptorlar yo'q. Shunday qilib, to'g'ri ichak bo'yicha qanday tarkib o'tkazilayotganligini (suyuq, shakllangan kal yoki gazlar) «aniqlash» imkonini beradigan ta'sirchanlikka uning faqat distal qismi ega. Bu «aniqlashni» yengillashtirish uchun ichki anal svinkterning proksimal qismi bo'shashadi va tarkibni distalroq o'tkazadi. Tarkib sensor retseptorlarga ta'sir ko'rsatadi va natijada yo to'g'ri ichakda ushlanadi, yo tashqariga chiqariladi.

Sfinkterning silliq mushak portiya innervatsiyasi tabiati hozirgi vaqtgacha o'rganilishda davom etayotgan kompleksli va murakkab

mexanizmni o'zida namoyon etadi. Simpatik innervatsiya ham orqa miya bel bo'limi ichki bel nervlari bilan, ham pastki mezenterial gangliya gipogastral nervlari bilan ta'minlanadi. Parasimpatik innervatsiya orqa miya bo'limining dumg'azasidan dumg'aza nervlari orqali amalga oshiriladi. Harakat faollikka simptomatik ta'sir birlamchi qo'zg'atadigan hisoblanadi, lekin tormozlaydigan komponent bo'lishi ham mumkin.  $\alpha$ -adrenergik stimulyatsiya qo'zg'atadigan ta'sirga,  $\beta$ -adrenergik esa – tormozlaydigan ta'sirga ega. Parasimpatik nervlar relaksatsiyani chaqiradi. Biroq xolingergik agonistlar qo'zg'atishni chaqiradi, bu vaqtda tajribada xolinergik antagonist atropin tajriba modeli ko'rinishiga qarab ham qo'zg'atish, ham tormozlanish chaqirishi mumkin. Shunday qilib, qo'zg'atish chaqiradigan innervatsiya ikki tabiatga ega – ham xolinergik, ham adrenergik. Tormozlanishga keladigan bo'lsak, unda u ham adrenergik, ham noadrenergik ta'sir bilan chaqirilishi mumkin.

Ichki sfinkter funksiyasi shuningdek, to'g'ri ichak cho'zilishiga javoban uning relaksatsiyasini chaqiradigan ichki innervatsiyasi bilan ta'minlaydi. Bu relaksatsiya hatto bel anesteziyasi bo'lgan holatda hosil bo'ladi. Ichki sfinkter ishiga javobgar nervlar ichakning mushak va shilliq osti qatlamlari intramural to'qima va ichak gangliyalarda joylashgan. Bu nervlar o'z tabiatiga ko'ra noadrenergik va noxolinergik hisoblanadi. Tadqiqotlarda neyromediator ingibirlashi mumkin bo'lgan vazofaol ichak polipeptidiga (VIP) ko'p e'tibor qaratilgan. VIP mavjudligi shubha uyg'otmaydi, lekin ichki sfinkter funksiyasini ta'minlashda boshqa neyromediatorlar ham rol o'ynashi mumkin.

**Tashqi anal sfinkter.** Tashqi anal sfinkteri (TAS) ko'ndalang targ'il mushak tolalaridan tashil topgan va mos ravishda davriy qisqaradi. IAS ga o'xshab, TAS qandaydir darajada tonik qisqarishga qodir, lekin TAS tonusi to'liqligicha samarali nervli ta'sirga bog'liq. Fazali qisqarishlar ham ixtiyoriy, ham beixtiyor bo'lishi mumkin. Tashqi sfinkter sfinkter kompleksining qoldiq tonusini qisman ta'minlaydi. Ba'zan tashqi sfinkter qisqarishining kuchayishi qoldiq defekatsiya yoki anal kanalining distal bo'limlari bo'shashiga olib kelishi mumkin.

To'g'ri ichak cho'zilishida TAS tashqi reflektor yoy ta'siri hisobiga reflektor qisqaradi – «to'lish refleksi». Bunda shuningdek, puborektal mushak reflektor qisqaradi. Bu mushaklar to'g'ri ichak cho'zilish vaqtida ushlashni kuchaytirish uchun birga «ishlashadi». Defekatsiyadan so'ng TAS va puborektal mushak yana reflektor qisqaradi – «refleks bo'shsh», bu rektal kanal distal bo'limlaridan tarkibning «haydalishiga» sharoit yaratadi.

TAS innervatsiyasi faqat jinsiy nervlar orqali orqa miya dumg'aza bo'limidan ta'minlanadi. *n. pudendus* zararlanishi TAS falajiga olib keladi.

Ichki va tashqi sfinkterlar to'g'ri ichak cho'zilishiga javoban birgalikda ta'sirlanadi. Tashqi sfinkter bunda tashqi reflektorli o'tish yo'llari bilan boshqariladigan reflektor qisqaradi, bu vaqtda ichki sfinkter ichki o'tish yo'llari ta'siri natijasida reflektor bo'shshadi. Bel anesteziyasi tashqi sfinkter qisqarishini to'xtatadi, lekin ichki sfinkter relaksatsiyasiga ta'sir qilmaydi.

Rektal cho'zilishda tashqi sfinkterning reflektor qisqarishi – ushlashning yetakchi omillaridan biri. Defekatsiya sodir bo'lishi uchun sfinkter qarshiligi yoki (a) intraperitoneal va rektal bosimning ixtiyoriy oshishi, yoki (b) oddiy holatlarda rektal cho'zilish oshishi hisobiga o'tiladi, bu to'g'ri ichak tarkibi hajmi maksimumga yetganda TAS va puborektal mushakning reflektor total tormozlanishini chaqiradi.

**Puborektal mushak.** Barcha levator mushaklardan puborektal eng oldda va maksimal chuqurda joylashgan. U to'g'ri ichak ortki yarim doirasi atrofida halqa hosil qiladi. Puborektal mushak orqada mahkamlanishga ega emas, shuning uchun ham qisqarganda u rektal burchak hosil qilgan holda to'g'ri ichakni oldinga «tortadi». Boshqa levator mushaklar orqaga mahkamlanadi. Mos ravishda ularning qisqarishi to'g'ri ichakni voronkasimon siqqan, lekin anorektal burchakni o'zgartirmagan holda vertikal tekislikda sodir bo'ladi. Puborektal mushak funksiyasini yo'qotganida ichki va tashqi sfinkterlar qanday holatda joylashishidan qat'iy nazar, deyarli darrov najas ushlanmaslik kelib chiqadi.

Anorektal burchak normada vertikal holatda joylashgan har qanday odamda bo'ladi. Yotgan holatda puborektal mushak nisbatan

relaksatsiyalangan, lekin gorizontal pozitsiyada ushlanish bu burchak bo‘lmaganida ham ta‘minlanishi mumkin. Vertikal holatga o‘tilganda puborektal mushak tonusi sezilarli o‘sadi, anorektal burchak o‘rnatiladi va najas ushlab mexanizmi ishga tusha boshlaydi.

Puborektal mushak tonik qisqarish holatida qolishi mumkin, garchi oldin bu xususiyat faqatgina silliq mushak mushaklariga xos deb hisoblangan bo‘lsada. Puborektal mushak ham ixtiyoriy, ham beixtiyoriy fazali qisqarishlarga qodir, bu uning tonusini kuchaytiradi. Doimiy tonus holatida bo‘lish propriotseptiv reflektor mexanizmi bilan bog‘liq. Sensor retseptorlar umurtqaning lyumbosakral bo‘lim gangliyalari bilan bog‘liq puborektal va levator mushaklar ichida joylashgan. Beixtiyor fazali qisqarishlar reflektor yoy bilan puborektal sensor retseptorlardan umurtqaning bel-dumg‘aza bo‘limiga va teskari ta‘minlanadi.

Lyumbosakral bo‘limdan yuqorida orqa miyaning kesishuvi bu beixtiyor fazali qisqarishlarga ta‘sir ko‘rsatmaydi. Ixtiyoriy qisqarishlar esa kortikal markazlardan boshqariladi, shuning uchun ham ular orqa miya kesishuvida yo‘qoladi.

Ichki va tashqi sfinkterlar va puborektal mushakning birgalikda normal funksiyalashi ham shakllangan, ham suyuq tarkibning ushlanishini ta‘minlaydi. Shakllangan najas massalari yoki ham zich, ham yarimshakllangan massalarning katta hajmini ushlab turish ko‘proq puborektal mushak bilan yaratiladigan intakt anorektal burchak hisobiga ta‘minlanadi. Zich bo‘lmagan tarkib yoki yarim shakllangan najasning kichik hajmlarini ushlab asosan sfinkter funksiyasi bilan ta‘minlanadi. Anal kanalining shakllanmagan najas massalarini ushlabdagi eng muhim qismi – bu uning eng distal 2 santimetri, ya‘ni, puborektal mushakdan pastda joylashgan soha.

**Pastofiziologiya.** «qabziyat» tushunchasi najas ushlanishi ko‘rinishida namoyon bo‘ladigan ichakni o‘z vaqtida va doimiy bo‘shatilish qobiliyatining buzilishi sifatida aniqlanadi. Qabziyat sabablari ko‘p, lekin ulardan asosiylari quyidagilar: (1) besh defekatsiya jarayonlarining birida buzilish; (2) yo‘g‘on yoki ingichka ichakning ancha proksimal bo‘limlaridagi o‘zgarishlar yoki harakatlanish faolligining umumiy (total) buzilishi; (3)

normal harakatlanish faolligi va defekatsiya jarayoni o'zgarishi bo'lmaganida anomal najasning bo'lishi. Garchi bolalardagi qabziyat ming yillar davomida ma'lum bo'lgan anorektal funksiyaning eng ko'p uchraydigan buzilishlaridan biri hisoblansada, biroq hatto bu tushunchaning («qabziyat») aniqlanishi shifokorlar orasida muzokaralarning doimiy predmeti bo'lib qolmoqda.

Normal deb baholanadigan defekatsiya jarayoni sog'lom bolalar orasida juda variatsiyali. Har bir ota-onada havotir uyg'otadigan bu jarayonning buzilishi boshqalari tomonidan xotirjamlik bilan qabul qilinadi. Bir yoshdan o'tgan bolalarda najas kuniga bir necha marta yoki 5 – 7 kunda bir marta bo'lishi mumkin. Unisiyam bunisiyam normal holat kabi baholanishi mumkin. Qabziyatlar haqida najas massalari juda zich bo'lganida, ichakning bo'shatilishi qiyinchilik bilan bo'lganida yoki og'riq bilan bog'liq bo'lgan holatlarda gapirish mumkin.

Hayotining birinchi yili davomida kun ora ichakning bo'shatilishi havotir chaqirishi va sabab qidirish uchun asos bo'lishi kerak. Yangi tug'ilganlik davrida mekoniy bo'shatilishining har bir ushlanishida qandaydir patologiya borligi ehtimoli haqida o'ylash va mos ravishda, eng e'tiborli tekshiruv uchun barcha kerakli choralarni ko'rish kerak. Garchi homilaning turli buzilishlarida mekoniy qorin ichida ajrala boshlashi mumkin bo'lsada, biroq normada 94–98 % muddatida tug'ilgan bolalarda va 76 % muddatidan oldin tug'ilganlarida mekoniy hayotining birinchi 24 soati davomida ajraladi va 100 % muddatida 98,8 % muddatidan oldin tug'ilgan bolalarda – birinchi 48 soat davomida ajralib bo'ladi.

Qabziyatlar bilan bog'liq muammolar ahamiyatli va ahamiyatsiz bo'lishi mumkin. Qabziyatlarining sabablari turli yoshlarda katta variatsiyalanadi, lekin har qanday holatda ular 5 asosiy guruhdan biriga tegishli bo'ladi: (1) najas xarakterining o'zgarishi; (2) tuzilmali (anatomik) buzilishlar; (3) nervologik yoki mushak (tashqi) buzilishlar; (4) harakatlanish faolligining ichki buzilishiv va (5) funksional sabablar.

**Lokal tuzilmali anomalialar.** Anorektal stenozni o'z ichiga olgan holda anorektal zonaning jiddiy tuzilmali anomalialari ichak

tarkibidagilarining normal evakuatsiyasi uchun haqiqiy anatomik to'siq bo'lib xizmat qilishi mumkin. Lekin unchalik «jiddiy» bo'lmagan anomaliyalar, masalan anal teshigining old ektopiyasi kabilar ba'zan og'ir qabziyatlarni chaqiradi. Shunga o'xshash tizimli anomaliyalar defekatsiyani ta'minlaydigan normal tug'ma reflekslarning yo'qligi bilan kuzatiladi, shuning uchun ham hatto bu nuqsonlarning to'g'rilanishi har doim ham qotishlarning yo'qolishiga olib kelmaydi.

Anal yoriqlari defekatsiyaning ixtiyoriy ushlanishi (og'riqlilik tufayli) sababi bo'lishi va mos ravishda qotishlarni chaqirishi mumkin. Agar bunda yana anal kanali bo'yicha o'tib, bu yoriqlarni chuqurlashtiradigan zich najas massalari ham bo'lsa, unda o'tkir muammo surunkaliga o'tishi mumkin. To'g'ri ichakni ezadigan va siqadigan o'simta va abscesslar, shuningdek, ba'zan normal defekatsiyaga to'sqinlik qiladi.

**Tashqi nevrologik yoki mushak anomaliyalar.** To'lgan to'g'ri ichakning his qilinishi anal ta'sirchanligi buziladigan tashqi nevrologik yoki mushak buzilishlarida yo'qolishi mumkin. To'g'ri ichak to'lganligi haqidagi hisning yo'qligida TAS va puborektal mushakning reflektorli ezishi natijasi najas ushlanmaslik bo'lishi mumkin. Defekatsiyaga chaqiruv hissining yo'qotilishi bilan qabziyatlar to'g'ri ichakning turg'un kengayishiga olib kelishi mumkin. Rektal va anal reflekslarning susayishi, sfinkter tonusining o'zgarishi va neyrogen qovuqning bo'lishi ko'pincha nevrologik buzilishlar fonida hosil bo'ladi. Bunda shuningdek, qabziyat va najas ushlanmaslik hosil bo'lishi mumkin.

Sabablardan yana biri – qorin devori mushaklari va diafragma funksiyasi bilan bog'liq intra-abdominal bosim oshishi, tormozlanadigan umumiy mushak sustligi, natijada defekatsiya to'xtatiladi va qabziyatlar hosil bo'ladi. Bunday buzilishlar meningomeilotsele, serebral falaj, poliometit, polinevrit kabi patologiya ko'rinishlarida kuzatiladi.

**Harakatlanish faolligining ichki buzilishlari.** Bu buzilishlarning sababi quyidagilarga ajratilishi mumkin: (1) harakatlanish faolligining generalizatsiyalangan buzilishi; (2) lokal intramural neyromushakli buzilishlar; (3) giperkaltsiemiya, giperkaliemiya, giperparatireoidizm



va qalqonsimon bez funksiyasi anomaliyalari kabilarni o'z ichiga oladigan metabolik va endokrin buzilishlar; (4) ko'pincha har qanday yoshda ichakning harakatlanish faolligini sekinlashtirishi mumkin bo'lgan fenotiazin va opiatlar hosilalari bilan farmalogik ta'sirlar. Bu preparatlarning ro'yxati onalar homiladorlik vaqtida qabul qiladigan dorilarni ham o'z ichiga olishini ko'zda tutish lozim. Harakatlanish faolligi anomaliyalari muddatidan oldin tug'ilgan bolalarda organik patologiya bo'lmaganida, ayniqsa respiratorli distressi, sepsis va elektrolit buzilishlari bo'lgan bemorlarda kuzatilishi mumkin.

Lokal intramural buzilishlar patologiyaning juda keng spektri bilan keltirilgan: nevrologik yetilmaganlikdan – Girshprung klassik kasalligi «orqali» – ultraqisqa segmentda anglioz bo'lishi. Bu guruhning eng ko'p uchraydigan sababi – Girshprung kasalligi. Anorektal zonaning innervatsiyasi zararlanishi mumkin bo'lgan patologiyaning kamyob turlariga Chagas kasalligi (janubiy-amerika tripanosomoz) va neyrofibromatoz kiradi. Bu kasalliklarda qabziyatlar yoki najas massalarining samarasiz siljishi, yoki to'g'ri ichakning cho'zilishiga javoban anal sfinkterning bo'shashga yetarlicha qodir emasligi bilan bog'liq.

**Funksional qabziyatlar.** Funksional qabziyatlar – etiologik o'zida, odatda, bir «mavzuga» bog'liq ko'pgina sabablarni birlashuvini namoyon etadiga bolalardagi qabziyatning eng ko'p uchraydigan turi. Klassik aniqlanishga ko'ra, funksional qabziyatlarga bolaning defekatsiyaga chaqiriluvni bilib turib yoki bilmasdan inkor etishi tegishli. Natijada to'g'ri ichak tobora cho'ziladi va doimiy cho'ziq holda qoladi. Endi reflektorli bo'shash va defekatsiya akti sodir bo'lishi uchun ancha yuqori intrarektal bosim va ancha katta hajmdagi tarkib kerak. Bunda najas massalari to'g'ri ichakda ko'p ushlanib qolganicha, juda zich bo'ladi va natijada tashqariga erkin chiqa olmaydi. Cho'zilishga javob qaytaradigan rektal retseptorlar ta'sirchanligining pasayishi ham hosil bo'ladi, bu o'z navbatida ichki sfinkterning relaksatsiyasiga ta'sir ko'rsatishi mumkin, lekin qoidaga ko'ra, bu sodir bo'lmaydi. Aksincha, defekatsiyaga chaqiruv hissi inkor qilinadi.

Defekatsiyaga chaqiruv hissining yo‘qotilishi – «funksional qabziyat» bo‘lgan bolalarda yagona «anomaliya» emas. Ayrim holatlarda shuningdek, puborektal mushakning yetarli bo‘lmagan relaksatsiyasi va mos ravishda, anorektal burchakning to‘g‘rilanmasligi bilan gipertonusi kuzatiladi. Bu zararlanishda bolalar shuningdek qabziyatlardan aziyat chekishi tabiiy.

**Diagnostika.** Agar qabziyatlar generalizatsiyalangan buzilishlarning namoyon bo‘lishlaridan birini o‘zida namoyon etsa, unda ularning sababi qoidaga ko‘ra yetarlicha ayon. Bemorning oddiy tekshiriluv va oraliqning ko‘rilishi anorektal anomaliyalar, mushak buzilishlari yoki qabziyatlarning sababi bo‘lgan tashqi nevrologik buzilishlarni namoyon qilish imkonini beradigan holatlar ham qiyinchilik tug‘dirmaydi.

Anorektal anomaliyalari va nevrologik buzilishlari bo‘lgan bolalarda najasni ushlab va ichakni bo‘shatish xarakterini baholash uchun anorektal manometriya elektromiografiya bilan birga qo‘llanilishi mumkin.

**Davolash.** Ko‘pchilik qabziyat «sabablari»ni davolash qiyinchilik tug‘dirmaydi. Metabolik va endokrin buzilishlarda ularning to‘g‘rilanishi amalga oshiriladi. Anatomik obstruktiv sabablar jarrohlik yo‘li bilan yo‘qotiladi. U yoki bu dori preparatlarining qabul qilinishiga javoban qabziyatlarning hosil bo‘lishida bu preparatlar man qilinadi. Qiyinchiliklar, odatda, qabziyatlarning ikki «sababini» davolashda paydo bo‘ladi – Girshprung kasalligi va funksional qabziyatlar.

**Funksional qabziyatlar.** Funksional qabziyatlarni davolash qat’iy sxema bo‘yicha doimiy o‘tkazilishi kerak. Davolashda asosiysi – to‘g‘ri ichakning bo‘shatilishi, bu uning ichidagilarni tortib olinishining oldini oladi. To‘g‘ri ichak bo‘shatilgandan so‘ng normal o‘lchamlarga ega bo‘ladi va bola to‘g‘ri ichak unga kelib tushadigan tarkib bilan to‘la boshlaganidan defekatsiyaga chaqiruv his qiladi. Davolashni laktulozaning (dyufalak, medulak) yoshga mos dozasi belgilashdan boshlashadi, bunda uning miqdori har kuni 1–2 marta ichak bo‘shashini chaqirish uchun yetarli bo‘lishi kerak. Preparat

dozasi bolaning uning qabul qilinishiga javob reaksiyasiga qarab boshqariladi, lekin odatda preparatning har kuni uyqudan oldin qabul qilinishi yetarli. Turg'un qotishlarning ba'zi holatlarida biz laktuloz dozasini 4–6 marta oshirdik. Kunduzgi dozani barchasini birdan qabul qilishadi yoki uni ikki portsiyaga bo'lishadi.

### **Nazorat testlari**

**1. Girshprung kasalligining anatomik shakllariga qaysilar tegishli emas?**

- A) rektal;
- B) rektosigmoidal;
- D) subtotal;
- E) total;
- F) ko'r ichak.

**2. To'g'ri ichakning ichki sfinkteri Girshprung kasalligida o'zini qanday tutadu?**

- A) spazmlanadi;
- B) bo'shashadi;
- D) o'zgarmaydi.

**3. Yangi tug'ilganlarda Girshprung kasalligiga xos simptomlar (noto'g'ri javobni toping)**

- A) kech qusish ;
- B) qorin kattalashishi;
- D) koprostaz;
- E) ichki sfinkter tonusining oshishi;
- F) anal teshigining ochilishi.

**4. Girshprung kasalligi diagnostikasida eng axborotli hisoblanadigan tadqiqot?**

- A) yon proyeksiyada irigogramma;
- B) ichakni bo'shatish bilan irigogramma;

- D) to'g'ri proyeksiyada irigogramma;
- E) yarimaksial proyeksiyada irigogramma;
- F) havo bilan irigogramma.

**5. Girshprung kasalligini davolash qanaqa?**

- A) har qanday yoshda jarrohlik bilan;
- B) bir yoshgacha konservativ;
- D) 3 yoshgacha konservativ;
- E) bir yoshdan kattalarda jarrohlik;
- F) 3 yoshdan kattalarda jarrohlik.

**6. Rivojlanish nuqsonlarining qaysi tiplari kloaka shakllanishi va ajralishi buzilishiga sharoit yaratadi? (noto'g'ri javobni toping)**

- A) rektooralik oqma;
- B) rektovezikal oqma;
- D) rektovestibular oqma;
- E) rektouretral oqma;
- F) oqmasiz orqa o'tish yo'li atreziyasi.

**7. O'g'il bolalarda anorektal anomaliyalarning yuqori shakllariga qaysilar tegishli emas?**

- A) rektooralik orasi;
- B) rektokloakal;
- D) rektovezikal;
- E) rektouretral;
- F) rektobulbar.

**8. Qiz bolalardagi anorektal anomaliyalarga qaysilari tegishli emas?**

- A) rektobulbar oqma;
- B) rektokloakal oqma;
- D) вульварный анус vulvar anal oqmasi;
- E) anovulvar fistula;
- F) persistlaydigan kloaka.

**9. To'g'ri ichakning teshiksiz atreziyalari diagnostikasi qanday amalga oshiriladi?**

- A) turgan holda qorinning rentgenogrammasi;
- B) JKT bo'yicha kontrast passaji bilan;
- D) exoskanerlash;
- E) KT;
- F) Vangenstin bo'yicha rentgenogramma.

**10. Anorektal mexanizmning funksional buzilish sabablari?**  
(noto'g'ri javobni toping)

- A) yo'g'on ichak yuqori bo'limlarining peristaltikasi buzilishi;
- B) psixik inkontinensiya;
- D) ijtimoiy inkontinensiya;
- E) n. pudendus zararlanishi;
- F) spina bifida.

**Adabiyotlar**

1. Bolalar jarrohligi. B 3 t. Ashkraft K.U., Xolder T.M. ruschaga tarj. T.2.1996.
2. Bola yoshidagi jarrohlik kasalliklari. Akad. Yu.F.Isakov. muharr. Ost. M. 2012.
3. A.Yu.Razumovskiy, O.G.Mokrushina. Yangi tug'ilganlarda endoxirurgik operatsiyalar. M., 2015.
4. Prem Puri. Newborn Surgery. London, 2013.

## 17-bob. SIYDIK AJRATUV TIZIMI A'ZOLAR TUG'MA NUQSONLARI VA ANOMALIYALARI

### 17.1. Yuqori siydik chiqarish yo'llarining tug'ma nuqsonlari

Yuqori siydik chiqarish yo'llari norasolliklari bolalarda uchraydigan tug'ma nuqsonlar orasida nisbatan ko'p uchraydi. Statistika ma'lumotlariga qaraganda kasallik umumiy anomaliyalar orasida 37 %ni tashkil qiladi (N.A. Lopatkin, A. V. Lyulko, 1988). Ularning kelib chiqishida siydik chiqarish yo'llari tizimi embriogenezining haddan tashqari murakkabligi asosiy rol o'ynaydi. Ma'lumki, buyrak rivojlanish vaqtida ontofilogenetik nuqtayi nazardan uch davrdan o'tadi: pronefroz - boshlang'ich bosqich, ya'ni buyrak paydo bo'lishidan oldingi davr; mezonefroz - birlamchi buyrak davri; metanefroz-shakllanish davri. Turli ekzo- va endogen salbiy omillar ta'sirida o'z me'yorida kechishi mumkin bo'lgan embriogenez buzilishi tufayli siydik chiqarish yo'llari tizimida tug'ma nuqsonlar kuzatilishi mumkin. N.A. Lopatkin, A.V. Lyulko (1987) quyidagi klassifikatsiyani taklif etishgan:

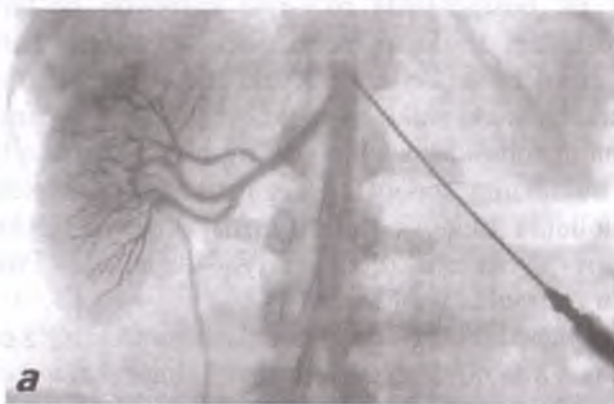
- Buyrak qon tomir anomaliyalari:
  - Son jihatidan:
    - qo'shimcha buyrak arteriyasi;
    - ikkilangan buyrak arteriyasi;
    - ko'plamchi arteriyalar;
  - Joylashish anomaliyasi:
    - bel;
    - yonbosh;
    - arteriyaning chanoq distopiyasi;
  - Arterial usutunning shakl va struktur anomaliyasi:
    - buyrak arteriyasi anevrizmasi;
    - buyrak arteriyasining fibromuskular stenozi;
    - buyrak arteriyasi bukilishi;

- Tug‘ma arteriovenoz vistulalar:
- Buyrak venasidagi tug‘ma o‘zgarishlar:
  - o‘ng buyrak venasining anomaliyasi;
  - chap buyrak venasining anomaliyalari.
- Buyrak son jihatidan anomaliyasi:
  - Aplaziya:
  - Buyrak ikkilanishi (to‘liq va noto‘liq);
  - Qo‘shimcha uchinchi buyrak.
- Buyrak o‘lcham jihatidan anomaliya (gipoplaziya, rudimentar karlik buyrak).
  - Buyrak shakl jihatidan va joylashish anomaliyasi:
    - Buyrak distopiyasi:
      - bir tomonlama (ko‘krak, bel, yonbosh, chanoq);
      - Qarama-qarshi.
    - Buyraklarni bir-iriga qo‘shilib ketishi:
      - bir tomonlama ( I simon buyrak);
      - ikki tomonlama (simmetrik – taqasimon, galetasimon, asimmetrik – L va S simon buyrak).
  - Buyrak struktur anomaliyalari:
    - displastik buyrak;
    - buyrak multikistozi;
    - buyrak polikistozi;
      - kattalar polikistozi;
      - bolalar polikistozi.
    - Buyrak solitar kistasi:
      - oddiy;
      - dermoid.
    - Parapelvikal kista, kosacha va jom kistalari:
    - Kosacha-medullar anomaliya:
      - megakaliks;
      - polimegakaliks;
      - g‘ovaksimon buyrak.
    - Birga keluvchi buyrak anomaliyalari:
      - qovuq siydik nayi refluksi;
      - infravezikal obstruksiya;
      - QSNR ning IVO bilan birga kelishi;

- boshqa a'zo va tizim anomaliyalarining birga qo'shilib kelishi (suyak-mushak, qon-tomir, oshqozon ichak trakti).

### 17.1.1. Buyrak son jihatidan anomaliyasi

**Buyrak aplaziya (ageneziya)si.** Odatda, hech qanday klinik belgilar namoyon bo'lmaydi. Ko'pincha ikkinchi buyrak patologiyasi bilan tekshirish paytida yoki qandaydir boshqa kasallik natijasida tasviriy rentgen bajarilganida aniqlanadi. Aniq tashxis qo'yish uchun esa xromosistoskopiya, ekskretor urografiya, retroplevmoperitoneum hamda ultratovush tekshirishlari o'tkaziladi. Odatda, buyrak aplaziyasida qontralateral buyrak gipertrofiyasi kuzatiladi. Mana shu gipertrofiyali buyrak o'z funksiyasini me'yorida bajarayotgan bo'lsa, buyrak yetishmovchiligi kuzatilmaydi. Agar u biron-bir kasallikka duchor bo'lsa, tegishli simptomlar tezda namoyon bo'ladi. Bunda oligoanuriya o'ziga xos belgilardan biri bo'lib hisoblanadi. Mana shuni hisobga olib, ikkinchi buyrak bor yoki yo'qligini bilmasdan turib, hech qachon nefrektomiya qilish mumkin emas. Buni aniqlash maqsadida angiografiya qilish lozim (17.1-rasm).



17.1- rasm. Buyrak angiografiyasi. Chap buyrak aplaziyasi.



Ikki tomonlama buyrak aplaziyasi juda kamdan kam uchraydigan hol bo'lib, odatda, bola chala yoki o'lik tug'iladi, yoki bir necha kun yashaydi. Shuning uchun bu xildagi patologiyaning klinik jihatdan ahamiyati unchalik katta emas.

**Buyrakning ikkilanishi.** Eng ko'p uchraydigan patologiya bo'lib, buyrak anomaliyalari ichida 10,4 %ni tashkil etadi. O'g'il bolalarga qaraganda qiz bolalarda 2 barobar ko'p uchraydi. Bir va ikki tomonlama ikkilanish farq qilinadi. Buyrak ikkilanishida ikkala segment, bitta fibroz kapsulaga ega bo'lib, buyrakda ikkita jom mavjud bo'ladi. Deyarli yuqori segment gipoplaziv holatda bo'lib, unda bitta kosacha, ayrim hollarda esa ikkita kosacha bo'lishi mumkin. Uning kosachasi kaltagina siydik nayi orqali yoki pastki buyrak jomiga, yoki uning siydik nayiga tutashish hollari kuzatiladi. Yuqori segmentning siydik nayi pastki segment siydik nayiga tutashsa, buyrakning qisman ikkilanishi deyiladi. Agar segmentlarning siydik naylari qovuqqa ayrim-ayrim mustaqil ochilsa, to'liq buyrak ikkilanishi deb yuritiladi. Ayrim hollarda pastki segment gipoplaziya holatida bo'lishi mumkin. Umuman, gipoplaziv rivojlangan buyrak morfofunktsional jihatdan nuqsonli bo'lganligidan urodinamik o'zgarishlar ro'y berib, surunkali yallig'lanishga sabab bo'ladi. Bu ikkilangan buyrakka xos sifatlardir.

**Klinikasi va tashxisi.** Ikkilangan buyrakka xos bo'lgan klinik simptomlar ilk bosqichlarda ro'y-rost namoyon bo'lavermaydi. Maktab yoshidagi bolalar hech sababsiz tana haroratining ko'tarilishi (subfebril), keyinchalik esa bel sohasida simmilovchi og'riq bo'layotganidan shikoyat qilishlari mumkin. Ayrim hollarda esa ularni biqin sohasida sanchiqli og'riq ham bezovta qilib turadi. Ikkilangan buyrakning gipoplaziv segmenti surunkali pielonefritga uchragan hollarda uning o'tkirlashuvida dizuriya, leykosituriya, ba'zan mikro- yoki makrogematuriya kuzatiladi. Proteinuriya bo'lishi ham ehtimoldan holi emas.

Buyrak ikkilanishini UTT orqali aniqlash mumkin. O'z navbatida, ultratovush tasvirda quyidagilar aniqlanadi: buyrakning ko'ndalang kesimida buyrak o'rta qismida sinuslarini bir-biridan ajratib turuvchi parenxima aniqlanadi, bundan tashqari, yuqori segment o'lchami pastki segmentdan taxminan ikki barobar kichik bo'ladi (17.2-rasm).



### 17.2- rasm. Buyraklar ikkilanishining exografik tasviri.

Kasallikka tashxis qo‘yish uchun ekskretor va infuzion urografiya keng qo‘llaniladi (17.3-rasm). Bu tekshirish yordamida rentgen tasvirda buyraklarning to‘liq yoki noto‘liq ikkilanganligini aniqlash mumkin. Siydikning solishtirma og‘irligi kam bo‘lgan holatlarda infuzion urografiya qo‘llaniladi. Yanada aniq tashxis qo‘yish uchun diagnostik sistoureteroskopiya qilish lozim. Bu tekshirish usuli orqali siydik naylari teshiklari topiladi va ureteral stent qo‘yib tekshirishni retrograd ureterografiya bilan to‘ldirish mumkin.

**Davosi.** Hech qanaqa klinik belgilar bo‘lmaganda hech qanday muolaja talab qilinmaydi. Agar ikkilangan qismning birida gidronefroz, pielonefrit, buyrak-tosh kasalligi qo‘shilgan bo‘lsa, shu kasalliklarga xos davo o‘tkaziladi. Agar ikkilangan buyrakni olib tashlash talab qilinadigan patologiya bo‘lsa, geminefrektomiya - o‘sha patologik jarayonga uchragan ikkilangan buyrakdan biri olib tashlanadi, agar ikkalasi ham kuchli zararlangan bo‘lsa, u paytda nefrektomiya bajariladi.

Operatsiyadan keyingi davrda regional limfa terapiyasini qo‘llash maqsadga muvofiqdir. Bu usul yaxshi natija beradi va antibiotiklarni tejash imkonini yaratadi.



*17.3-rasm. Retrograd pielogramma. Ikki tomonlama buyraklar to'liq ikkilanishi.*

Bu terapiyani qo'llash uchun operatsiya paytida buyrak jomining orqa tomonida mikroirrigator qoldiriladi. Bemorlar operatsiyadan keyin 2–3 yil davomida dispanser kuzatuvda bo'lishlari lozim.

**Qo'shimcha uchinchi buyrak.** Juda kam uchraydi. Qo'shimcha buyrak ayrim qon tomiridan oziqlanadi, uning o'ziga tegishli siydik nayi ham bor. U buyrakning pastida joylashgan bo'lib, gohida chanoq sohasiga ham tushishi mumkin. Uning o'lchamlari har xil, ko'pincha kichik bo'ladi. Ba'zan uning siydik nayi qovuqda emas, balki a'zolariga ham ochiladi. Qo'shimcha buyrak ekskretor urografiya va buyrak angiografiyasi yordamida diagnostika qilinadi.

**Davosi.** Kasallikning bu turini asoratlangan turida va konservativ davolash foyda bermaganida operativ davolashga ko'rsatma hisoblanadi. Operatsiya usulini tanlash asosiy yoki qo'shimcha buyrakdagi patologik o'zgarishlar bilan bog'liq. Masalan, qo'shimcha buyrak o'z funksiyasini butunlay yo'qotgan bo'lsa, a'zoni yo'qotuvchi operatsiya – geminefrureterektomiya operatsiyasi amalga oshiriladi; a'zoni saqlovchi operatsiyalar – antireflyuks operatsiyalar,

jom-siydik nayi yoki siydik naylari aro anastamoz operatsiyalari amalga oshiriladi. Bundan tashqari ko'rsatma bo'yicha endoskopik operatsiya, ya'ni qovuq siydik nayi reflyuksi kuzatilganda siydik nayi shilliq ostiga teflon implantatsiyasi amalga oshiriladi.

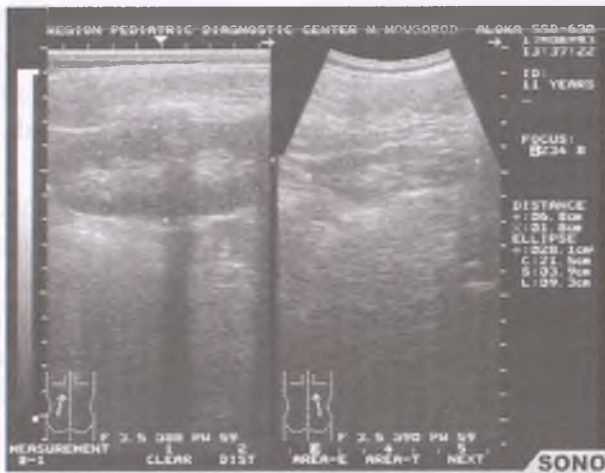
### **Buyrak o'lchami patologiyasi.**

**Buyrak gipoplaziyasi.** Bu buyrak o'lchamining kichikligidir. U me'yoriy gistologik tuzilishga ega, funksiyasining buzilish belgilari ham yo'q. Ko'pincha bir tomonlama bo'ladi. Tashxis asosan ekskretor urografiya da aniqlanadi. Rentgenda uning o'lchamlari, jomi kichik bo'lib, uchburchak yoki ampula shaklida bo'ladi. Bir tomonlama gipoplaziya faqat asoratlari bo'lgan taqdirdagina davolanadi. Agar ikkinchi buyrak yaxshi ishlayotgan bo'lsa, gipoplaziyaga uchragan buyrak olib tashlanadi.

Buyrak gipoplaziyasining ikki xili farq qilinadi: rudimentar buyrak va kichik buyrak. Rudimentar buyrakda buyrak embrion davrining ilk bosqichlarida o'z rivojini to'xtatadi. Bunda buyrakda 1–3 sm yoki undan ham kichik o'lchamli sklerotik to'qima borligi aniqlanadi. Gistologik tekshirishda esa kalavacha qoldiqlari va oz miqdorda siydik naychalari aniqlanadi. Kichik buyrakda esa uning o'lchamlari (2–3 sm gacha) kichik bo'lib, parenximasida kalavachalar soni ancha kam, biroq; oraliq, to'qima ancha yaxshi rivojlangan. Kichik buyrak, ko'pincha nefrogen gipertoniya bilan asoratlanadi. UTT yordamida tekshirilganda gipoplaziya tomonda buyrak o'lchamlari yoshiga nisbatan kichik bo'ladi, struktur elementlari kuzatiladi, buyrak sinuslarining deformatsiyasi aniqlanadi (17.4-rasm).

**Buyrak distopiyasi.** Qayerda joylashganligiga ko'ra buyrakning ko'krak distopiyasi, yonbosh distopiyasi, tos distopiyasi va qarama-qarshi distopiyalar tafovut etiladi. Bu patologiyaning asosiy sababi, birlamchi buyrak rivojlanishida uning chanoq sohasidan bel tomon siljish jarayonining buzilishidir.

Ko'krak distopiyasi kam uchraydi, odatda, to'satdan aniqlanadi. Ko'krak qafasi rentgen yoki flyuorografiya qilinganida diafragma ustida soya borligi qayd qilinadi. Bu holda o'sma yoki exinokokkoz tashxisi qoyiladi.



**17.4-rasm. O'ng buyrak gipoplaziyasining exografik tasviri.**

### **17.1.2. Buyrak joylashuv patologiyasi**

Biroq; ekskretor urologiya bajarilganida haqiqiy hol aniqlanadi. Ba'zan bu xastalik diafragma relaksatsiyasi bilan birgalikda uchraydi. Ko'krak distopiyasida siydik nayi odatdagidan uzun bo'lib, qon tomirlari ham shox tomirning yuqorisidan boshlanadi.

Yonbosh distopiyasida buyrak yonbosh chuqurchasida joylashadi. Bu holda buyrakning nerv chigallari va qo'shni a'zolariga ta'siridan qorinda og'riq bo'lishi mumkin. Qorin paypaslanganda yonbosh sohasida o'smasimon hosila borligi aniqlanadi. Bu og'riq bemor harakat qilganda yoki yuk ko'targanida uni ko'proq bezovta qiladi. Tashxis, asosan, ekskretor urografiya yordamida qo'yiladi.

Bel distopiyasida buyrak odatdagi topografik holatdan pastroqda joylashgan bo'lib, ko'pincha nefroptoz yoki buyrak o'smasi bilan chalkashtiriladi. Bunda bel sohasida og'riq paydo bo'ladi.

Chanoq distopiyasida buyrak chanoq chuqurligida joylashadi. O'g'il bolalarda to'g'ri ichak bilan qovuq orasida, qizlarda esa bachadon bilan to'g'ri ichak orasida joylashadi. Qo'shni a'zolariga

bosilishidan og‘riq va shu a‘zolar funksiyasining buzilishi bilan klinik manzarasini namoyon qiladi. Anus teshigidan barmoq bilan tekshirilganda to‘g‘ri ichak old devori tomonda qattiq muhitli o‘smasimon hosilani paypaslash mumkin. Ekskretor urografiya, ayrim hollarda retrograd pielografiya ham qo‘llaniladi. Kesishma distopiya juda kam uchraydi. Bu bir buyrakning o‘rta chiziqdan qarama-qarshi tomonga o‘tib, ikkala buyrakning ham bir tomonda bo‘lib qolishidir. Ko‘pincha ikkala buyrakning bir-biri bilan birlashib qolishi ko‘rinishida bo‘ladi. Xastalik ekskretor urografiya yordamida aniqlanadi (17.5-rasm).



**17.5-rasm. O‘ng buyrakning geterolateral distopiyasi (sxematik ko‘rinishi va rentgen tasviri).**

Shuni ta‘kidlash lozimki, distopiyaga uchragan buyrakda pielonefrit va gidronefroz ko‘proq aniqlanadi. Bu paytda shu kasalliklarga oid belgilar paydo bo‘ladi.

Buyrak distopiyasini buyrak o‘smasi va nefroptozidan farqlashga to‘g‘ri keladi. Ekskretor yoki retrograd urogrammada nefroptozda siydik nayining egri-bugriligi qayd etiladi (17.6-rasm).



A)



B)

*17.6-rasm. Chap buyrak chanoq distopiyasi: A – ekskretor urografiya. B – retrograd urografiya.*

Nefroptoza buyrak hatto qovurg‘a ostigacha siljiydi, distopiyada esa bu holat kuzatilmaydi. Nefroptozdan farqli o‘laroq buyrak angiografiyasida buyrak qon tomirlari kalta bo‘ladi. Buyrak distopiyasi qanchalik past joylashgan bo‘lsa, uning rotatsiya darajasi shunchalik kuchli bo‘ladi.

**Davosi.** Distopiyaga uchragan buyrakni davolashga hojat yo‘q. Muolaja asosan asoratlarga qaratilgan bo‘lib, ko‘pincha konservativ usul qo‘llaniladi. Nefrolitiaz, gidronefroz, o‘sma va boshqa asoratlar rivojlangan bo‘lsa, mos ravishda operatsiya bajariladi. Buyrak morfostrukturasi va uning joylashuvi o‘ziga xos bo‘lganligini operatsiya paytida, albatta, inobatga olish lozim.

**Buyraklarning bir-biriga nisbatan joylashuvi.**

**Ko‘machsimon buyrak.** Juda ham kam uchraydi. Bunda buyraklar medial yuzalari bo‘ylab bir-biri bilan birlashib, promontorium yoki tos sohasida joylashadi. S-simon yoki L-simon buyraklarda bir

buyrakning yuqori pallasi ikkinchi buyrakning pastki pallasi bilan birlashadi.

Birinchi shakldagi buyrakda bir buyrakning jom-siydik yo'li segmenti medial, ikkinchi shakldagisida esa bu segment lateral tomonga qaragan bo'ladi. Agar buyrakning faqat pastki yoki yuqori pallalari bir-biri bilan birikib qolgan bo'lsa, bunga taqasimon buyrak deyiladi va uning amaliy ahamiyati ancha katta.

Taqasimon buyrakning ko'pdan ko'p tomirlari bo'lgani uchun u harakati cheklangan va, odatda, shoxtomir hamda pastki kavak vena oldida yotadi. Uning asosiy klinik belgisi qorin sohasida og'riq bo'lishidir. Bu og'riq bola orqaga qattiq egilganida ayniqsa kuchayadi va bu *Rovzing simptomi* deyiladi. Qorinni paypaslab ko'rganda umurtqa pog'onasining ikkala tomonida qattiq muhitga ega o'smasimon hosila borligini payqash mumkin. Ba'zan taqasimon buyrakning birlashgan qismi bo'yin pastki kavak venani bosib qo'yanligidan unda gipertenziya holatlari paydo bo'lib, oyoqlar shishi, hatto assit ham paydo bo'lishi ehtimoldan holi emas. Taqasimon buyrak ko'pincha gidronefrozga uchraydi, pielonefrit rivojlanishi, tosh paydo bo'lishi, ba'zan nefrogen gipertoniya sabab bo'lishi mumkin.

Taqasimon buyrakka ham tashxis qo'yishda UTTning ahamiyati katta. UTT tekshiruvida ko'ndalang kesimda exoskanerlash o'tkazilganda, qorinning o'rta chizig'i bo'ylab kindik sohasida buyraklarning pastki qutblarini birlashtiruvchi parenximatoz torma aniqlanadi (17.7-rasm ko'rsatkich bilan ko'rsatilgan).

Tashxisni aniqlashda ekskretor urografiya va radioizotop usullar qo'l keladi. Tomirlar arxitektonikasini o'rganish uchun buyrak angiografiyasini bajarish lozim (17.8-rasm).

**Davosi.** Agar bemopni kuchli og'riq bezovta qilsa, operatsiya qilinadi. Bunda istmotomiya (buyin sohasini kesib, buyraklarni ajratish) qo'llaniladi. Agar gidronefroz rivojlangan yoki tosh paydo bo'lgan bo'lsa, tegishli operatsiya muolajalari ham bajariladi.





**17.7-rasm. Taqasimon buyrakning exografik tasiviri**



**17.8-rasm. Translymbal buyrak angiogrammasi.  
Taqasimon buyrak.**

## 17.2. Buyrakning kistoz kasalliklari

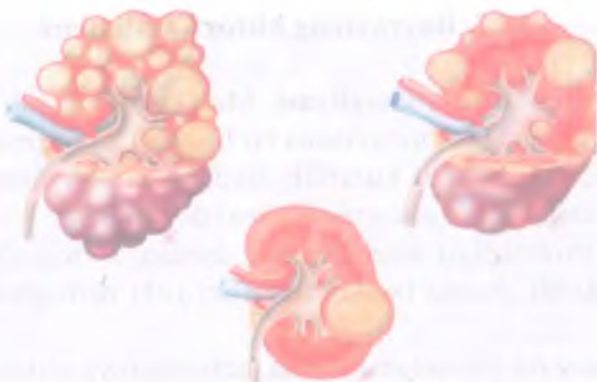
**Buyrak struktura anomaliyasi.** Multikistoz buyrak juda kam uchraydi. Ko‘pincha bir tomonlama bo‘lib, buyrak to‘qimasi o‘rniga har xil kistalar (pufaklar) kuzatilib, siydik nayi obliteratsiyalangan yoki uning distal qismi umuman bo‘lmaydi.

Buyrak strukturalari anomaliyalari, asosan, aortografiya yordamida aniqlanadi. Bunda buyrak tomirlari yoki nefrogramma bo‘lmaydi.

Multikistoz bir tomonlama bo‘lsa, nefrektomiya o‘tkaziladi, ikki tomonlama bo‘lsa, bola tug‘ilishining dastlabki kunlaridayoq nobud bo‘ladi.

**Buyrak polikistozi.** Bu buyrakning tug‘ma kasalliklari orasida eng og‘iri hisoblanadi. Chunki u ikki tomonlama uchrashi mumkin. 95 foiz hollarda ikki tomonlama bo‘lib, ko‘pincha naslga oid kasallik hisoblanadi. Bunda buyrak parenximasining o‘lchamini har xil kattalikdagi pufakchalar egallaydi. Buyrakning tashqi ko‘rinishi xuddi uzum shingiliga o‘xshash bo‘ladi. Ba‘zan buyrak kattalashgan, ayrim bemorlarda esa uning hajmi o‘zgarmagan, hatto kichiklashgan bo‘lishi ham mumkin.

Polikistozlar uch guruhga bo‘linadi: glomerular, tubular va ekskretor. Glomerular polikistozda pufaklar buyrak naychalari tizimi bilan tutashmaydi. Shuning uchun pufaklar hamma vaqt bir o‘lchamda qolaveradi. Bunda buyrak faoliyati tezda buziladi va o‘lim yuzaga keladi. Tubular polikistozda pufaklar qil naychalar bilan ekskretor polikistozda esa yig‘uvchi naychalar bilan tutashgan bo‘ladi. Shuning uchun ularning o‘lchamlari vaqt o‘tishi bilan tobora kattalashaveradi. Ilk bor kichik pufakchalar buyrakning mag‘iz va po‘stloq qavatlarida joylashadi, ular orasida esa o‘zgarmagan buyrak parenximasi yotadi. Demak, dastlab buyrak hajmi o‘z me‘yorida bo‘ladi. Bolalar yoshi kattalashgan sari pufakchalar ham kattalashaveradi va bundan buyrak parenximasi qisiladi, deformatsiyalanadi. Ikkilamchi kasalliklar buyrak polikistozi asorati sifatida tez-tez uchraydi (17.9-rasm).



**17.9- rasm. Buyrak polikistozining sxematik ko‘rinishi:**

1 – total, 2 – solitar, 3 – o‘choqli.

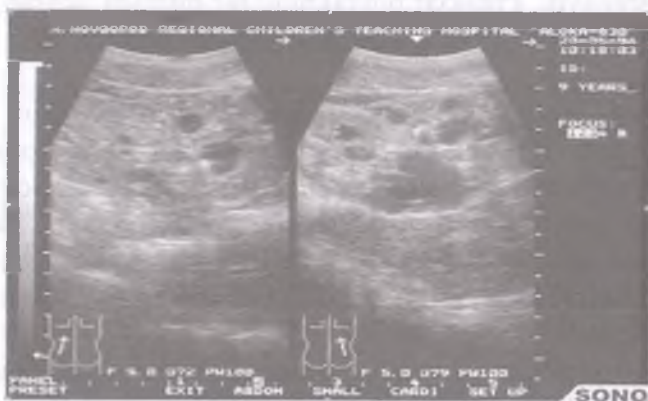
**Klinikasi.** Asosan, pufaklarning buyrak parenximasiga ko‘rsatayotgan ta’sir darajasiga bog‘liq. Kichik yoshdagi bolalarda kasallik og‘ir o‘tadi. Polikistoz pielonefrit bilan asoratlansa, uremiya va anuriya yuzaga kelishi mumkin.

I bosqich – kompensatsiya davrida buyrak sohasida simmilovchi og‘riq bo‘lib, kuchsizlanish, holsizlanish kuzatiladi. Buyrak funksiyasi tekshirilganida faqat ba’zi bir funksional o‘zgarishlar aniqlanadi.

II bosqich - subkompensatsiya davrida esa buyrak sohasidagi og‘iq davom etaveradi, bemorning og‘zi qurib, chanqaydi, tez charchaydi, boshi og‘rib ko‘ngli ayniydi. Odatda, bu belgilar buyrak yetishmovchiligi rivojlanishi va arteriya bosimining oshishiga bog‘liq.

III bosqich – dekompensatsiya davrida ko‘ngil aynishi doimiy bo‘lib, bemor tez-tez qusadi. Bosh og‘rig‘i, chanqash, umumiy holsizlik kuchayadi. Buyrakning filtratsiya va konsentratsiya xususiyatlari ancha pasaygan bo‘lib, qonda mochevina va kreatinin miqdori oshadi. Agar pielonefrit qo‘shilsa, unga xos belgilar yuzaga keladi.

**Tashxisi.** Ko‘pincha buyrakning kattalashgani aniqlanadi. UTT tekshirishida buyrak o‘lchami parenxima hisobiga kattalashgan bo‘ladi, piramidalar ko‘rinmaydi, ko‘plamchi sharsimon exonegativ hosilalar aniqlanadi, parenxima exogenligi oshganligi hisobiga buyrak sinuslari yaxshi aniqlanmaydi (17.10-rasm).



17.10- rasm. Buyrak polikistozi ning exografik tasviri.

Ekskretor urogrammada buyrak kattalashgan, buyrak jomi va kosachalari tortilib, o'roqsimon ravishda uzaygan bo'ladi, bu pufakchalar ularni bosib qo'yanligining belgilaridir. Odatda, buyrak jomi buyrak ichida joylashgan bo'ladi.

Buyrak polikistozi, odatda, Vilms o'smasi bilan farqlanadi. Polikistoz, odatda, ikki tomonlama uchrasa, Vilms o'smasi bir tomonlama bo'ladi. Ekskretor urografiya da esa buyrak o'zining topografik joyini o'zgartiradi hamda uning kosachalarining o'roqsimon va aylanasimon o'zgarishlari bo'lmaydi.

**Davosi.** Buyrak polikistozi konservativ usulda davolanadi. Eng avvalo polikistoz oqibatida kelib chiqishi mumkin bo'lgan asoratlarning paydo bo'lmashlik chorasini ko'rish zarur. Ayrim hollarda operatsiya qilishga ham to'g'ri keladi. Bunda pufaklar punksiya qilinib, suyuqlik olib tashlanadi, bazan esa bu operatsiya omentorevaskulyarizatsiya (buyrakni ildizidan ajratilmagan charvi bilan o'rash) bilan birgalikda bajariladi. Buyrak yetishmovchiligi rivojlanganda esa oqibat yaxshi emas. Bu hollarda gemodializ qilinadi. Donor buyragini ham ko'chirib o'tkazsa bo'ladi.

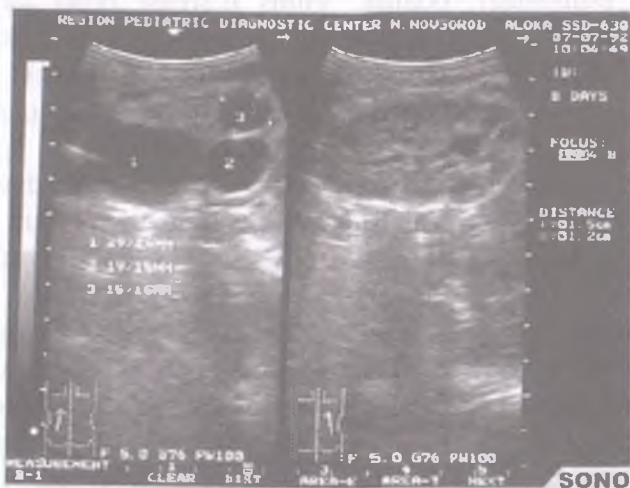
**Multilakunar pufak.** Buyrak multilakunar pufagi bir tomonlama bo'lib, o'lchamlari ancha katta va ko'p kameralidir. Pufak, odatda, buyrak jomi bilan tutashmaydi, kamerali pufaklar ham bir-biri

bilan tutashmaydi. Pufaklar buyrakning bir qismida uchrab, odatda buyrakning qolgan qismlari zararlanmagan bo‘ladi, shu sababli normal funksional holatda bo‘ladi.

**Klinikasi.** Uzoq vaqt klinik belgisiz o‘tishi mumkin. Ba‘zan dispanser tekshiruvi paytlarida yoki turli sabablar tufayli qorin sohasi paypaslanganda to‘satdan aniqlanadi. Bu o‘simta yumshoq muhitga ega bo‘lib, paypaslangan mahalda og‘riqsiz bo‘ladi. Ekskretor urografiya esa buyrakning hajmi kattalashgan, kosachalari o‘z joyidan ichkari tomonga siljigan bo‘ladi. Laboratoriya tekshirishlari o‘zgarishsiz bo‘lishi mumkin.

Bu xastalikni Vilms o‘smasidan ajratish ancha qiyin. Shu tufayli ko‘pgina holatlarda to‘g‘ri tashxis operatsiya paytida qo‘yiladi. Kompyuter tomografiya va ultratovush tashxisni aniqlashga yordam beradi. Exoskanerlashda buyrak o‘lcham jihatidan kichiklashganligini bir nechta aylana shaklidagi exonegativ tarkibga ega bo‘lgan hosila aniqlanadi, hosila ortida akustik kuchayish kuzatiladi (17.11-rasm).

**Davosi.** Multilakunar pufak olib tashlanadi.



17.11-rasm. Chap buyrak multikistoz displaziyasining exotasviri: Uchta (1,2,3) hosilalar aniqlanadi. O‘ng buyrak o‘zgarishsiz.

### 17.3. Obstruktiv uropatiyalar

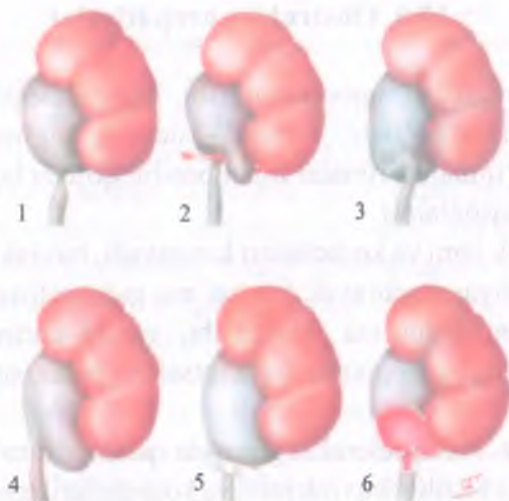
Jomning buyrakdan nobop chiqishi, pieloureteral segmentda turli klapanlarning bo'lishi, teshigi - stenozi, tug'ma embrional biriktiruvchi to'qimali tortmalar bilan bosilib qolishi buyrak jomida uchraydigan nuqsonlardir.

Bunda buyrak jomi va kosachalari kengayadi, buyrak parenximasi ikkilamchi atrofiyaga uchraydi. Bu tug'ma gidronefroz deb ataladi. Siydik yo'llarining tug'ma ikkilanishi, veziko-ureteral reflyuks, siydik nayi teshigi ektopiyasi, ureterotsele - bular siydik yo'llari anomaliyalaridir.

**Gidronefroz.** Pieloureteral segmentda qandaydir to'siq bo'lishidan urodinamika buzilib, buyrak jomi va kosachalari kengayishi bilan kechadigan tug'ma kasallikdir. Agar kasallik vaqtida davolanmasa, buyrak parenximasi ikkilamchi atrofiyaga uchrashi muqarrar. Gidronefroz bolalar orasida ko'p tarqalgan. U yangi tug'ilgan chaqaloqlarda ham, katta yoshdagi bolalarda ham uchraydi. Uning bu sifati pieloureteral segmentdagi to'siqning rivojlanish darajasiga bog'liq bo'ladi.

Gidronefrozning asosiy sabablari quyidagilardan iborat: 1) Pieloureteral segmentda stenoz bo'lishi; 2) pieloureteral segmentning aberrant tomir bilan tashqaridan bosilishi; 3) siydik nayining fiksatsiyalangan bukilma bo'lishi; 4) siydik yo'lining buyrak jomining yuqori qismidan boshlanishi; 5) pieloureteral segmentning embrional biriktiruvchi to'qimali tortmalar bilan tashqaridan bosilib qolishi; 6) pieloureteral segmentda klapan bo'lishi; pieloureteral segment dinamikasining funksional (nerv tomonidan) buzilishi (17.12-rasm).

Odatda, siydik yo'li buyrak jomining yuqori qismida boshlangan patologiyasini ekskretor urografiya yordamida aniqlasa bo'ladi. Boshqa turdagilarni esa operatsiya paytida bilish mumkin.



**17.12-rasm. Gidronefrozga olib keluchi sabablarning sxematik ko‘rinishi:** 1 – jom kosacha tizimidagi stenoz; 2 – aberrant qon tomir; 3 – siydik nayining fiksatsiyalangan bukilma hosil qilishi; 4 – siydik yo‘lining buyrak jomining yuqori qismidan boshlanishi; 5 – pieloureteral segmentning embrional tortmoq bilan tashqaridan bosilib qolishi; 6 – pieloureteral segmentda klapan bo‘lishi.

Gidronefrozning V.S. Karpenko (1980) tomonidan tavsiya qilingan tasnifiga asoslanib, uning klinik kechishi 4 bosqichga bo‘linadi:

1. Boshlanish bosqichi. Buyrak jomi va kosachalarida giperkineziya holati kuzatilib, uning faoliyati xali buzilmagan bo‘ladi. Buyrak sohasida sim-sim og‘riq bo‘lib, gohi-gohida u kuchayishi mumkin. Ekskretor urografiya kontrast modda buyrakda 3–5 daqiqada paydo bo‘ladi. Kosachalar uch qanotli bargga o‘xshaydi, jom kattalashgan. Buyrak kalavachalarida filtratsiya funksiyasi va buyrakdan qon o‘tish jarayoni biroz sustlashgan.

Biroq, shuni ta‘kidlash lozimki, bolaning yoshi qancha kichik bo‘lsa, buyrak jomining buyrak ichida joylashgan hollari ham shunchalik ko‘p uchraydi. Demak, kattalardan farqli o‘laroq,

bolalarda gidronefroznining birinchi bosqichida buyrak jomi emas, balki uning kosachalari kengayadi. Uch yoshgacha bo'lgan bolalar qayerida og'riq bo'layotganini ayta olmaydilar. Ko'pincha esa buyrak ichidagi bosim muntazam ravishda oshib turganligi uchun buyrak shu holatga adaptatsiyalanadi, ya'ni moslashadi. Bunda og'riq bo'lmaydi. Shuning uchun yosh bolalarda og'riq belgisi katta ahamiyatga ega emas.

2. Rivojlangan bosqich. Jom va kosachalar segmentida giperkineziya kuzatiladi va buyrak sohasida vaqti-vaqti bilan og'riq kuchayadi. Buyrakning chayqatish belgisi chaqirilishi mumkin. Ekskretor urografiya kontrast modda buyrakda 25–30 daqiqalarda paydo bo'ladi. Kosachalar kattalashgan bo'lib, bir-biri bilan qo'shilgan. Ularning bargga o'xshashligi umuman yo'qolgan. Buyrak jomi ham kattalashgan. Buyrak kalavachalarida filtratsiya jarayoni  $32,01 \pm 1,2$  ml/dan pasaygan. Buyrakning siydikni zichlash qobiliyati ham susaygan.

3. Asoratlangan bosqich. Siydik yo'llari diskineziyasi, uning yuqori qismining gipokineziyasi, pielonefrit vujudga kelib, buyrakning faoliyati o'ta sustlashadi. Kosachalar va jomdan qon oqa boshlashi ham mumkin. Ekskretor urografiya kontrast modda 60 – 90 daqiqalarda paydo bo'ladi. Kosachalar kattalashgan va yumaloqlashgan. Buyrak jomi cho'zilgan sharga o'xshaydi.

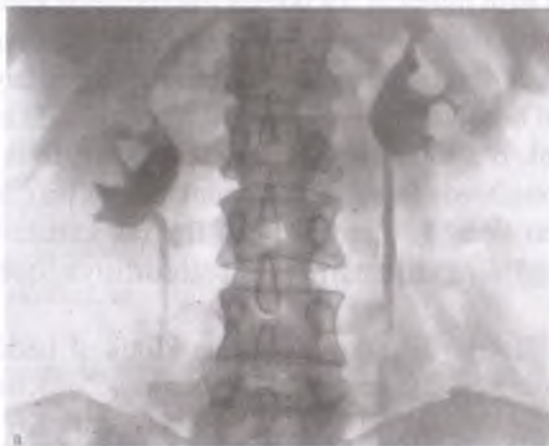
4. Terminal bosqich. Jom va kosachalar segmentida atoniya qayd etiladi. Buyrak o'z faoliyatini to'la yoki deyarli to'la yo'qotgan. Aseptik gidronefroзда (agar u bir tomonlama bo'lsa), hech qanday klinik belgi bo'lmasligi ham mumkin. Buyrak kattalashgan, biroq yuzasi tekis. Uning filtratsiya va reabsorbsiya qobiliyati o'ta sustlashgan.

**Klinikasi.** Bolalarda gidronefroznining klinikasi haddan tashqari ko'p qirrali o'ziga xos patognomik simptom yo'q. Klinik belgilari gidronefroznining shakli va bosqichga bog'liq. Ko'p hollarda gidronefroz o'zgarishlar latent bo'lib, ko'pincha uni o'z vaqtida aniqlash mushkul.



Gidronefrozning asosiy belgilari. 1. Og'riq u har xil bo'lib, ba'zan doimiy uvishib turuvchi hislatga ega. Ayrim hollarda sanchiqqa ham aylanishi mumkin. Og'riqning kuchli yoki kuchsiz bo'lishi buyrak jomining qanchalik kattalashganiga bog'liq emas, aksincha, buyrak jomi qancha kattalashgan bo'lsa, og'riq ham shunchalik kuchsiz bo'ladi. 2. Buyrak sohasidagi shish yoki o'smasimon hosila, odatda, behosdan aniqlanadi. Bunda buyrakning tashqi qismi silliq bo'lib, paypaslaganda elastiklik muhitiga ega, ayrim bemorlarda esa buyrakning joyidan biroz siljishini, perkussiyada suyuqlik borligini osonlik bilan bilsa bo'ladi. Biroq, bu belgi ancha kech vaqtlarda aniqlanadi. 3. Siydikdagi o'zgarishlar, birinchi navbatda mikrogematuriya aniqlanadi. Bu uzoq vaqt davom etishi mumkin. Patogenetik mexanizmi xali yetarlicha aniq emas. Ikkilamchi infeksiya qo'shilganda esa leykosituriya kuzatiladi.

**Tashxisi.** Ayrim hollarda gidronefrozga tashxis qo'yish bir-muncha qiyin. Biroq, sinchiklab yig'ilgan anamnez, siydik analizi natijalari, bemorni qarab ko'rish gidronefrozga gumon tug'diradi. Ekskretor tekshirishdan keyin ayon bo'ladi (17.13-rasm).



17.13-rasm. Ikki tomonlama gidronefroz 3 daraja.

Tasviriy urogrammada faqat buyrak soyasi kattalashganligini ko‘rish mumkin bo‘lsa, ekskretor urografiya uning jom-kosachalar sistemasi qanchalik darajada o‘zgarishga uchraganligi aniqlanadi.

**Qiyosiy tashxisi.** Gidronefrozni ko‘pgina urologik kasalliklar: nefrolitiaz, nefroptozdan farqlashga to‘g‘ri keladi. Nefrolitiazdan farqlash uchun tasviriy urogramma qilish kifoya. Bunda tosh soyasi ko‘rinadi. Agar rentgenokonstrast tosh bo‘lsa, u ekskretor urografiya aniq ko‘rinadi. Bunda buyrakning pielouretral segmenti aniq bilinadi, tosh bor joyda esa kontrast bilan to‘lmagan «ochiq» yuza aniqlanadi. Nefroptozda esa ekskretor urografiya, uning anatomik ko‘rinishi o‘zgarmasdan qolaveradi. Ko‘pgina hollarda gidronefrozni Vilms o‘smasidan farqlashga to‘g‘ri keladi. O‘smaning boshlanish davrida buyrak funksiyasi buzilmagan bo‘ladi. Shu tufayli ekskretor urogrammada gidronefroza xos bo‘lgan jom va kosachalarning kattalashgani kuzatilmaydi, aksincha, buyrak kosachalari qisilib, surilib, o‘zining topografiyasini o‘zgartirgan bo‘ladi. Buyrak o‘smasida buyrak qattiq konsistensiyaga ega va uning yuzasi notekis bo‘ladi.

**Davosi.** Bolalarda rekonstruktiv-plastik operatsiya usullari qo‘llaniladi. Hozirgi paytda Andersen-Yan-Kucher rekonstruktiv-plastik operatsiyasi qo‘llanilmoqda. Bunda gidronefroza sabab bo‘lgan joy (skleroz, stenoz, klapan va b.) kesib olib tashlanadi va siydik yo‘li kesilgan uchidan uzunasiga 1,0 sm atrofida qirqilib, keyin buyrak jomiga anastomoz qilinadi. Hatto radioizotop renografiya ham buyrak funksiyasi aniqlanmagan taqdirda plastik operatsiya usulini qo‘llamoq lozim. Chunki bolalar buyragining kompensator mexanizmi ancha kuchli bo‘ladi. Biroq, buyrak parenximasi haddan tashqari noziklashib, buyrak suv to‘ldirilgan xaltachaga o‘xshab qolgan hollarda nefrektomiya bajariladi.

#### 17.4. Tug‘ma obstruktiv megaureter

**Megaureter** – bu yig‘ma termin bo‘lib, siydik nayi va jom kosacha tizimida kengayishini bildiradi. Bu termini birinchi marta tibbiyotga Caulk 1923-yil kiritgan.

**Kasallikning uchrash nisbati:** Aniqlanishi 1 : 10 000. Asosan o'g'il bolalarda uchraydi. O'g'il bolalarning qiz bolalarga nisbati - 4,8 : 1,0. Chap siydik nayi ko'proq zararlanadi 1,7 – 4,5 : 1,0. Ikki tomomnlama megaureter 10–20% holatda kuzatiladi.

**Etiologiyasi.** Tug'ma obstruktiv megaureterning sababi, siydik nayi distal qismining mushak qavatida struktur o'zgarishlar yuzaga kelishi hisobiga yuzaga keladi, bu o'z navbatida, har xil darajada namoyon bo'lishi mumkin: siydik nayi bo'ylama mushak fibroz tolalarining kamayishi yoki umuman bo'lmasligi, aylana fibroz mushak tolalarning gipertrofiyasi yoki giperplaziyasi yoki birlashtiruvchi to'qima tolalarining oshishi. Bu o'zgarishlarning qay darajada rivojlanganligiga qarab minimaldan tortib to'liq obstruksiya olib kelishi mumkin.

**Patofiziologiyasi:** Siydik nayining distal segmentida yuzaga kelgan o'zgarishlar hisobiga qisman obstruksiya, siydik nayida proksimal yo'nalishdagi dilatatsiyaga sabab bo'ladi. Hamda gidronefrotik kengayish yuzaga keladi (jom va kosachalar hajm jihatidan kengayishi).

Bu o'zgarishlar siydik nayi o'zining kengayish xususiyatini yo'qotganda kuzatiladi. Siydik nayi siydikni adekvat evakuatsiya qila olmaydi, natijada buyrak ichki bosimi oshadi va uning funksiyasi pasayishi yuzaga keladi. Siydik nayining to'liq obstruksiya judayam kam kuzatiladi va u buyrak funksiyasi bo'lmasligi bilan birga kuzatiladi.

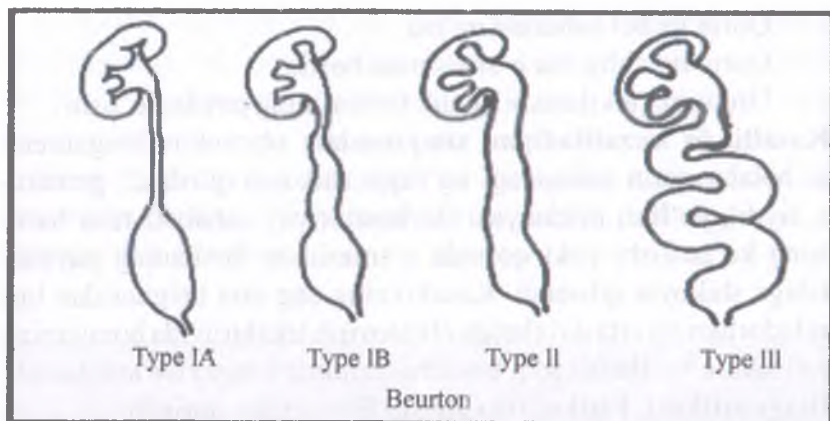
**Klassifikatsiya:** N.A. Lopatkin va hammualliflar (1986) siydik nayi nerv-mushak displaziyasining uchta bosqichini yozishgan:

I bosqich – axialaziya (ochiq yoki subklinik bosqich);

II bosqich – megaureter;

III bosqich – ureterogidronefroz.

Bolalar xirurgiyasida tug'ma obstruktiv megaureterda (D.Beurton 1986) tomonidan tavsiya etilgan klassifikatsiya keng qo'llaniladi (17.14-rasm).



*17.14-rasm.* **Obstruktiv megaureter klassifikatsiyasi (D.Beurton, 1986).**

**1(A) daraja** – siydik nayi distal qismida kengayish, jom va kosachalar o‘zgarishsiz:

**1(V) daraja** – siydik nayi distal va o‘rta qismida kengayish, jom kosacha tizimida nisbatan kengayish.

**2 daraja** – siydik nayi butun yo‘nalish bo‘ylab aytarlik darajada kengayishi va kosachalar dilyatatsiyasi.

**3 daraja** – siydik nayi o‘lchami kattalashgan va bukilmalar hosil qiladi, jom kosacha kengaygan kosachalar dilyatatsiyasi va buyrak parenximasi yupqalashagan.

**Klinikasi.** Homiladorlik davrida ultratovush tekshirish orqali 1:100 chaqaloqda urogenital tug‘ma nuqsonlar aniqlanadi, asosan, ko‘pchilik holatlarda, bu gidronefroz. Birlamchi megaureterning klinik belgilari quyidagilardir:

- Siydik yo‘llari infeksiyasi
- Gematuriya
- Leykosituriya, piuriya
- Bel sohasida shishsimon hosila
- Sepsis
- Tana haroratining sababsiz ko‘tarilishi

- Qorin va bel sohasida og'riq
- Qorin bo'shlig'ida o'smasimon hosila
- Urolitiaz (ikkilamchi siydik toshlarining paydo bo'lishi)

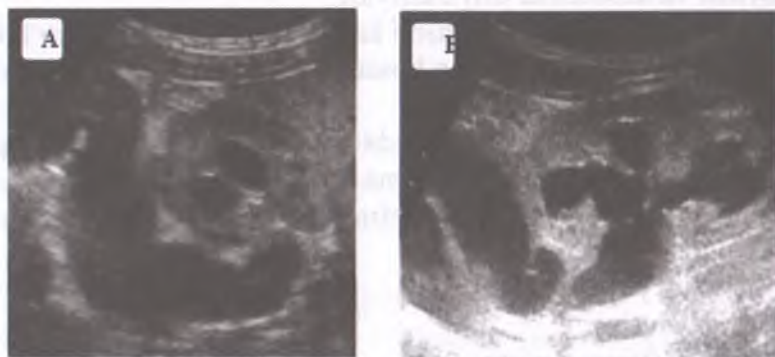
**Kasallikda kuzatiladigan simptomlar:** obstruktiv megaureter bilan bolalar qorin sohasidagi og'riqqa shikoyat qilishadi, gematuriya, siydik yo'llari infeksiyasi (leykosituriya), sababsiz tana haroratining ko'tarilishi yoki qorinda o'smasimon hosilaning paypaslanishiga shikoyat qilishadi. Kasallikning eng erta belgilaridan biri homiladorlikning erta davrlarida ultratovush tekshiruvida homilaning yuqori siydik yo'llarida jom kosacha tizimida kengayish aniqlanadi.

**Diagnostikasi. Fizikal tekshirish.** Bemorning qorin bo'shlig'ini palpatsiya qilganda o'smasimon hosilani paypaslash mumkin.

**Laborator tekshirish.** Siydik tahlilida leykosituriya va bakteriyuriya kuzatiladi. Qon tahlilida anemiya, EChT oshishi kuzatiladi. Qonning biokimyo tahlilida mochevina va kreatinin miqdoriga e'tibor berish lozim.

#### **Instrumental tekshirish.**

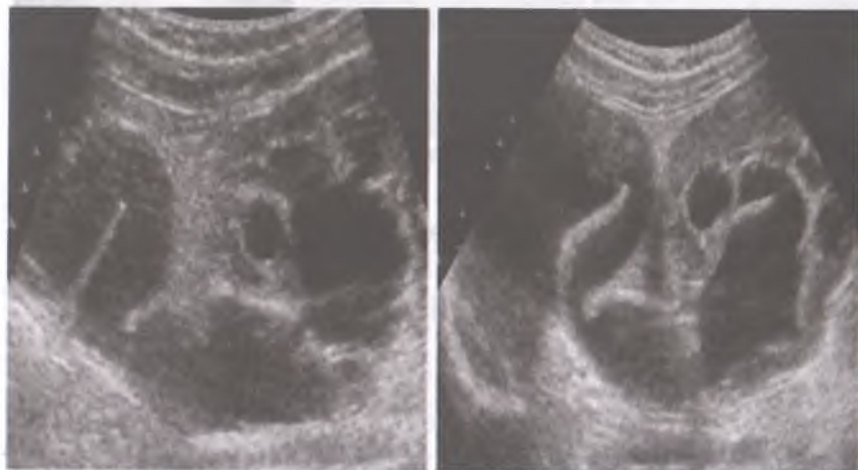
**1. Ultratovush tekshiruvi.** Megaureter bosqichiga qarab UTTda obstruksiya oqibatida siydik nayining dilatatsiyasi, uning ta'sirida KJTning ham kengayishi kabi belgilar aniqlanadi (17.15-rasm).



**17.15-rasm. Bemor K. Bemor 8 oylik.** Tug'ma obstruktiv megaureter 2-daraja. Siydik nayi va KJT kengaygan. Buyrak parenximasi saqlangan.

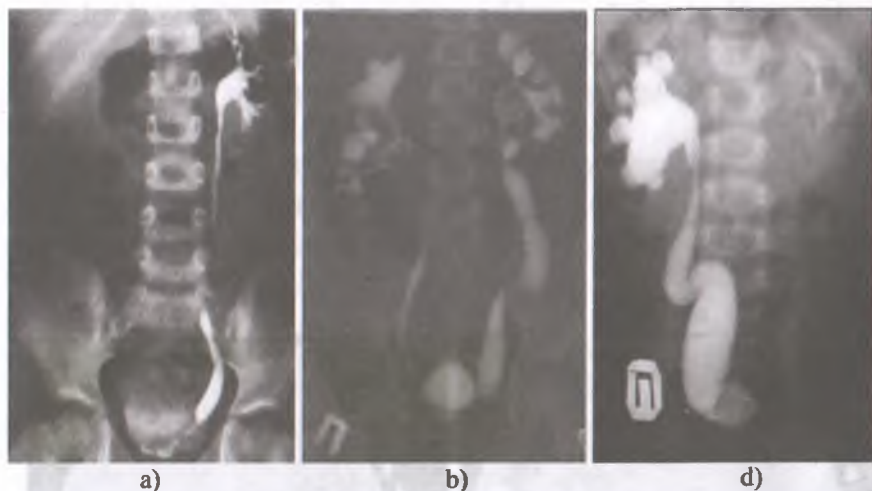
Exografik tasvirda siydik nayi pastki qismining birdaniga kengayganligi va pastki sistoiddagi toraygan soha mavjudligi obstruktiv megaureterning birlamchi belgisi bo'lib hisoblanadi (17.16-rasm).

Bundan tashqari, kengaygan pastki siydik yo'llarida UTTda peristaltika kuchayganligi megauretepni tashxislashning yana bir mezonlaridan biridir.



*17.16-rasm. Bemor S. 6 oylik. Tug'ma obstruktiv megareter 3-daraja. A-B -Siydik nayining qisqarish qobiliyati saqlangan.*

**3. Ekskretor urografiya.** Bu tekshirish usulida obstruktiv megaureterda siydik nayi va KJT da kengayish aniqlanadi. 1-darajada siydik nayining pastki 1/3 qismida kengayish aniqlanadi, 2-darajada siydik nayi bo'ylamasiga o'lchami va KJT da ham kengayish aniqlanadi, 3-darajada siydik nayi va KJT o'lchami normaga nisbatan bir necha marotaba katta bo'ladi va bukilmalar hosil qiladi ( 17.17-rasm).



17.17- rasm. Ekskretor urografiya: A – chapdan obstruktiv megareter I daraja, B – Ikki tomonlama obstruktiv megareter II daraja, C – o‘ngdan obstruktiv megareter III daraja.

### Davolash.

**Konservativ davolash.** Pielonefrit avj olgan davrda va siydik sindromi kuzatilgan paytlarda antibakterial davo amalga oshiriladi.

- Antibiotiklar:
- Amoksitsillin (Amoxicillin)
- Penitsillin (Penicillin)
- Sefaloleksin (Cephalexin)
- Sulfametaksazol (Sulfamethoxazole)
- Sulfametaksazol–trimetoprim
- Nitrofurantoin (Nitrofurantoin)

**Xirurgik davolash.** Konservativ davo vaqtinchalik bemor umumiy ahvolini yaxshilaydi. Megaurterning 3 darajasida va bemor umumiy ahvoli og‘ir holatlarda yuqori siydik yo‘llarini teri orqali punksiyon usulda nefrastoma yoki ureterokutaneostoma qo‘yiladi (17.18-rasm).



a



b

**17.18-rasm. Siydik nayini drenajlash:** a – nefrastoma, b – ureterokutaneostoma.

Maqsad: siydik nayining qisqarish qobiliyatini tiklanish yoki tiklanmasligini aniqlash va siydik sindromini bartaraf qilishga qaratilgan. Xirurgik davolashning asosiy maqsadi obstruksiyani bartaraf qilishga, normal siydik oqimini tiklashga qaratilgan. Obstruktiv megaureterda bir qancha antireflyuks operatsiyalar mavjud, shulardan Politan-Lidbetter, Politan-Lidbetter-Kalitsinskiy, Koen va Lopatkin operatsiyalari (17.19-rasm).



a

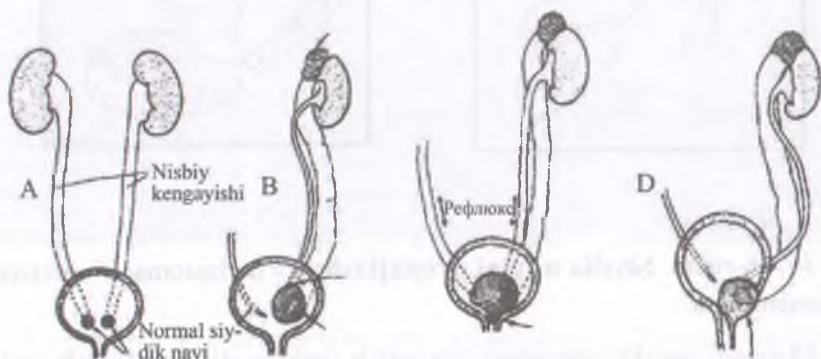
b

**17.19-rasm. Megaureter davosi:** a – Politan-Lidbetter-Kalitsiskiy operatsiyasi; b – Lopatkin operatsiyasi.



## 17.5. Ureterotsele

Ureterotsele oddiy va ektopik shakllarga bo‘linadi. Oddiy ureterotsele, odatda, yagona siydik nayida, ektopik – ikkilangan siydik nayida bo‘ladi. 17.20-rasmدا ureterotselening turli tiplari keltirilgan.



17.20-rasm. Ureterotsele tiplari: A) kichik ureterotselelar. B) pastki qutbning normal siydik nayidagi katta ureterotsele. C) reflukslanuvchi ipsilateral pastki siydik nayi va kontralateral katta ureterotsele.

Bunday ureterotsele shuningdek, siydik pufagi bo‘ynining obstruksiya-siyasiga sabab bo‘lishi mumkin. D) siydik pufagi bo‘yni va qisman uretra sohalariga tarqaladigan ektopik ureterotsele. Bunday variantda ureterotselening tushishi va uretra obstruksiya-siyasi hosil bo‘lishi mumkin. Ureterotsele og‘zi, odatda, distal joylashgan bo‘ladi.

Nuqsonning patologik anatomiyasiga asoslanadigan va uni uch tipga ajratadigan boshqa sinflanishi ham mavjud: stenozlanuvchi, sfinkterli va sfinkterostenozlanuvchi.

Ushbu sinflanishda ureterotselening patologik anatomiyasi ancha chuqur namoyon qilingan. Ureterotselening oddiy va ektopikka bo‘linishi ko‘p jihatdan klinik namoyon bo‘lishiga bog‘liq.

Bolalarda ureterotselening chastotasi 1:500 ni tashkil etadi, qiz bolalarda bu patologiya o‘g‘il bolalarga qaraganda 3 – 4 marta ko‘p uchraydi. 15 % bemorlarda ikki tomonlama ureterotsele kuzatiladi.

Rivojlanishning bu nuqsoni **embriogenezi** Chwalle membranasi – volf yo‘li kaudal uchi va urogenital sinus yoki kloaka orasidagi epitelial plastinka persistranishi natijasida yuzaga keladi deb tushuntiriladi. Bu membrane spontan so‘rilish jarayonining buzilishi siydik nayining terminal segmenti dilatatsiyasi va uning teshigi stenoziga olib keladi. Siydik nayi terminal bo‘limi mushaklarining anomal rivojlanishi va urogenital sinusga volf yo‘li kirishining ushlanib qolishi, ureterotsele hosil bo‘lishiga olib keladigan omil hisoblanadi.

**Klinika va diagnostikasi.** Oddiy ureterotsele siydik trakti infeksiyasi yoki obstruksiya bilan namoyon bo‘ladi. Ultratovushli tadqiqotda gidronefroz va gidroureter aniqlanadi. Ekskretor urogrammada siydik nayining siydik pufagiga tushish hududida bulbasimon hosila aniqlanishi mumkin. Miksion sistouetrogrammada to‘lish nuqsoni namoyon etiladi. Reflyuks kamdan kam uchraydi. Yuqori siydik yo‘llari sohasidagi o‘zgarishlar, odatda, ureterotsele joyidagidek ifodalanmagan. Sistoskopiya tashxisni tasdiqlaydi.

Ektopik ureterotseleda, odatda, hayotning birinchi bir necha oyi davomida siydik trakti infeksiyasi rivojlanadi. Qiz bolalarda ektopik ureterotselening tushishi hosil bo‘lishi mumkin, bu ba‘zan uretra obstruksiyasiga olib keladi. Oddiy ureterotseledan farqli ravishda ektopikni ba‘zan aniqlash nafaqat tekshiruvda, balki sistoskopiya ham qiyin, hatto tekshiruv tajribali mutaxassislar bilan amalga oshirilsa ham. Ureterotseleda odatda buyrakda displastik o‘zgarishlar kuzatiladi. Ureterotsele tashxisini tasdiqlash imkonini beradigan eng to‘g‘ri va axborotli tekshiruv metodi ultratovushli tekshiruv hisoblanadi.

Pastki kosalar deformatsiyasi va «yiqilgan» holati, so‘ligan gul simptomi yoki ekskretor urogrammalarda bo‘shliq tizimining asimmetriyasi, shuningdek, miksion sistouetrogrammada siydik pufagidagi to‘lish nuqsoni tashxisni tasdiqlaydi. Ba‘zan zararlangan tomonda siydik pufagi devorining to‘liq rivojlanmasligi va pastki siydik nayi instramural bo‘limning yo‘qligi tufayli bo‘ladigan pastki segmentga reflyuks kuzatiladi. Siydik nayining ifodalangan kengayishi va egriligi reflyuksga emas, siydik nayi pastki bo‘limining obstruksiyasiga olib kelishi mumkin. Juda katta ureterotsele ba‘zan

nafaqat zararlangan tomonda o'zgarishlar, balki qarama-qarshi tomonda obstruksiya yoki reflyuks chaqiradi.

Garchi rentgenologik ma'lumotlar bo'yicha shubhalanayotgan tashxisni tasdiqlash uchun sistouretroskopiya dan foydalanilsada, lekin ureterotsele har doim ham endoskopik aniq namoyon qilinmasligi mumkin. Ektopik ureterotsele juda aniqlanmagan chegaralarga ega va ba'zan siydik pufagi bo'yinchasi va uretraning sezilarli qismini egallaydi. Ba'zi holatlarda sistokopiya da u katta divertikul ko'rinishida bo'ladi. Ureterotsele teshigini ko'rishga urinishlar murakkab bo'lishi mumkin va ba'zan bu teshik mutlaqo kutilmagan payt va tasodifan ko'rinadi. Siydik nayi kateteriga ulangan ingichka igna orqali ureterotselening inyetsirlanishi zararlanish hududini ko'rsatadi. Bu usul operatsiya vaqtida siydik pufagi ochilganidan so'ng qo'llanilishi mumkin.

**Davolash.** Oddiy ureterotselening davolanishi ko'p holatlarda ureterotselening kesilishi va siydik to'g'rilovchining reimplantatsiyasidan tashkil topadi. Kichik oddiy ureterotsele da ba'zi jarrohlar uni endoskopik transurethral kesim bilan cheklash imkoni bor deb hisoblashadi. Agar reflyuks hosil bo'lsa, unda keyin antireflyuks operatsiyani amalga oshirishadi. Buyrakning og'ir zararlanishi bo'ladigan kamdan kam holatlarda nefroureterektomiyani amalga oshirish maqsadga muvofiq. Oddiy ureterotselening siydik trakti ikkilanishi bilan noodatiy birlashuvida, tanlov operatsiyasi, hatto pastki siydik nayiga obstruksiya yoki reflyuks bo'lmaganda ham, ureterotsele devorchasining («tomning kesilishi») qisman kesilishi va umumiy qinda ikki siydik to'g'rilovchining reimplantatsiyasi hisoblanadi.

Ureterotseleni *jarrohlik yo'li bilan davolash* deyarli siydik nayi ektopiyasi prinsiplari bo'yicha amalga oshiriladi. Hozirgi vaqtda ureterotsele devorchasining endoskopik qisman kesilishi bilan («tomning kesilishi») sistokopiya kam qo'llanilmoqda. Ko'krak bolalarida kechiktirilgan rentgenogrammalar ma'lumoti yoki intraoperatsion tekshiruv bo'yicha buyrak parenximasi o'zgarishlari yo'qligida yuqori siydik tozalovchi qolgan bo'limi kesilishini va ureterostomiya amalga oshirish maqsadga muvofiq, bunda uning pastki qismini qorin orti sohasida ochiq qoldirishadi. Agar

buyrakning yuqori segmenti funksiyasi bo'lmasa, unda siydik nayi qoldig'ini qisman ureterektomiya va drenirlash (yoki drenirlashsiz) bilan yuqori geminefrektomiyani o'tkazish kerak.

Operatsiya infeksiya fonida amalga oshirilayotgan holatlarda o'zida yopiq sohani namoyon qiladigan siydik to'g'rilovchining qolgan qismini operatsiyadan so'ng infeksiyalanishidan qochish imkonini ikki metod beradi: retrograd kiritilgan kateter bilan ureteral qoldiq drenirlanishi yoki ureterotselening endoskopik qisman kesilishi («tomning olib tashlanishi»). Biz ureterotselening qolgan segmentini o'chirishga zaruriyat yo'q deb hisoblaymiz. Faqat keyinroq, agar pastki qutbiga reflyuks saqlansa ureterotsele joyida hosil bo'lgan siydik pufagi mushak devorchasi nuqsoni sohasida uning rekonstruksiyasi va pastki siydik to'g'rilovchi reimplantatsiyasi bilan kombinatsiyada ureterotseleni pufak orqali kesilishini amalga oshirish lozim.

Og'ir ahvolda bo'lgan bemorlarni birinchi bosqichi ureterotsele devorchasining qisman kesilishi («tomning olib tashlanishi») va yuqori siydik nayini vaqtincha ajratish yoki drenirlashdan tashkil topgan bosqichli davolash mumkin. Bemor holati keyinchalik yaxshilangach, endi ancha ijobiy sharoitlarda pastki siydik nayi reimplantatsiyasi bilan yoki usiz ureterektomiya yoki ureterostomiyani va geminefrektomiyani amalga oshirishadi. Ba'zan buyrak yuqori segmentining yaxshi funksiyalanishi va yetarlicha saqlangan yuqori siydik nayida jarrohlik yo'li bilan to'g'rilash ureterotsele devorchasining qisman kesilishi («tomning olib tashlanishi»), siydik pufagi tubining rekonstruksiyasi va yuqori siydik to'g'rilovchi diametrini konussimon kichraytirilishi yoki bu qo'shimchasiz ikkala siydik nayini yagona qinda reimplantatsiyasidan iborat bo'lishi mumkin. Yaxshiyamki, total nefrektomiya va ureterektomiya kamdan kam amalga oshiriladi va faqatgina obstruksiya yoki reflyuks bo'lishi yoki pastki segment obstruksiyasi natijasida yuqori segment parenximasining o'tkir ifodalangan o'zgarishlari bo'lganida ko'rsatilgan.

## 17.6. Vezikal va infravezikal rivojlanish anomaliyalari

Pastki siydik traktiga normada siydik yig'ilishi va uning ajralishini ta'minlaydigan siydik pufagi va uretra kiradi. Siydik pufagi va uretraning anatomik va funksional patologiyasi siydik ushlanmasligi, infeksiya kirishi va ba'zan hayotga xavf soladigan yuqori siydik traktining zararlanishiga olib kelishi mumkin.

**Siydik pufagi ekstrofiyasi** – nuqsonning ventral sirti bo'yicha kamida siydik pufagi va uretra qismlari bo'lmasligi bilan namoyon bo'ladigan rivojlanish anomaliyasi. Bu patologiyaning namoyon bo'lishi kloakal ekstrofiyadan epispadiyning boshli shakligacha variatsiyalanadi. Tashqariga ochilgan siydik pufagi va deformatsiyalangan genitaliyalar tug'ilgandanoq birinchi onda ko'rinadi.

Siydik pufagi ekstrofiyasining chastotasi yangi tug'ilganlarning 1 : 10 000 dan 1 : 50 000 gacha tebranadi. Agar ota-onalarda ekstrofiya yoki epispadiya bo'lsa, unda ularning bolalaridagi bu ko'rsatkich sezilarli tarzda oshadi. Epispadiya ekstrofiyadan ko'ra ancha kam, o'g'il bolalarda taxminan 1 : 100 000 chastota bilan uchraydi.

**Embriogenezi.** Ekstrofiya va epispadiyasi bo'lgan bolalarda ayon bo'ladigan bu nuqsonlardagi rivojlanish anomaliyalari kindik, anal teshigi, qorinning to'g'ri ichaklari va puborektal halqani qoplaydigan teri bilan chegaralangan sohalarida lokallashadi. Gestatsiyaning 2-haftasigacha ichki (endodermal) va tashqi (ectodermal) qatlamlardan hosil bo'ladigan kloakal membrane kindikdan pastda, oldda, qorin devorchasida joylashgan. Sodda ariqchadan bo'lgan mezenxima migratsiyalangancha, kloakal membrane regressiyasi davrida infraumbilikal sohani mustahkamlagan holda bu ikki qatlamlar orasida o'sadi. Kloakal membrana yorilishigacha urorektal qatlam kloakani urogenital va anal komponentlarga ajratish uchun membrana bilan ulanadi. Membrana yorilishi natijasida genital bo'rtish asosida urogenital (siydik jinsiy) teshik hosil bo'ladi. Nazariy jihatdan epispadiya genital bo'rtish urorektal qatlam kloakani ajratadigan joyga kaudal siljigan holatda hosil bo'ladi deb hisoblanadi. Kloakal membrananing ancha keyin yorilishi uretraning dorsal qismi yopilmay qolishiga olib kelishi mumkin. Bo'rtishning davom

etadigan siljishi mezodermaning o'rtaliq liniyaga migratsiyalanishiga xalal beradi va siydik pufagi ekstrofiyasiga olib keladi.

**Klinika va diagnostikasi.** Siydik pufagining klassik ekstrofiyasida nuqson ochiq oydin ko'rinadi. Siydik ekstrofiyada «ochiq» va tekis, qizil rangdagi maydon ko'rinishida ochiq, u turli o'lchamlarga ega bo'lishi mumkin – kichikdan ulkan prolabiliraydigan massagacha bo'ladi. Agar pufak ochiq qolaversa, uning sirti polipoid qayta paydo bo'lishga uchraydi, bu uning holatini ancha yomonlashtiradi. Pufakning qo'zg'alishiga uning shillig'iga yoki kiyimlar bilan tegish olib kelishi mumkin. O'tish epiteliysining mikroskopik o'zgarishlari deyarli tug'ilgandan paydo bo'ladi.

Ekstrofirlangan pufak sirti o'ta sezuvchan, kichik jarohat epiteliy qo'zg'alishiga olib keladi. Ekstrofiya bo'yicha operatsiya qilinmagan bemorlarda ko'pincha bu baxtsiz bolalarga xos yig'ida Valsalva qabul qilish samara bilan birga anal mexanizmining sustligi tufayli bo'ladigan to'g'ri ichak tushishi kuzatiladi. Siydik pufagi ekstrofiyasida shilliq qavat uroteliysi malignizatsiyaga moyil bo'ladi.

Odatda, uretra to'liq yoki simfiz darajasigacha ochiq bo'ladi. Kamdan kam holatlarda epispadiya bilan bir vaqtda to'g'rilanishi kerak bo'lgan uretraning ikkilanishi bo'ladi. Bemorlarning kam sonida to'liq bo'lmagan epispadiya bo'ladi. Uretraning tashqi teshigi qisman dorsal sirtida lokallashadi. Dorsal xordasi (egriligi) deyarli doim kuzatiladi. Bu bemorlarning ko'pchiligida siydik pufagining normal bo'yni va tos suyaklari minimal diastazi bo'ladi. Bunday bemorlar, odatda, siydikni ushlaydi va jarrohlari oldida turgan masala birmuncha osonlashadi. Epispadiyasi bo'lgan qizlarda shuningdek, tos suyaklarining xos ajralishi bo'ladi. Bu bemorlardagi patologiyalar tekshiruvda namoyon qilinadi – jinsiy lablar ajralishi, klitor ikkilanishi va uretraga keng yo'l kuzatiladi.

Ekstrofiya yoki to'liq epispadiyasi bo'lgan o'g'il bolalardagi jinsiy a'zo normalda bo'ladigandek o'rtaliq liniya bo'yicha kavernali tanalarning ulanishiga to'sqinlik qiladigan tos suyaklari tarqalishi hisobiga qisqa ko'rinadi. Natijada jinsiy a'zoning erkin chiqadigan qismi kamayadi. Uning seziladigan dorsal egriligi bo'ladi, uretral ariqcha esa qoidaga ko'ra qisqargan.

Ekstrofiyasi bo'lgan qiz bolalarda har bir tomonda gemiklitor bo'ladi, ya'ni klitor ikki qismga bo'lingan. Qin ham ikkiga ajralgan bo'lishi mumkin. Uning tashqi teshigi (yoki teshiklari) ochiq uretraning distal qismi tagida yaxshi ko'rinadi. Qinning tashqi teshigi ba'zan stenozlangan va, odatda, oldinga siljigan bo'lishi mumkin. Siljish darajasi kindik va anal teshigi orasidagi masofaning qisqarish darajasiga mos keladi. Bachadon ikkiga ajralishi mumkin. Quvurning tuxumdon va fallopievlari, odatda, normda bo'ladi. Izolatsiyalangan epispadiyasi bo'lgan qiz bolalarda ikkiga ajralgan klitor har bir tomondagi ikki bo'lingan gmiklitoridan ko'ra ancha ko'p uchraydi.

Ekstrofiya va epispadiyasi bo'lgan deyarli barcha bolalar tos ajralishining u yoki boshqa darajasiga ega. Sonlar biroz tashqariga rotatsiyalangan bo'ladi, biroq, shunga qaramasdan, dumg'aza son tomirlari va yurish bo'yicha qandaydir muammolar, odatda, bo'lmaydi, ayniqsa agar siydik pufagining rekonstruksiyasi erta yoshda amalga oshiriladigan bo'lsa. Ko'pgina bemorlar yurish buzilishiga («lapanglab» yurishadi) faqatgina erta yoshda ega bo'lishadi, biroq keyinroq yurish to'g'rilanadi.

Homilaning eskirgan ultratovushli tadqiqoti ekstrofiyaning prenatal diagnostikasi imkonini berdi. UTT da old qorin devorчасida hosila va kindikning past joylashuvi bilan birga normal siydik pufagining bo'lmashligi ekstrofiya borligini tasdiqlaydi. Kindik tizimchasi chiqish joyining lokallashuvining tekshiruvsi siydik pufagi ekstrofiyasi, kindik tizimchasi churrasi va gastroshizis orasida differensial diagnostikani o'tkazishga yordam beradi.

**Davolash.** Odatda, siydik pufagi plastikasi operatsiyasini tug'ilgandan so'ng birinchi 24 – 48 soat ichida o'tkaziladi. Ekstrofiyada rekonstruktiv muolajalar quyidagi maqsadlarni ko'zlaydi: ham kosmetik, ham jinsiy aloqa munosabatida yaroqli jinsiy a'zoni yaratish; buyrak funksiyalarini saqlash va siydik ushlanishini ta'minlash. Agar bosqichli davolash amalga oshirilsa, unda deyarli barcha bemorlar siydik pufagi plastikasiga (yopilishi) nomzod hisoblanadi. Hatto juda kichik siydik pufagi bo'lgan

bolalarda pufakning birlamchi yopilishi yoki epispadianing to'g'rilanishidan so'ng uning hayratlanarli tez o'sishi kuzatiladi.

Bosqichli davolashni, odatda, qovurg'a va qorin orasidagi yoki nomsiz (dumg'aza) suyaklarini osteotomiyasi bilan birga tug'ilgandan so'ng darrov siydik pufagini yopishdan boshlanadi. Pufak yopilganidan so'ng siydik ushlanmaslik davri kuzatiladi, bu vaqtda pufak tobora kattalashadi. Hozirgi vaqtda o'g'il bolalarda epispadianing jarrohlik yo'li bilan to'g'rilanishi ana shu ushlamaslik bosqichida amalga oshiriladi – odatda 2–3 yoshda. Siydik ushlanishini ta'minlashga yo'naltirilgan hech qanday urinishlarni 3,5–4 yoshgacha, siydik pufagi bo'yinchasining plastikasini amalga oshirmaguncha qo'llashmaydi. Bundan oldin (3,5–4 yoshda) siydik pufagi hajmi baholanadi.

Siydik bo'yni rekonstruksiyasini uning to'g'ri hajmiga erishilmagunicha ( $> 60$  ml) va bolaning o'zi siydikni ushlash kerakligini tushunishga qodir yoshgacha o'smagunicha amalga oshirishmaydi.

Siydik pufagining birlamchi yopilishidan maqsad quyidagilar:

1. Tos simfizi yaqinlashishi uchun nomsiz suyaklarning aylantirilishi.

2. Pufakning yopilishi va uning kichik dumg'aza bo'shlig'ida orqa holatga siljishi.

3. Uretra orqali siydikning erkin ajralishini ta'minlash.

4. Kerak bo'lganida jinsiy a'zoning birlamchi uzunlashtirilishi.

Birlamchi plastikadan oldin yara infeksiyasi va osteomieliit xavfini kamaytirish uchun ta'sir qilish spektri keng bo'lgan antibiotiklar belgilash lozim. Bu holatlarda gentamitsinning ampitsillin bilan kombinatsiyasi yaxshi samaraga ega.

## 17.7. Siydik pufagi funksional anomaliyalari

Pufakning normal funksiyalanishi faqatgina intakt avtonom va vegetative innervatsiya sharoitida imkoniyatiga ega. Siydik pufagining detrusor mushagi ham simpatik, ham parasimpatik tolalar bilan innervlanadi. Siydik to'lish funksiyasi pastki torakal va yuqori



bel segmentlaridan (T10-L1) simpatik nerv tizimi bilan ta'minlanadi. Bu jarayonning kimyoviy mediatori pufakka buyraklardan kelayotgan siydikni pufak devoriga hech qanday kuchlanishsiz yig'ish imkonini beradigan detrusor relaksatsiyasini chaqirgan holda siydik pufagi tubining  $\beta$ -adrenergik retseptorlariga ta'sir qiladigan noradrenalin hisoblanadi. Siydik pufak uchburchagi, siydik pufagi bo'yinchasi va uretraning yuqori bo'limlari  $\alpha$ -adrenergik retseptorlari pufak to'lish jarayoni vaqtida sfinkter qo'llab-quvvatlashini ta'minlaydi.

Siydik pufagining to'lganlik hissi odamning siydik pufagini bo'shatishga mos keladigan sharoitlarni topishga majbur qiladigan javob qaytaradi. Bo'shatish sodir bo'lganidan mediatori hisoblanadigan asetilxolin va parasimpatik nerv tizimi ishga tushadi. Detruzorning xolinerjik tolalari qisqaradi, siydik pufagi bo'yinchasi va uretra yuqori bo'limlarining tolalari sfinkter funksiyani yo'qotgan holda kengayadi va qisqaradi. Agar bu ixtiyoriy tashqi sfinkter relaksatsiyasi bilan birlashsa, unda siydik pufagi keyin davomli yakunlanadigan detrusor qisqarishi hisobiga bo'shaydi, natijada qoldiq siydik miqdori 5 ml dan oshmaydi.

Uyqu yoki uyg'oq bo'lganda siydikning noixtiyoriy ajralishi miya va siydik pufagi orasidagi aloqalarning qisman yetilmaganligi tufayli bo'lishi mumkin. Ko'pgina turli buzilish ko'rinishlari siydikning normal yig'ilishi va siydik pufagi bo'shashiga to'sqinlik qilishga qodir. Ularni namoyon qilish uchun mos keluvchi tekshiruvni va keyin oxir oqibat siydikning ushlanishi, shuningdek, yuqori siydik yo'llarini zararlanishdan himoyalash uchun yo'naltirilgan davolashni o'tkazish kerak.

Siydikning ushlanishi va siydik chiqarishning nazoratining siydik pufagi innevarsiyasiga ta'sir qiladigan ma'lum buzilish ko'rinishlari, masalan mielodisplaziyada imkoni bo'lmasligi mumkin. Bu patologiyaga ega ba'zi bemorlarda tashqi sfinkter innervatsiyasining umuman yo'qligi siydikning doimiy ajralishiga olib keladi. Siydik pufagi siydik yig'ish uchun zaxira sifatida emas, uning o'tishi uchun quvur yoki kanal sifatida xizmat qiladi. Mielodisplaziyasi bo'lgan boshqa bemorlarda sfinkter ongli nazorat qilinmasdan, yangi tug'ilganlar yoki ko'krak yoshidagi bolalardagi kabi funksiyalanadi.

Siydik pufagi siydik yig'adi va detrusor siqilishiga javoban sfinkter avtomatik tarzda bo'shashadi, mos ravishda siydik davriy ajraladi.

Normada siydik pufagi hajmi yildagi farqqa 60 ml qo'shilishiga tenglashadi. Klinik amaliyotda hajmning bu ko'rsatkichlariga sezilarli chetlanishlar kuzatiladi. Agar pufak kichik hajmga ega bo'lsa, unda siydik chiqarish tezlashadi. Normal siydik ajralishida va siydik pufagining normal hajmida odam sutkasiga 4 – 6 marta siydik chiqarishi kerak. Siydik chiqarish buzilishlari bo'yicha yordam so'rab murojaat qilgan ko'pchilik bemorlarda ancha tez siydik chiqarish yoki imperative chaqiruvlar kuzatiladi, siydik miqdori esa yoshga nisbatan ancha kam.

*Imperativ chaqiruv* siydik pufagining yarmi to'lganida hosil bo'ladigan siydik chiqarishga birinchi chaqiruv detruzorning keyinchalik relaksatsiyasi bilan emas, siydik chiqarish hojatxonagacha ulgurmaydigan qisqa vaqtda sodir bo'lish hissi bilan kuzatilishi rivojlanadigan holatni o'zida namoyon etadi.

Normal pastki siydik trakti siydik yig'ilishi va mos keluvchi intervallar orqali siydik pufagini bo'shatish bilan ta'minlaydi va infeksiya kirishiga qarshilik qiladi. Siydik trakti infeksiyasi pufak siydigining kontaminatsiyasi natijasida rivojlanadi. Ko'pincha infeksiya qiz bolalarda hosil bo'ladi, chunki ularning uretrasi qisqa va uretral himoya mexanizmi yetarlicha ishonchli emas. Siydik ushlanishi va siydik pufagining to'liq bo'shatilmasligi unga moyillik omillari hisoblanadi.

Pastki siydik traktining infeksiyasi bo'lgan bemorlarda birinchi navbatda dizuriya yoki og'riqli siydik chiqarish kuzatiladi. Infeksiya natijasida siydik pufagi qo'zg'alishi hosil bo'lar ekan, unda tezlashgan siydik chiqarish va imperative chaqiruvlar paydo bo'ladi. Ko'pgina holatlarda siydik traktining retsidivlaydigan infeksiyasi anatomik anomaliyalarning emas, siydik pufagi disfunktsiyasi natijasi hisoblanadi. Infeksiya «darajasini» aniqlash muhim. Pastki bo'limlar infeksiyasi, odatda, siydik pufagi tomonidan bo'ladigan simptomlar bilan namoyon bo'ladi, bu vaqtda yuqori bo'limlar zararlanganda harorat oshishi va umumiy simptomlar kuzatiladi.

**Klinika va diagnostikasi.** Agar mielodisplaziya ayon patologiya bo'lsa, unda dizrafiyaning yengil bel shakllarini aniqlash qiyin bo'ladi. Lipomeningotsele borligini bildirishi mumkin bo'lgan teri anomaliyalari namoyon qilish maqsadida bemor belini e'tibor bilan ko'rib chiqish lozim. Neyromushak koordinatsiyasining umumiy bahosi markaziy nerv tizimi intaktligini (MNT) o'ranatish yoki miya bo'limi (serebral) falajini namoyon qilish imkonini beradi. Qorin tekshirilganida najas massalarining yig'ilganligi yoki o'simtasimon hosil ko'rinishidagi cho'zilgan pufakni topish mumkin. Anomaliyalar namoyon qilinishi uchun genitaliyni tekshirish muhim. Rektal tadqiqotda sfinkter tonusi va to'g'ri ichak tarkibidagilar aniqlanadi.

Shuningdek, pastki qismlarda perineal va chuqur pay reflekslarini tekshirish kerak. Namoyon qilingan har qanday anomaliyalar keyin urodinamik tekshiruvda ma'lum jihatlarga e'tibor qaratish uchun anamnez yorug'ligida baholanadi.

**Urodinamika.** Urodinamika tadqiqotlari invaziv va noinvaziv metodlar bilan amalga oshiriladi va bemorning ongli ishtirokini talab qiladi, yoki tekshiruvni shunday o'tkazish kerakki, bola qarshilik qilmasin. Shuning uchun ko'pchilik urodinamik metodlar faqatgina 7 yosh va undan katta bolalarda qo'llaniladi.

Urodinamik tekshiruv noinvaziv metod – urofloumetriyadan boshlanadi. Siydikni egri chiqarish ma'lum standart xarakteristikalariga ega. Siydik chiqarish davomiyligi siydik oqimining boshidan oxirigacha o'lchanadi. Siydik oqimining maksimal tezligi (cho'qqisi) maxsus qurilmalar yordamida o'lchanadi. Oqimning o'rta tezligi normal egri chiziqda taxminan eng katta tezlik yarmiga tenglashadi. Egri chiziqning bir qismi sfinkterning bo'shashganligi va «turg'un» detruzorning davom etayotgan qisqarishini bildiradi, bunda bolada qorin mushaklarining kuchlanishiga zaruriyat yo'q.

Urodinamik tekshiruvning keyingi fazasi, odatda, fiziologik qo'rishma bilan 10 dan 100 ml/daq gacha doimiy tezlikda pufakning to'ldirilishidan iborat. Infuziya jarayonida siydik pufagidagi bosim uzluksiz o'lchanadi. Haqiqiy intravazekal bosimni undan to'g'ri ichakka kiritilgan ballon yordamida o'lchanadigan abdominal bosim

ayirish yoʻli bilan aniqlanadi. Pufakning toʻlishi vaqtida undagi bosimning oshishini oʻlchash tormozlanmagan qisqarishlar bor yoki yoʻqliligini, yoki toʻldirishda bosimning juda sekin va doimiy kattalashishi sodir boʻlayotganligini aniqlash imkonini beradi.

Bosimning yozilishi bilan bir vaqtda shuningdek, tormozlanmagan qisqarishlar, yoʻtal yoki kuchlanish va ixtiyoriy siydik chiqarish vaqtida tashqi sfinkter faolligi oʻlchanadi. Biz buning uchun sirtli elektrodlardan foydalanamiz. Ancha aniq maʼlumotlar sistoskopiya vaqtida umumiy anesteziya ostida yoki mahalliy perineal anestetiklarni qoʻllagan holda bevosita tashqi sfinkter ustiga qoʻyilgan ignali yoki simli elektrodlar yordamida olinishi mumkin.

Birinchi imperative chaqiruvlar - toʻrt dan biri toʻlganida chaqiruv, odatda, siydik pufagining yarmi toʻlganida hosil boʻladi. Bu normal koʻrsatkichlardan chetlashish juda kichik siydik pufagi boʻlgan bemorlarda yoki choʻzilgan yoki dekompensatsiyalangan siydik pufagida boʻlishi mumkin.

Siydik chiqarish fazasi vaqtida siydik oqimi tezligini, ajralgan siydik miqdorini, siydik pufagidagi bosimni va qoldiq siydik miqdori oʻlchanadi. Bu faza soʻngida qoldiq siydikning oʻlchanishi tekshiruv boshida kateter qoʻyilgandagidek aniq koʻrsatkichlarni bermaydi, chunki siydik chiqarish shubhasiz doim noqulaylik holatini chaqiradigan kateter bor boʻlgan noodatiy sharoitlarda sodir boʻladi. Siydikning egri chiqishining tahlili siydik pufagi funktsiya va disfunktsiyasi haqida juda qimmatli maʼlumotlar beradi. Mushak faolligi va siydik pufagining qisqarishi bir vaqtda oʻtkaziladigan kombinatsiyalangan yozuvi detruzornosfinkter dissenergiya bor yoki yoʻqligini, yoki tashqi sfinkter mos ravishda relaksatsiyalanayotganligini aniqlash imkonini beradi.

Siydik pufagi normal innervatsiyasi boʻlgan va orqa miyasining zararlanishi boʻlmagan bolalarda siydik pufagi disfunktsiyasining toʻrt turi yetarlicha oddiy namoyon boʻladi. Shuningdek, ularning kombinatsiyasi yoki bir turdan ikkinchisiga oʻtish ehtimoli bor. Buzilishlarning birinchi turi - pufak ichi yuqori bosimi bilan pufakning kichik sigʻimi. Odatda, bunday bolalarda tezlashgan

siydik chiqarish, imperativ chaqiruvlar kuzatiladi, bola hojatxonadan foydalanishga o'rgana olmaydi. Siydikning ham kunduzgi, ham tungi ushlanmasligi juda ko'p uchraydi. Bemorlarning uchdan birida anamnezda siydik trakti infeksiyasi namoyon qilinadi. Qiz bolalar uchun Vincent o'tirish simptomi xos – ular siydik pufagining kuchli qisqarishlari vaqtida siydikni ushlab uchun cho'kkalab o'tirishadi. O'g'il bolalar buni bajarish uchun jinsiy a'zolarini ushlab yoki uni oyoqlari orasida siqishadi. Sistogrammalarda siydik pufagining kichik o'lchamlari kuzatiladi. Ba'zan qovuq siydik nayi refluksi yoki siydik pufagi divertikullari namoyon qilinadi. Ko'pincha ham qiz va ham o'g'il bolalarda qoldiq siydik va tashqi sfinkter darajasida uretraning siqilish alomatlari bo'ladi. Yuqori siydik yo'llarining tekshiruv qandaydir o'zgarishlarni namoyon qilmaydi.

Urokinamik tadqiqotlar DSD uchun xos bo'lgan ko'pincha uzlukli bo'lgan siydik oqimining past tezligini namoyon qiladi. To'lish fazasi chaqiruvlarning erta hosil bo'lishi bilan kichik sig'imni va siydik pufagining ko'plab ixtiyoriy bo'lmagan qisqarishlarini ko'rsatadi. Siydikning boshlang'ich oqimi, odatda, sekinlashgan bo'ladi. Siydik miqdorining kamligiga qaramasdan, siydik chiqarish akti davomiy va uzun bo'ladi. Qoldiq siydik miqdori yuqori bo'lishi mumkin.

Disfunksiyaning bu turi medikamentoz *davolanadi*. Bemorlarning uchdan ikkisi fenoksibenzamiga, bolalarning yarmi – oksibutininga yaxshi reaksiya beradi.

Siydik pufagi ikkinchi ko'rinishining disfunksiyasi – gipper-reflektor siydik pufagidir. Klinik jihatdan bunda, odatda, siydik chiqarishning tezlashishi va imperativ chaqiruvlar bilan nikturiya kuzatiladi. Anamnezdagi infeksiya kuzatilishi mumkin, lekin ko'pincha u bo'lmaydi. Miksion sistouretrogramma yuqori siydik yo'llarining tekshiriluv kabi mutlaqo normal tasvirini ko'rsatadi. Urokinamik tekshiruvda to'lish vaqtida sfinkter tonusining mos keluvchi kattalashuvlarini chaqiradigan kichik qisqarishlar kuzatiladi. Siydik chiqarish fazasida o'zgarishlar yo'q. Oksibutin va boshqa antixolinergik preparatlar disfunksiya bu turini davolashning asosi hisoblanadi.

Anamnezda siydik trakti infeksiyasi bo‘lmaganida buzilishlarning ushbu turi 85 %dan ko‘p bemorlarda bo‘ladi. Infeksiyaning siydik pufagi va uretraga qo‘zg‘atuvchi ta’siri bilan bo‘lishida faqat medikamentoz davolashning samaraligi kam. Infeksiya hosil bo‘lganida, albatta, mos keluvchi davolashni talab qiladi, lekin bu holatni yengishga ko‘pincha shuningdek, siydik pufagining tungi vaqtda giperfaolligining yo‘qolishiga olib keladigan siydik pufagi va markaziy nerv tizimi orasidagi nevrologik aloqalarning yetilishi yordam beradi.

Uchinchi klinik holat – ko‘pincha qiz bolalarda uchraydigan, siydik chiqarishning kamayishi kuzatiladigan cho‘zilgan yoki erinchoq siydik pufagi. Boshlang‘ich alomatlar bola tozalikka o‘rganishdan ancha oldin paydo bo‘ladi. Siydikning stressli ushlanmasligi, ko‘p miqdorda siydik chiqarish, qabziyat va najas ushlay olmaslik shunday bolalarga xos. Bu uyatchang qiz bolalar umumiy hojatzxonalardan qochadigan va o‘z baxtsizliklarini detrusor dekompensatsiyasi keladigan vaqtgacha eplaydigan buzilishlarning orttirilgan ko‘rinishidir. Sistogrammada, odatda, to‘liq bo‘shamaydigan, ravon chizilgan kichik pufak ko‘rinadi. Yuqori siydik yo‘llari, qoidaga ko‘ra, normal holatda bo‘ladi. Urodinamik tekshiruvda pufakning katta sig‘imi kuzatiladi va ko‘pincha uning to‘liq bo‘shatilishi uchun Valsalva usulidan (nafas chiqarishda kuchanish) foydalanishga zaruriyat tug‘iladi. Ma’lum vaqt va ikki usulda siydik pufagining bo‘shatilishi detrusor normal funksiyasi tiklanishiga sharoit yaratadi. Ba’zan betanexol qo‘shilishi yordam beradi. Agar bunday davolash natijasiz bo‘lsa, unda siydik pufagining davriy kateterizatsiyasi kerak bo‘lishi mumkin. Davolashning maqsadi – pufak sig‘imini kichraytirish va uning cho‘zilishga ta’sirchanligini siydik chiqarishga chaqiruv hissini o‘z vaqtida paydo bo‘lishini oshirishdir. Natijada qoldiq siydiksiz spontan siydik chiqarish tiklanadi, bunda ko‘p miqdorda siydik chiqarish va stressli ushlanmaslik yo‘qoladi. Bolaga siydik pufagini to‘g‘ri bo‘shatish kerakligini uqtirish ancha qiyin bo‘ladi.

*Neyrogen siydik pufagi yoki Ginman (Hinman) sindromi* – siydik chiqarish disfunktsiyasining to‘rtinchi ko‘rinishi. Bu patologiya

juda murakkab va ba'zan qiyin davolanadi. Bolalarda ko'pincha kunduzgi va tungi siydik ushlanmasligi kuzatiladi. Bola, odatda, tozalikka o'z vaqtida, mos keluvchi yoshda o'rganadi, lekin bundan so'ng tez orada disfunksiya alomatlari rivojlanadi. Qoidaga ko'ra, bu bolaga bosim o'tkazgan holda hukumronlik xarakteriga ega bo'lgan ota-onalar oilasidagi, yoki yashash sharoiti yaxshi bo'lmagan oila bolalarida bo'ladi.

Sistografiya, odatda, katta o'lchamdagi trabekular siydik pufagini namoyon qiladi. Qoidaga ko'ra, ko'p miqdorda qoldiq siydik bo'ladi. Uretraning distal bo'limi siqilishi kuzatilishi mumkin, bu tashqi sfinkter va detruzorning dissinergik qisqarishi haqida bildiradi. Vena ichi pielografiyasida ko'pincha qovuq siydik nayi reflyuksi va ureterogidronefrozni o'z ichiga olgan holda yuqori siydik yo'llarining yetarlicha jiddiy o'zgarishlari namoyon etiladi.

Urodinamik tekshiruvda siydik chiqarish fazasining uzlungiligi kuzatiladi. Siydik pufagi to'lganida bosimi yuqori, detrusor qisqarishi esa sust. Tashqi sfinkter faol. Detrusor qisqarishni boshlaganida, hech bo'lmasa boshida, sfinkter bo'shashga qodir emas.

**Detrusor-sfinkter dissenergiyasi** – bu siydik pufagi disfunktsiyasining detrusor va sfinkter bir vaqtda qisqaradigan, lekin detrusor qisqarishi siydik pufagi bo'shatilishiga yo'naltirilgan, bu vaqtda esa sfinkter aksincha, bu bo'shatishning oldini olishga intiladigan shakli. Mushak qisqarishlari diskoordinatsiyasining natijasi pufak yoki uretra sohasidagi og'riq va siydik yo'llarining to'liq bo'shamasligi hisoblanadi. Siydik ushlanishi mos keluvchi klinik namoyon bo'lishlar bilan infeksiyaning rivojlanishiga yoki simptomtsiz yoki yashirin bakteriuriya deb nomlanadigan holat rivojlanishiga olib keladi. Detrusor qisqarishi va sfinkterning kuch bilan qisqarishlari natijasida hosil bo'ladigan katta bosim siydik pufagi divertikuli hosil bo'lishiga yoki ba'zan yuqori siydik yo'llarining zararlanishiga olib keladigan qovuq siydik nayi reflyuksi rivojlanishiga olib keladi.

Detrusor-sfinkter dissenergiya orqa miyasi zararlangan bolalarda ko'p uchraydi. U ko'krak yoshidagi bolalarda yuqori siydik yo'llari zararlanishi munosabatida salbiy oqibat omili hisoblanadigan

siydik chiqarish vaqtida, urodinamik tekshirishda, yuqori bosim aniqlanganida, mielodisplaziyadan namoyon bo'лади. Vaqti vaqti bilan qovuqni kateterizsiya qilish uzoq vaqt detrusor-sfinkter dissenerfiyaning bo'lishiga va siydik pufagining cho'zilishi yoki trabekularlik paydo bo'lishiga olib keladi. Bunday o'zgarishlar ba'zan refluksogen nefropatiya va buyrak zararlanishining yakuniy bosqichiga olib keladigan ureterogidronefroz rivojlanishi bilan yuqori siydik yo'llariga ham tarqalishi mumkin. Siydikning qisman ushlanmasligi tungi va kunduzgi enurez yoki stressli ushlanmaslik nomiga ega fenomen, nevrologik sog'lom bemorlarda kuzatilishi mumkin. Bunday holatlarda siydik pufagidagi bosimning kutilmaganda o'tkir oshishi normadagidek tashqi sfinkter tonusining tez oshishi bilan kuzatilmaydi, shuning uchun ham kulish, yo'tal yoki kuchanish vaqtida kichik miqdorda siydik ajraladi.

**Neyrogen siydik pufagi.** Bolalarda siydik pufagining neyrogen disfunktsiyasi tug'ma yoki orttirilgan patologiya bilan bog'liq bo'lishi mumkin.

Amaliy nuqtayi nazardan neyrogen siydik pufagini funksional omillarga asoslanib sinflash maqsadga muvofiq. Siydik pufagi normadagidek siydikni ushlolmaydi va normaga muvofiq bo'shamaydi. Bunda funksiya buzilishari to'lish va yig'ilish fazasining yoki bo'shatish fazasining yetishmovchiligi chaqiradigan nuqsonga nisbatan ikkilamchidir.

Siydikni yig'ish va ushlashga qodir emaslik yo siydik pufagining patologiyasi, yoki uning chiqish bo'limi patologiyasi bilan bog'liq bo'lishi mumkin. Birinchi holatda bu ko'pincha detrusor giperfaollik yoki cho'ziluvchanlikning pasayishi. Chiqish bo'limiga keladigan bo'lsak, unda siydik yig'ilishi va ushlanishining buzilishiga siydik pufagi bo'yinchasining yoki uretral sfinkterning qodir emasligi bilan bog'liq chiqish bo'limining yetarlicha rezistentililigi olib kelishi mumkin.

Bo'shatishning buzilishlari shuningdek, siydik pufagining yoki uning chiqish bo'limi sabablari bilan bog'liq bo'lishi mumkin. Gipotonik neyrogen siydik pufagi pufak bo'shashi uchun yetarli bo'lgan intensivlikda detrusor qisqarishini chaqira olmaydi.



Boshqa tomondan silliq yoki ko'ndalang-targ'il mushak sfinkter dissenergiyasiga nisbatan ikkilamchi bo'lgan siydik pufagi kirish bo'limi rezistentligi oshishi sabab bo'lishi mumkin. Bu sinflanish urodinamik ko'rsatkichlar asosida mos keluvchi davolashni tanlashga yordam beradi, bu nevrologik defitsit xarakteri terapiyasining tanloviga asoslangandan ko'ra oson va to'g'riroq bo'ladi.

Bolalarda ko'pincha neyrogen siydik pufagining sababi nevrал naychanning turli nuqsonlari hisoblanadi: bel dizrafiyasining yopiq shakllaridan mielomeningotselegacha.

**Neyrogen pufakni davolash.** Agar tekshiruvning har qanday bosqichida reflyuks yoki yuqori siydik yo'llarining zararlanish alomatlari namoyon qilingan bo'lsa, unda siydik pufagini tozalovchi davriy kateterizatsiyasi (TDK) va antixolinergik terapiyani boshlash kerak yoki ehtimol vaqtinchalik teri vezikostomiyasi ko'rsatilishi mumkin.

TDKning maqsadi – siydik pufagi bo'shatilish yo'li bilan pufak bosimining davriy pasayishini ta'minlash, bu qovuq siydik nayi refluksi va yuqori siydik yo'llari zararlanishining oldi olinishiga, agar bu zararlanish bo'lsa, unda uning davolanishiga olib keladi.

Neyrogen siydik pufagining dorili terapiyasi, odatda, gipertonik bo'ysunmas siydik pufagida bosimning kamaytirilishi yoki siyik ushlanishiga erishish maqsadida uning chiqish bo'limi rezistentligi oshishiga yo'naltirilgan. Qoidaga ko'ra, detruzorning gipertonik qisqarishlarini to'xtatish evaziga pufak ichi bosimini kamaytiradigan oksibutinин va propantelin kabi antixolinergik preparatlardan foydalaniladi. Siydik pufagi chiqish bo'limi rezistentligi tushirilganida ba'zan efedrin yoki psevdofedrin kabi ct-adrenergik stimulyatorlarning qo'llanilishiga ijobiy samara kuzatiladi.

Ko'pincha siydik ushlanishiga erishish uchun antixolinergik preparatlar, agonistlar va TDK kombinatsiyasi qo'llanilishi talab etiladi. Antixolinergik preparatlarning salbiy samaralari ba'zan ularni qo'llash imkoniyatini cheklashi mumkin. Suvda ajratilgan oksibutininning bevosita siydik pufagiga kiritilishi salbiy samaralarni kamaytirishi va terapevtik ta'sir ko'rsatishi mumkin.

Siydik pufagi bosimi baland bo'lgan va yuqori siydik yo'llari zararlangan bolalarda TDK yoki farmakologik preparatlar bilan davolashning iloji bo'lmaganida siydikning teri vezikostomiyasi orqali vaqtincha chiqarilishi zarur bo'lishi mumkin. Bu holatni turg'unlashtirish va siydik traktini davolashning boshqa metodlarini qo'llash ehtimoli bo'lgunicha himoyalash imkonini beradi.

**Jarrohlik yo'li bilan davolash.** Garchi ko'pgina holatlarda neyrogen siydik pufagida konservativ davolashning o'zi samarali bo'lsada, lekin qovuq siydik nayi refluksi (QSNR), siydik pufagi cho'zilishining og'ir buzilishida yoki konservativ davolashdan samara bo'lmaganida jarrohlik muolajasi kerak bo'lishi mumkin.

Neyrogen siydik pufagida PMR jarrohlik davolanishi normal siydik pufagida QSNR davolashdagidek amalga oshiriladi. Biroq jarrohlik muolajasidan oldin va undan keyin chastotasi o'ta yuqori bo'lgan retsidivning oldini olish uchun gipertonus va pufakning sust cho'zilishini davolash kerak. Bu davolash dori terapiyasi va TDK dan tashkil topgan. Ba'zan siydik pufagining jarrohlik plastikasi (o'stirilishi) talab qilinishi mumkin.

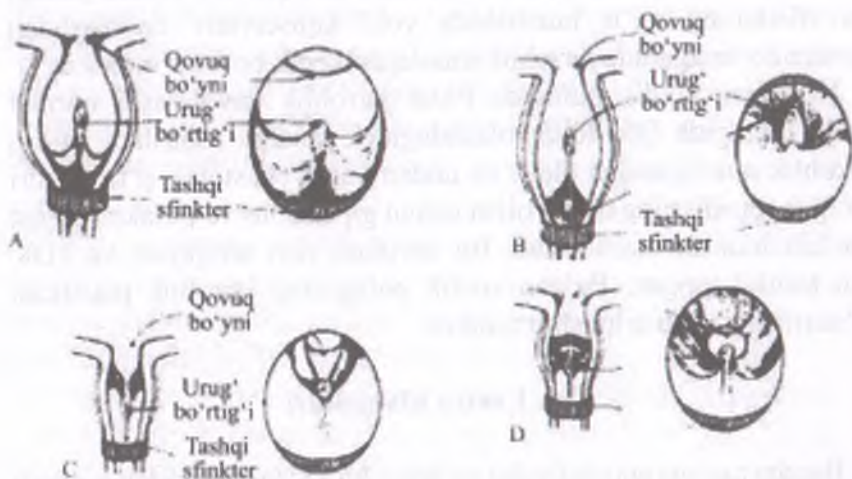
## 17.8. Uretra klapanlari

Barcha tug'ma anomaliyalar og'irligi bo'yicha bir-biridan sezilarli darajada farqlanadi. Yengil shakllar og'irlariga qaraganda ancha ko'p uchraydi. Bu uretra klapanlariga ham tegishli. Minimal ko'rinishi obstruksiya chaqirmaydigan bo'rtadigan do'ngliklar bo'lishi mumkin. Og'irligi bo'yicha boshqa «qutbda» massiv gidronefroz va buyraklarning zararlanishi bilan uretraning deyarli to'liq obstruksiyasi joylashgan. Og'ir holatlarni aniqlash qiyin emas, bu vaqtda kichik yoki mo'tadil ifodalangan klapanlar ko'pincha namoyon qilinmaydi va mos ravishda diagnostikalanmay qoladi. Klapanli bemorlarni klinik namoyon qilish va davolash juda keng variyatsiyalanishi mumkin va uretra obstruksiyasining og'irligiga bog'liq.

**Tasniflanishi.** Uretra klapanlari uch tipga ajratiladi. I tip klapanlar eng ko'p uchraydi. Ular urug' bo'rtishchasidan distalroq uretra

cho'qqisidan chiqadigan yelkansimon hosilani o'zida namoyon etadi. Cho'qqi qisqa, klapan bilan urug' bo'rtishchasiga yaqin joylashgan, yoki uretraning uzunlashgan prostatik qismi bilan juda uzun bo'lishi mumkin.

Agar klapan to'liq bo'lmasa, unda uni endoskopiyada faqat pastki yarmi ko'rinadi. Og'ir holatlarda klapan to'liq obstruksiyani chaqirishi mumkin bo'lgan, bo'rtadigan dorsal membranani hosil qilgan holda uretraning butun teshigini to'ldirishi mumkin (17.21-rasm).



17.21-rasm. (A)-birinchi tip og'ir emas, (B) – birinchi tip og'ir (C) – ikkinchi tip (kamyob) (D) – uchinchi tip

II tip klapanlari o'ta kamyob. Ular ham sog'lom o'g'il bolalarda, ham klapan uretrasi bo'lgan bemorlarda uchraydigan urug' bo'rtishchasi yuqori cheti va siydik pufagi bo'yinchasi orasidagi qatlamni o'zida namoyon etadi. II tip klapanlari uretra obstruksiyasini kamdan kam chaqiradi.

III tip klapanlari lokallashuvi va tashqi ko'rinishi bo'yicha unchalik bir xil emas. Ular, odatda, urug' bo'rtiqshchasi daraja-

sida membranasimon hosilani o'zida namoyon etadi, biroq boshqa joyda ham, masalan uretraning old sirtida, tashqi uretral sfinkterdan distalroq joyda uchrashi mumkin. Uretra old bo'limi obstruksiyasining yana bir ko'rinishiga distal cheti siydik oqimiga to'sqinlik qilishi mumkin bo'lgan divertikuli ham olib kelishi mumkin.

**Klinika va diagnostikasi.** Uretra klapanlari faqatgina o'g'il bolalarda uchraydi deb hisoblash noto'g'ri, adabiyotda ularning qiz bolalarda namoyon bo'lish holatlari ham ta'riflangan.

Uretra klapanlari bo'lgan o'g'il bolalardagi simptomlar bola yoshi va uretra obstruksiyasi darajasiga qarab turlicha bo'lishi mumkin. Kengaygan siydik to'g'rilovchilar va gidronefroz bilan og'ir klapanlarda holatlarning yarmida patologiya, odatda, qorinda o'simtasimon hosila va infeksiya omillari ko'rinishida bir yoshgacha namoyon bo'ladi. Hayotning bir yilidan so'ng ko'pincha birinchi o'ringa siydik trakti infeksiyasi klinik tasviri chiqadi.

Ifodalanganlikning turli darajasiga ega klapanlarning namoyon bo'lishini umumiy tahlili klinik simptomlarni quyidagi tarzda kamayadigan chastota tartibida taqsimlash imkonini beradi: tungi ushlamaslik, siydik infeksiyasi, kunduzgi ushlamaslik, siydikning sust oqishi, tezlashgan siydik chiqarish, tomchilab siydik chiqarish, gematuriya, siydikning o'tkir ushlanishi.

Qoldiq siydik har doim ham klapani bo'lgan o'g'il bolalarda bo'lmaydi, chunki har qanday kavak a'zo kabi siydik pufagi yuqori bosimda bo'shagan holda mushak gipertrofiyasi hisobiga obstruksiyaning o'rnini qoplashi mumkin. Uretral klapanlar pufakning juda ifodalangan gipertrofiyasi rivojlanishiga olib kelishi mumkin. Bunda hatto klapanlarning yo'qotilishidan so'ng ba'zan yuqori infravezikal bosim va pufakning cho'zilishi saqlanadi, bu urodinamika tadqiqotida namoyon qilingan.

Uretra klapanlarining diagnostikasida birinchi pog'ona bu patologiyaning siydik infeksiyasi yoki siydik chiqarishning buzilishi bo'lgan har qanday yoshdagi o'g'il bolalarda borligiga shubha

uygʻonishi boʻlishi kerak. Klapanlarning namoyon qilinishi uchun miksion sistouretrografiya oʻtkazilishi shart. Uretra klapanlarining rentgenologik omillari quyidagilar: kontrast moddaning prostatik yoʻllarga tarmoqlanish koʻrinishida oqishi, siydik pufagi boʻyinchasining gipertrofiyasi, uning trabekularligi, divertikullar, pufak-siydik toʻgʻrilovchi refluyuksi va gidronefroz. Klapanlari boʻlgan baʼzi bemorlar birga keladigan patologiyaga, masalan obstruktiv megaureter yoki pieloureteral segment obstruksiyasiga ega.

Klinik amaliyotda ultra tovushli tadqiqot paydo boʻlishi bilan uretra klapanlari ona qorni ichida diagnostikalana boshlandi. Antenatal diagnostikaning asosiy ustunligi infeksiya qoʻshilishigacha, tugʻil-gandan erta davolash uchun imkoniyat beradi.

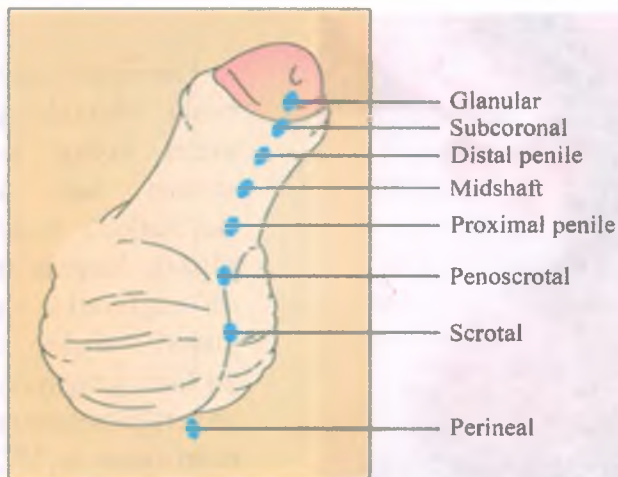
Miniaturali fibrooptik endoskoplarning paydo boʻlishi bilan uretra klapanlarini diagnostika qilish va ularni davolash metodini tanlash ancha osonlashdi.

Uretra klapanlarini **davolash** – endoskopik rezeksiya.

## 17.9. Gipospadiya

Gipospadiya oʻgʻil bolalarda tez - tez uchrab turadigan tugʻma nuqson boʻlib, qizlarda juda kam aniqlanadi. Keyingi yillardagi maʼlumotlarga koʻra, har 300 ta chaqaloqning birida gipospadiya qayd etiladi. Gipospadiyada uretraning old devorining boʻlmasligi, siydik chiqarish kanali tashqi teshigining qisman yoki olat volyar yuzasining turli joylarida boʻlishi kuzatiladi. Gipospadiya paydo boʻlishida embrion bilan ona oʻrtasidagi gormonlar disbalansi katta ahamiyatga ega. Bu hol homiladorlikning boshlanish davrida ruhiy shikastlanishlar sababli aniqlanadi.

**Tasnifi.** Gipospadiyaning olat boshi, tana, tana-yorgʻoq, yorgʻoq va oraliq shakllari farq qilinadi. Bundan tashqari, kasallikning «gipospadiyasiz gipospadiya» deb ataluvchi turi ham boʻlib, baʼzan u uretraning tugʻma kaltaligi deb ham yuritiladi (17.22-rasm).



**17.22-rasm. Gipospadiyada uretra tashqi teshikning ochilish sohalari.**

**Klinikasi.** Siydik chiqarish kanalining tashqi teshigi olat boshi cho‘qqisida bo‘lmay, olat toj egati yoki tanasining turli joylarida hamda yorg‘oq va oraliqda bo‘lsa, buni gipospadiya deb tushunmoq kerak. Bunda uretra teshigining qay joyda joylashganligiga nisbatan shakli aniqlanadi.

Shunisi muhimki, gipospadiya teshigidan to olat boshigacha xorda tortkisi va fibroz chandiqlar mavjud bo‘lib, ular olatning volar yuza tomonga egilishini ta‘minlaydi. Shuning uchun ham gipospadiyaga uchragan olat xuddi vergulga yoki o‘roqqa o‘xshab egiladi. Yillar o‘tishi bilan g‘ovak tanalar o‘saveradi, biroq, xorda tortqisi va fibroz chandiqlar uzunligi o‘zgarmasdan qolaveradi. Shu sababli ham olatning egikligi tobora ortaveradi. Mana shu egiklik tufayli gipospadiyaning yorg‘oq, tana-yopg‘oq va oraliq turlarida bolalar o‘tirib siyishga majbur bo‘ladilar.



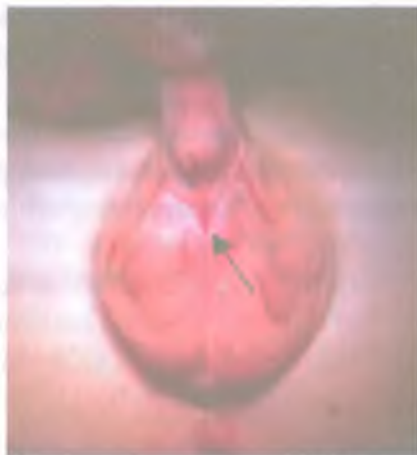
17.23-rasm

Gipospadiyaning olat boshi shaklida ko'pincha uretra tashqi teshigining stenozisi ham kuzatiladi (ko'rsatkich bilan ko'rsatilgan). Vaqtida uni bartaraf qilmaslik natijasida yuqori siydik chiqarish yo'llari kengayishi hamda ureterogidronefroz rivojlanishi mumkin (17.23-rasm).



17.24-rasm

Gipospadiyaning tana shaklida uretraning tashqi teshigi olatning ventral yuzasiga ochiladi (ko'rsatkich bilan ko'rsatilgan). Olat biriktiruvchi to'qima tormalar hisobiga biroz egilgan bo'ladi. Siydik ajratuv erkak tipida bo'ladi, biroq siyish aktida olatni biroz to'g'rilash lozim bo'ladi (17.24-rasm).



Gipospadiyaning yorhoq shaklida yanayam chala rivojlanganlik va olatning yaqqol deformatsiyasi kuzatiladi. Uretraning tashqi teshigi katta jinsiy lablarni eslatuvchi ajralgan yorgoqning o'rtasida joylashadi (ko'rsatikch bilan ko'rsatilgan) (17.25-rasm).

17.25-rasm

Gipospadiyaning oraliq shaklida bir yoki ikki tomonlama kriptorxizm ham qayd etiladi. Shuni alohida ta'kidlamoq lozimki, gipospadiyaning bu shaklida yorg'oq ham ikkiga bo'lingan bo'lib, ular katta hayo lablarini eslatadi.

Natijada bola tug'ilgan paytida e'tibor bilan qaramaslik oqibatida, ularning jinsi noto'g'ri belgilanadi va tarbiya ham shunga yarasha bo'ladi. Ba'zan, tashxisni to'g'ri qo'yish uchun jinsiy xromatinlar tekshiriladi, xromosomalar aniqlanadi va nihoyat, laparoskopiya yordamida tuxumdondan yoki urug'don bor yoki yo'qligi tekshiriladi.

**Davosi.** Gipospadiyani davolashda, asosan, uchta qoidaga rioya qilinadi. 1. Gipospadiya teshigi stenozini bartaraf qilish. 2. Olat egriligini to'g'rilash. 3. Uretraning yetishmagan qismini tiklash.

Gipospadiya teshigi stenozini bartaraf qilish mustaqil ravishda amalga oshirilishi yoki birinchi bosqich operatsiya bilan birgalikda ham bajarilishi mumkin. Olatni to'g'rilash - birinchi bosqich operatsiyasi bo'lib, bunda olat volar yuzasidagi xorda tarmoqlari va fibroz chandiqaq olib tashlanib, olat egriligiga barham beriladi. Bu operatsiya 1-2 yasharlikda bajarilgani ma'qul. Ikkinchi bosqich operatsiyasi-uretroplastika deb ataladi. Odatda, bu operatsiya 3-4



yoshlarda amalga oshiriladi. Albatta, bunda olatning rivojlanganlik darajasini hisobga olish kerak. Eng asosiysi, uretroplastika quyidagi talablarga javob berishi kerak:

1. Olat erektsiya bo'lganida, u egik bo'lmashligi shart. 2. Uretraning tashqi teshigi olat boshida bo'lishi zarur. 3. Uretraning tashqi teshigi yetarli darajada keng bo'lib, siyishda siydik oqimining erkin chiqishini ta'minlash kerak.

Hozirgi paytda gipospadiyani bartaraf etishning 200 dan ortiq usullari mavjud. Amaliy jihatdan ko'proq Dyupley, Broun, Landerer usullari qo'llanilmoqda. Bir bosqichli operatsiya usullari (Xatson, Dukket, Xorton-Devine, J. Beknazarov) ham joriy qilina boshlandi.

### Nazorat testlari

#### 1. Renal displaziyaning sinflanishi? (noto'g'ri javobni toping)

- A) buyrak aplaziyasi
- B) buyrak gipoplaziyasi
- D) buyrak polikistozi
- E) buyrak multikistozi
- F) buyrak ageneziyasi

#### 2. Buyrak gipoplaziyasining uch shaklini ko'rsating.

- A) oddiy gipoplaziya
- B) oliginefroniya bilan gipoplaziya
- D) displaziya bilan gipoplaziya
- E) ageneziya bilan gipoplaziya
- F) apleziya bilan gipoplaziya

#### 3. Renal displaziyani diagnostikalashda eng axborotlilari (uchta to'g'ri javobni belgilang)

- A) UTT va KT
- B) ekskret urografiya
- D) radioizotop renogramma

- E) punksiya biopsiya
- F) angiogramma

**4. Renal displaziya da nefruretorektomiyaga absolut ko'rsatmalar? (noto'g'ri javobni toping)**

- A) renal gipertenziya
- B) pielonefritning rivojli kechishi
- D) aplaziya
- E) buyrak multikistozi
- F) buyrak polikistozi

**5. Pieloureteral segment obstruksiyasining eng ko'p uchraydigan sababini aniqlang**

- A) pielouretral segment stenoz
- B) siydik to'g'rilovchi priloxan bo'limining gipoplaziyasi
- D) siydik to'g'rilovchining yuqoriga ketishi
- E) aberrant pastki qutbli tomir
- F) pielouretral segment klapani

**6. Pielouretral segment obstruksiyasiga shubha bo'lganida tekshiruvning uch eng axborotli metodini ko'rsating.**

- A) UTT
- B) infuzion urogramma
- D) KT
- E) rentgenogramma
- F) retrograd pielografiya

**7. Megauretrani quyidagi tiplarga ajratishadi? (noto'g'ri javobni toping)**

- A) reflyukslamaydigan
- B) reflyukslaydigan
- D) obstruktiv reflyukslamaydigan
- E) pufakka bog'liq
- F) ideopatik

**8. Ureterotsele deganda nimani tushunasiz?**

A) siydik to'g'rilovchi terminal bo'limining dilatatsiyasi va og'iz stenozisi

B) siydik to'g'rilovchi intramural qismining kistasimon kengayishi

D) siydik to'g'rilovchi terminal bo'limining gipoplaziyasi

E) siydik to'g'rilovchi og'zining obliteratsiyasi

F) siydik to'g'rilovchi intramural qismining uzunlashishi

**9. Siydik pufagi ekstrofiyasi – bu? (uchta to'g'ri javobni toping)**

A) siydik pufagi ventral devorchasi va uretraning nuqsoni

B) siydik pufagi ustidagi old qorin devorchasining nuqsoni

D) siydik pufagi dorsal devorchasi nuqsoni

E) tos bo'g'imlarning keng diastazi

F) tos bo'g'imlarining bitishi

**10. Orqa uretra klapanlari tipini nechchiga ajratishadi?**

A) uch

B) to'rt

D) ikki

E) besh

F) olti

**11. Gipospadiyaning tasniflanishi (gipospadiyaning qanday shakli ko'rsatilmaganligini eslang)**

A) vena-boshli

B) stvollli

D) a'zo moyakli

E) moyakli

F) oraliqli

## **Adabiyotlar**

1. Bolalik yoshining jarrohlik kasalliklari. Yu.F.Isakov. M. 2004.
2. Bolalar jarrohligi. 3 t. Ashkraft K.U., Xolder T.M. ruschaga trjima. 1996, t.21
3. Yangi tug'ilganlarda endoxirurgik operatsiyalar. A.Yu.Razumovskiy, O.G.Mokrushina. M. 2015.
4. Bolalar urologiyasi. A.G.Pugachyov. M. 2009.
5. Bolalik yoshidagi urologiya. Axmedjanov M.A. hammuallif C. 2005.
6. Urology adult and pediatric. 1997, GB, 2 t.

## Mundarija

### **8-bob. YURAK VA MAGISTRAL TOMIRLARDAGI TUG‘MA NUQSONLAR**

8.1. Ochiq arterial yo‘l.....	9
8.2. Yurak bo‘lmasi devorining nuqsoni (YBDN).....	13
8.3. Qorincha orasidagi devor nuqsoni (QODN).....	17
8.4. Fallo tetradasi.....	25

### **9-bob. BO‘YIN RIVOJLANISHI ANOMALIYALARI**

9.1. Bo‘yinning o‘rta kistasi (tilqalqon yo‘lining kistasi).....	33
9.2. Bo‘yinning yon kistasi.....	35

### **10-bob. KO‘KRAK QAFASI RIVOJLANISHINING NUQSONLARI VA ANOMALIYALARI**

10.1. Ko‘krak qafasining voronkasimon deformatsiyasi.....	39
10.2. Ko‘krak qafasining kilsimon deformatsiyasi («tovuq ko‘kragi») .....	44

### **11-bob. QIZILO‘NGACH RIVOJLANISHINING TUG‘MA NUQSONLARI VA ANOMALIYALARI**

11.1. Qizilo‘ngach atreziyasi.....	48
11.2. Izolatsiyalangan traxeoqizilo‘ngach oqmasi.....	60
11.3. Qizilo‘ngachning funksional buzilishi.....	64
11.4. Gastroezofagel reflyuks (GER).....	67

## **12-bob. O'PKA VA BRONXLAR RIVOJLANISHIDAGI NUQSON VA ANOMALIYALAR**

12.1. Bronxogen kistalar.....	77
12.2. Lobar emfizema.....	80
12.3. Kistoz bo'lmagan anomaliyalar.....	81
12.4. Arteriovenoz anomaliyalar.....	83
12.5. Ageneziya, aplaziya va o'pka gipoplaziyasi.....	84

## **13-bob. QORIN OLDI DEVORI TUG'MA NUQSONLARI**

13.1. Prune Belli sindromi (PBS).....	88
13.2. Gastorshizis va omfalotsele.....	101

## **14-BOB. JIGAR VA SAFRO CHIQRISH YO'LLARINING RIVOJLANISH NUQSONLARI**

14.1. Biliar atreziya.....	109
14.2. Umumiy o't yo'li kisti.....	126
14.3. O't pufagi kasalliklari.....	138

## **15-BOB. OSHQOZON ICHAK TRAKTI NUQSONLARI VA RIVOJLANISH ANOMALIYALARI**

15.1. Tug'ma pilorostenoz.....	144
15.2. O'tkir tug'ma ichak tutilishi.....	152

## **16-bob. YO'G'ON ICHAK RIVOJLANISHINING NUQSON VA ANOMALIYALARI**

16.1. Girshprung kasalligi.....	172
16.2. Rivojlanishning anorektal anomaliyalari.....	189
16.3. Anorektal mexanizmning funksional buzilishlari.....	201

## **17-bob. SIYDIK AJRATUV TIZIMI A'ZOLAR TUG'MA NUQSONLARI VA ANOMALIYALARI**

17.1. Yuqori siydik chiqarish yo'llarining tug'ma nuqsonlari...	213
17.1.1. Buyrak son jihatidan anomaliyasi.....	215
17.1.2. Buyrak joylashuv patologiyasi.....	220
17.2. Buyrakning kistoz kasalliklari.....	225
17.3. Obstruktiv uropatiyalar.....	229
17.4. Tug'ma obstruktiv megaureter.....	233
17.5. Ureterotsele.....	240
17.6. Vezikal va infravezikal rivojlanish anomaliyalari.....	244
17.7. Siydik pufagi funksional anomaliyalari.....	247
17.8. Uretra klapanlari.....	257
17.9. Gipospadiya .....	260

**M.M. Aliyev**

# **BOLALAR XIRURGIYASI**

## **II tom**

<b>Muharrir</b>	<i>Xudoyberdi Po'latxo'jayev</i>
<b>Rassom</b>	<i>Zayniddinxo'ja Shukurxo'jayev</i>
<b>Sahifalovchi</b>	<i>Zoxidxo'ja Po'latxo'jayev</i>
<b>Musahhih</b>	<i>Boxodir Tuyoqov</i>



**Original maket “IJOD PRINT” MCHJ dasturiy  
bazasida tayyorlandi**

Nashriyot litsenziyasi AI № 111, 10.05.2011-y  
Bosishga 08.08.2018-yilda ruxsat etildi.  
Qog‘oz bichimi 60×84 1/16. Nashr tabog‘i 17,5.  
Shartli bosma taboq 17.0 Shartnoma 14/18. Adadi 100  
Buyurtma № 26–32

«YANGI NASHR» nashriyoti.  
100115 Toshkent Chilonzor ko‘chasi, 1 uy.

«ADAD PLYUS» MCHJ bosmaxonasida  
chop etildi. Toshkent sh. Bunyodkor ko‘chasi, 28-uy



### Aliyev Maxmud Muslimovich

t.f.d., professor ToshPTI Fakul'tet bolalar xirurgiya kafedراسi mudiri, RIIAPTM bolalar xirurgiya bo'limi konsultanti. Ilmiy izlanishlari: gepatobillar tizim va portal gipertenziya, urologiya, xirurgik pul'monologiya. M.M. Aliyev – ikkita darslik, 5 monografiya, 11 ta ixtiro, 20 tadan ortiq o'quv uslubiy qo'llanmalar, 200 dan ortiq ilmiy nashrlar muallifi. M.M. Aliyev boshehiligida 16 ta kandidatlik va 5 ta doktorlik dissertatsiyalari himoya qilingan. Bel'giya, Tursiya, Janubiy Koreya, Rossiya davlatlarida malaka oshirgan. Bir qancha amaliy loyixalarga rahbarlik qilgan: A-9-311; 1-21; ITSS 29-5; ADSS 30.6; ADSS 15.26.4; PZ-2017083014.

ISBN 978-9943-22-157-4



9 789943 221574