

BOLALARDA MEDULLOBLASTOMANING INNOVATSION KLINIK DIAGNOSTIKASI

Maksudjanova Feruza Sayfullayevna
“Xirurgiya” kafedrası katta o‘qituvchisi
Hamshiralər Akademiyasi
sarvar0202pm@gmail.com

Annotatsiya. Mazkur mavzuning ahamiyati shundan iboratki Medulloblastoma - markaziy asab tizimining xavfli o‘smasi bo‘lib, asosan miyachada joylashgan. 1-5 yashar bolalarda hammadan ko‘ra ko‘proq uchraydigan bosh miya o‘smasi. Maqolada medulloblastomaning epidemiologik, patogenetik, klinik ma‘lumotlari bilan qisqacha sharhi keltirilgan. Neyroradiologik tekshiruvlarda tashxislash usullari, o‘sma hosilasi tavsifi bayon etilgan.

Xulosada misol tariqasida 4 yashar qiz bolada medulloblastoma klinik hodisasi keltirilgan. Keltirilgan holat medulloblastomani erta klinik tashxislashning murakkabligini tavsiflaydi.

Kalit so‘zlari. medulloblastoma, morfologiyasi, molekulyar diagnostikasi, differensial diagnostikasi.

1925-yilda amerikalik neyroxirurglar Kushing va Beyli birinchi marta “medulloblastoma” [1] atamasini miyachaning embrional o‘smasini tavsiflashda qo‘lladilar. “Medulloblastoma hosil bo‘lish mexanizmi bo‘yicha turli xil o‘smalarni birlashtiradi, bu medulloblastomaning metastaz berish qobiliyatining turlicha bo‘lishiga va uning nur terapiyasi, kimyoterapiyaga turlicha sezgirligiga sabab bo‘ladi” [2]. Bolalar populyatsiyasida kattalar bilan taqqoslaganda infratentorial lokalizatsiyaga ega bo‘lgan o‘smalarning ko‘proq uchrashi qayd etilgan, ular bolalarda markaziy asab tizimi (MAT) o‘smalarining 70% ni tashkil qiladi, bosh suyagining orqa chuqurchasi tuzilmalarini 65% gacha zararlaydi. Medulloblastoma (MB) ning nisbiy chastotasi o‘smalar tarkibida 20% ni tashkil qiladi, kasallikning eng yuqori cho‘qqisi 3 yoshdan 4 yoshgacha va 8 yoshdan 9

yoshgacha. Medulloblastoma bosh miyaning eng ko‘p metastaz beradigan o‘smalari qatoriga kiradi va xavflilik darajasi 4 ga teng.

“Rossiya rentgenoradiologiya ilmiy markazi Shonos D.X. (2013-yil) tadqiqotlari natijalariga ko‘ra, medulloblastoma uchrash chastotasi 15 yoshgacha bo‘lgan 100 000 bola populyatsiyasiga 0,5-0,7 holatni tashkil qiladi. Qizlar va o‘g‘il bolalar nisbati 1,1:1,7 ni tashkil qiladi” [3].

2007-yilda Jahon sog‘liqni saqlash tashkiloti medulloblastomaning 5 ta gistologik variantini ajratishni taklif qildi: klassik, nodulyar, desmoplastik, anaplastik, yirik hujayrali[1,2,4]. JSST tasnifiga ko‘ra, u bosh suyagi orqa chuqurchasining birlamchi neyroektodermal o‘smasi (RNET) sifatida tasniflanadi; har doim eng yuqori xavflilik darajasiga (JSST-IV bosqich) tegishli 1/3 holatda neyronal va kamroq glial chiziq bo‘yicha differensiatsiya aniqlanadi; desmoplastik variant o‘smirlar va kattalarda ustunlik qiladi. MBning paydo bo‘lish nazariyalari. Birinchi nazariya embrion hujayralarining signal faollashuvi va ko‘payishi hamda ularning differensiatsiyasining turli yo‘llari o‘zgarishiga asoslanadi, masalan, embrion miyachasining granulyar qatlamidan neyronlarning granulyar o‘tmishdoshlarining differensiatsiyasini rag‘batlantiruvchi hisoblanadi” [4].

Ikkinchi nazariya klassik onkogenez nazariyasi bo‘lib, bunda onkogenlar (Erb-2, Bcl-2, Max) faollashadi yoki supressor genlar, masalan, r53 susayib qoladi. Trosh R.M. va boshqalar medulloblastoma ham o‘zak neyrogen hujayralardan kelib chiqishi mumkinligini ko‘rsatadi. MB kelib chiqishining turli nazariyalari mavjudligi uning turli xil geterogenligini isbotlaydi. Ushbu masala bo‘yicha genetik tadqiqotlar qiziqish uyg‘otmoqda. R.M.Trosh ma’lumotlariga ko‘ra, taxminan 40-45% hollarda 17-xromosoma qisqa yelkasining qisqarishi kuzatiladi. Ko‘pincha bu buzilish boshqa xromosomalardagi, masalan, 3, 6, 10, 13, 14, 18, 22 xromosomalardagi o‘zgarishlar bilan bog‘liq bo‘ladi (Shonus D.X.). Shu bilan birga 22 xromosomadagi o‘zgarishlar nevrinoma, neyroblastoma, glioblastomada uchraydi. 17-xromosomaning shikastlanishi ko‘proq anaplastik katta hujayrali va klassik medulloblastoma variantlari bilan, 9-xromosomaning

kamayishi esa desmoplastik bilan bog'liq. Medulloblastoma uchun nafaqat strukturaviy, balki tartibga soluvchi genlarning shikastlanishiga olib keladigan genetik mutatsiyalarning xilma-xilligi xosdir.

Morfologiya. 80% hollarda MB miyacha chuvalchangida, 20% hollarda uning yarim sharlarida rivojlanadi. Shunga ko'ra, to'rtinchi qorincha tubi, kamroq hollarda miya poyasi, miya oyoqchalari va ko'prik-miyacha burchagi ham jarayonga jalb qilinishi mumkin. "Morfologik jihatdan olganda medulloblastoma kam tabaqalashgan, bo'linadigan embrional hujayralardan iborat bo'lib, neyroblastlar va spongioblastlarga tabaqalashish xususiyatiga ega. JSSTning 2007-yildagi tasnifiga ko'ra, MBning 5 ta varianti ajratiladi: klassik; nodulyar va desmoplastik - prognostik jihatdan qulay variantlar. yirik hujayrali/anoplastik MB -yuqori tarqalish xavfi bilan bog'liq bo'lgan o'sma variantlari" [5].

Klinik manzarasi. Bosh suyagi bo'shlig'idagi hajmli hosila bosh suyagi ichi bosimining oshishiga olib keladi, uning belgilari turli yoshdagi bolalarda bosh suyagi tuzilishining xususiyatlari natijasida uzoq vaqt davomida kompensatsiyalangan bo'lishi mumkin. Birlamchi belgilar aqliy qobiliyatning pasayishi, charchoq, asabiylashish bilan namoyon bo'lishi mumkin. Shuning uchun bolalarning 50% dan ortig'ida MB tashxisi klinik alomatlar paydo bo'lganidan keyin 4 haftadan ko'proq vaqt o'tgach tasdiqlanadi, bu vaqt ichida o'simta yaqin atrofdagi to'qimalarga o'sishga ulguradi va to'liq jarrohlik yo'li bilan olib tashlash qiyin bo'ladi. Nevrologik statusda uzoq vaqt davomida umumiy miya simptomlari (bosh og'rig'i, qusish) o'choqli simptomlardan ustunlik qiladi, bu likvor oqimining buzilishi bilan bog'liq.

Miyacha funksiyasi buzilishining har xil intensivlikdagi simptomlari qayd qilinadi. Miya ustuni infiltratsiyasida yoki miyacha hosilalarining tentorial teshikka siljishi natijasida o'rta miyaning ezilishida ustun simptomlari rivojlanadi: korneal reflekslarning pasayishi, nigoh parezlari, spontan nistagm, halqum reflekslarining pasayishi, dizatriya, disfoniya, disfagiya. Ehtimol miya pardalari infiltratsiyasi natijasida meningeal sindromning paydo bo'lishi. Ko'rish

organlarining ikkilamchi atrofiyasi ko‘rinishidagi ko‘rish buzilishlari xarakterlidir. Yondosh alomatlar isitma, anoreksiya, atrofiya va terining quruqligi bo‘lishi mumkin. Erta yoshdagi bolalarda jismoniy rivojlanishdan orqada qolish yoki orttirilgan ko‘nikmalarni yo‘qotish, bosh aylanasi o‘lchamlarining o‘sishidan ilgari ketish, “quyosh botishi” simptomi kuzatiladi. Medulloblastoma tashxisi klinik ma’lumotlar va neyroradiografik tekshiruvlar - bosh miyaning kompyuter va magnit-rezonans tomogrammasi (KT, MRT) natijalariga asoslanadi.

Xulosa qilib aytganda keltirilgan klinik holat birlamchi qusish alomati bo‘lgan bemorda medulloblastomani klinik tashxislashning murakkabligini ko‘rsatadi.

O‘smaning erta alomati - qusish gastroenterologik patologiyaning namoyon bo‘lishi sifatida qabul qilingan. Tashxisni o‘z vaqtida qo‘yish uchun hissiy va psixologik fonning buzilishi bo‘yicha qo‘shimcha shikoyatlarni hisobga olish va qusish alomatining differensial diagnostikasini o‘tkazish kerak edi.

Foydalanilgan adabiyotlar ro‘yxati:

1. Шонус Д.Х., Щербенко О.И. Медуллобластома у детей. Клиника, диагностика, лечение, нерешенные проблемы // Вестник РНЦРР МЗ РФ . - 2013. - №13. - С. 34.
2. Трош Р.М., Лисяный А.Н. Молекулярно-генетические нарушения при медуллобластоме // Украинский нейрохирургический журнал. - 2004. - №3. - С. 14.
3. Голдобенко Г.В., Дурнов Л.А., Шароев Т.А. Руководство по детской онкологии.. - М.: Миклош, 2003. - 504 с.
4. Свешников А. В. Современные данные о строении и функции мозжечка (Обзор) // Электронный математический и медико-биологический журнал.. - 2015. - №4. - С. 74.
5. Aldosari N, Bigner SH, Burger PC et al. MYCC and MYCN oncogene amplification in medulloblastoma. A fluorescence in situ hybridization study on paraffin sections from the Children's Oncology Group. // Arch Pathol Lab Med. - 2002. - №2. - P. 540.