

ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ
САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
САМАРҚАНД ДАВЛАТ ТИББИЁТ ИНСТИТУТИ

ДАВОЛАШ ФАКУЛЬТЕТИ ПЕДИАТРИЯ
КАФЕДРАСИ

БОЛАЛАРДА ЖИНСИЙ РИВОЖЛАНИШДАН ОРҚАДА ҚОЛИШ

*(Тиббиёт институти 4,5,6 курс талабалари
учун ўқув-услубий тавсиянома)*

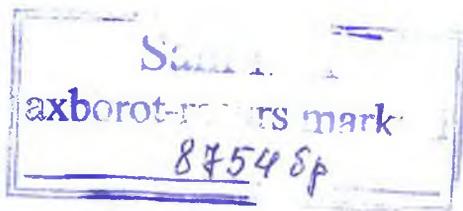
Самарқанд - 2015

ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ
ВАЗИРЛИГИ

САМАРҚАНД ДАВЛАТ ТИББИЁТ ИНСТИТУТИ
ДАВОЛАШ ФАКУЛЬТЕТИ ПЕДИАТРИЯ КАФЕДРАСИ

БОЛАЛАРДА ЖИНСИЙ РИВОЖЛАНИШДАН ОРҚАДА ҚОЛИШ

*(Тиббиёт институтлари 4,5,6 курс талабалари
учун ўқув–услубий тавсиянома).*



САМАРҚАНД -2015

Тузувчилар:

Расулов С.К. - т.ф.д., педиатрия кафедраси доценти
Кудратова М.П. - т.ф.н., педиатрия кафедраси доценти
Хусанов Х.Ш. - эндокринология кафедраси ассистенти

Такризчилар:

Шарипов Р.Х. - СамТИ ВМОФ педиатрия кафедраси мудир, т.ф.д., профессор

Абдуллаева М.Н. СамТИ неонатология кафедраси мудир, т.ф.д., профессор

Самарқанд Давлат тиббиёт институти илмий кенгаши томонидан 2015 йил 6 июль 10- сонли баённомасига асосан ўқув-услубий тавсиянома сифатида чон этишга тавсия этилган.

Илмий кенгаши котибаси, доц.:



Султ

Ярмухамедова Н.А.

Матнда учрайдиган қисқартмалар:

АКТГ –	адренкортикотроп;
СТГ -	соматотроп;
ПРЛ -	пролактин;
ТТГ -	тиреотроп ;
ФСГ -	фолликул-стимулловчи
ЛГ -	лютеинловчи гормон
МСГ -	меланоцитстимулловчи гормон
АДГ -	антидиуретик гормон
17 – ОКС –	17-гидроксикортикостероид
КС -	кортикостероид
РГ -	релизинг гормонлар
ЖРК -	жинсий ривожланишнинг кечикиши
ТТС -	толиққан тухумдонлар синдроми
КТ -	компютер томографияси
МРТ -	магнит – резонанс томография

ЖИНСИЙ БЕЗЛАР КАСАЛЛИКЛАРИ. ЖИНСИЙ БЕЗЛАРНИНГ АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИК ХУСУСИЯТЛАРИ. ЎГИЛ ВА ҚИЗ БОЛАЛАРДА ЖИНСИЙ ЕТИШМОВЧИЛИК, ЭТИОПАТОГЕНЕЗИ КЛИНИКАСИ. ТАШХИСИ ВА ДАВОЛАШ.

Мақсад: гипофизар система ва жинсий безлари касалликларини диагностика қила олиш, ўхшаш касалликлар билан дифференциал диагностика ўтказиш, тиббий кўрик, даволаш ҳамда профилактика чора-тадбирлари режасини тузиш

Мавзунинг долзарблиги:

Дунёнинг кўплаб мамлакатларидаги ноқулай экологик вазият болаларда жинсий безининг зарарланишини кучайтирмоқда ва бў ўз навбатида педиатрлар эътиборини талаб қилади. Жинсий безлар функциясининг пасайиши билан инсон жинсий қобилиятининг заифлашиши тиббиётда алоҳида аҳамият касб этадиган муаммлардан биридир. Болаларда жинсий безлари клиник хусусиятларини билиш ва ўрганиш бизга ўз вақтида тўғри ташхис қўйишимизга ва даволашимизга ёрдам беради

Талабаларнинг машгулотларга мустақил тайёрланиши:

Болаларда гипотало-гипофизар системасининг касалликлари. Болаларда жинсий безлар касалликлари.

1. Болаларда буйрак усти безининг касалликларини ўрганиш
 - а) этиологик фактолари;
 - б) касалликни ривожлантирувчи омиллар;
 - в) касалликнинг патогенетик босқичлари.
2. Асосий диагностик меъзонлар:
 - а) буйрак усти безларининг етишмовчилиги;
 - б) адреногенитал синдром;
 - с) эрта жинсий вояга етиш;
 - д) жинсий ривожланишдан ортда қолиш;
3. Болаларда буйрак усти безининг касалликларининг дифференциал диагностикаси
4. Болаларда буйрак усти безининг касалликларини даволашнинг асосий юналишлари ;
5. Буйрак усти безининг касалликларини профилактикаси

Талаба билиши керак:

1. Буйрак усти ва жинсий безларнинг анатомио-физиологик хусусиятлари

2. Буйрак усти ва жинсий безлари касалликларининг клиник классификацияси
3. Буйрак усти ва жинсий безлари касалликларининг асосий таъхис меъзонлар;
4. Буйрак усти ва жинсий безлари касалликларини даволашнинг асосий принциплари

Талаба бажара олиши керак:

1. Буйрак усти ва жинсий безлари, Қалқонсимон ва қалқон олди беши касаллиги билан хасталанган беморлардан анамнез йиғиш.
2. Буйрак усти ва жинсий безлари, Қалқонсимон ва қалқон олди беши касаллигига характерли белгиларни аниқлаш мақсадида объектив текширув ўтказиш
3. Буйрак усти ва жинсий безлари, Қалқонсимон ва қалқон олди беши касалликларининг инструментар-лаборатор текшируви натижаларини таҳлил қилиш
4. Буйрак усти ва жинсий безлари, Қалқонсимон ва қалқон олди беши касалликларига классификацияга мувофиқ таъхис қўйиш
5. Буйрак усти ва жинсий безлари, Қалқонсимон ва қалқон олди беши паталогияси кузатилаётган беморларга даво тайинлаш
6. Буйрак усти ва жинсий безлари, Қалқонсимон ва қалқон олди беши касалликларининг профилактикаси ва асосий диспансер кузатиш босқичлари

БУЙРАК УСТИ БЕЗЛАРИ

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИК ХУСУСИЯТЛАРИ



Буйрак усти безлари мураккаб тузилишга эга бўлган ички секреция безлари ҳисобланиб, кўп киррали, ўта махсуслашган вазифаларни бажаради. Буйрак усти безлари буйрақларнинг юқори қутбида, XI, XII кўкрак умуртқалари сатҳида, корин бўшлиғи орти - паранефрал клечаткада жойлашган. Ўнг буйрак усти бези чапига қараганда бироз кичикроқ бўлиб учбурчак шаклга эга, чап буйрак усти бези ярим ойсимон шаклга эга. Ўнг буйрак усти безининг пастки ва олдинги юзаси, чап буйрак усти бези эса юқори ва олдинги юзаси корин пардаси (чарви) билан копланган. Ўнг буйрак усти бези V. portaga яқин жойлашган бўлиб, безнинг марказий венаси айнан шу венага келиб тушади. Чап буйрак усти безининг марказий венаси эса олдин буйрак венасига ва у орқали пастки дарвоза венасига келиб қўшилади. Аксарият ҳолларда буйрак усти безлари марказий артерияга эга эмас, яъни у сочма типда бўлиб капиллярсимон тарзда кон билан таъминланади. Баъзи маълумотларига кўра буйрак усти бези 15-20 тагача артериолалар орқали кон билан таъминланиб, уларнинг оғирлиги 4-7 г ни ташкил қилади. Ўлчамлари эса вертикал 3-6 см, кундаланг - 3см, калинлиги (олд-орқа) 4-6 см дан иборат. Буйрак усти безлари сарғиш ёки жигарранг бўлади.

Буйрак усти безида 2 та қисм тафовут этилади – мағиз ва пўстлоқ қаватлари. Пўстлоқ қавати безнинг 2/3 қисмини ташкил этиб, ўз навбатида 1 коптокчасимон, 2 тутамсимон, ва 3 тўрсимон қаватлардан иборат. Пўстлоқ қисмда икки турдаги хужайралар - оч ва тўқ хужайралар тафовут этилади. Оч хужайралар функционал фаол ҳисобланиб уларнинг сонни кўп бўлиб, у таркибида ёғ томчилари (нейтрал ёғлар, эркин холестерин ёки холестерин эфирлари) кўп миқдорда бўлиб, улар стероид гормонлар синтезида хом ашё сифатида ишлатилади. Тўқ хужайраларда бундай ёғ томчилари йўқ, улар аскорбин кислотаси, пигментлар, кетостероидлар мавжуд. Тўқ хужайралар организмнинг эхтиёжига қараб оч хужайраларга ўтиши ва шу билан фаоллаштиши мумкин. Буйрак усти бези мағиз қисмида яна бир турдаги

хужайралар хромаффин тузлари ёрдамида интенсив бўялиши туфайли ушбу ном билан юритилади.

Буйрак усти беги организмда стероид гормонлар синтез қилувчи асосий жуфт аъзо бўлиб, хозирги пайтда буларда ҳосил бўлувчи 50 дан ортик стероид гормон ҳосил бўлиши аниқланган. Контрокчали каватда минералокортикоид гормонлар (дезоксикортикостерон, альдостерон ва бошқалар), тутамсимон каватда глюкокортикоидлар (кортикостерон, гидрокортизон ва бошқалар) ва тур каватда жинсий гормонлар (андрогенлар ва оз миқдорда эстроген гормонлари) ишлаб чиқарилади. Ушбу каватларнинг зарарланиши бир-бирдан тубдан фарқ қиладиган патологик ўзгаришларга, яъни касалликнинг келиб чиқишига олиб келади. Бундай патологик ҳолатларнинг баъзи бирларини кўриб чиқамиз.

Буйрак усти безлари сурункали етишмовчилиги нисбатан камроқ учрайди ва бу хусусда 1855 йилда инглиз врачл Томас Аддисон ўзининг «Буйрак усти безлари пўстлоқ кавати касалликларида маҳаллий ўзгаришлар таъсири» монографиясида баён этган. Ушбу рисолада касаллик манзараси, келиб чиқиш жараёни кенг камровда ўз ифодасини топган. Шу йилдан бошлаб буйрак усти безларини текширишда янги эра бошланди десак муболага бўлмайди.

ЎГИЛ БОЛАЛАРДА ТАНОСИЛ АЪЗОЛАРИ

Янги туғилган болаларнинг тухуми моёк халтасида бўлади, аммо баъзан бир (монорхизм) ёки иккала (крипторхизм) моёкнинг ўз халтасига тушмай пайдо бўлган жойида ёки чов канали тешигигача бўлган ораликда тўхтаб қолади. Бола совқотганида моёк халтаси бужмаяди, тухум юқори томон тортилади, у вақтда уни пайпаслаб топиш кийин бўлади. Шунга ўхшаш ҳодиса моёк халтасига тегиб кетишда тухумни кўтарадиган мушак (m. cremaster) рефлекси натижасида ҳам юз беради. Шунинг учун тухумни чов канали орқали халтасига тушириб текширган маъқул. Тухум биринчи йилдан то 10 ёшгача жуда секинлик билан ўсиб боради, у 12—15 ёшларда шиддатли равишда ўсиб кетади: масалан, 15 яшар боланинг тухуми 7—10 яшар болаларникига нисбатан 7 марта оғирдир. Бу даврда балоғатга етиш бошланиб, 20 ёшларда тамом бўлади.

Уруғ пуфакчалари ҳатто янги туғилган болаларда яхши ривожланган, аммо улар ўзида индифферент хужайралари билан бирга она уруғ хужайраларини ҳам сақлайди ва шу ҳолда токи балоғатга етиш давригача ва уруғ пуфакчалари етилган сперматозоид сақлагунча қоладилар.

Моёк истисқоси (oedema testis) — кўпинча ҳолларда эмизикли болаларда ва айниқса ҳаётнинг биринчи кунларида рўй беради, у одатда моёк қўшувчи тўқима қобик пардаси билан уруғ тизимчалари (epididymis) ўртасида суюқлик тўпланиши натижасида пайдо бўлади. Суюқлик тўпланган томонда моёк халтаси катталашган ва таранглашган бўлиб кўринади, суюқлик кўп тўпланган вақтга эса худди ёритиб турганга ўхшаш у жилваланади. Моёк халтасининг бундай шишганлиги, кўпинча бола ҳаётининг биринчи йилидаёқ ўз-ўзидан йўқолиб кетади ва уни операция қилишнинг ҳожати йўқ.

Моёк истисқосини чов чуррасидан (hernia ingui-noserotalis) фарқлаш лозим. Чуррани ёруғликда қараганда кўринмайди ва енгиллик билан чов каналига тушади, ўзига хос гулдираш юз беради, моёк истисқоси эса ўз жойига тушмайди ва ёритиб кўрилганда кўзга ташланади. Моёкнинг яллиғланиш жараёнлари юқумли касалликларда, чунончи силда, захмда, тепкида учрайди. Тепкида — балоғатга етиш даврида киз болаларга нисбатан ўғил болаларда кўпинча, жинсий безларнинг ўткир яллиғланиши (орхит, оофорит) учраб туради.

Ўғил болаларнинг жинсий аъзоси қуйидаги хусусиятларга эга: сертешик тана бўшлигининг ҳажми кичик, бирикма тўқималари ва мушак

богламлари катталарга нисбатан нафис, толалар заиф ифодаланган, қалпок ичи бирмунча узун, бола бир ёшга киргунга қадар олат бошига ёпишган, қалпок учига тешиги кичик (физиологик фимоз) бўлади. Аммо бола бир ёшга кирганда бу тешик аста-секин шишиб қолиб, боланинг қийналиб сийишига сабаб бўлади. Бунда кўпинча, олат бошининг, шунингдек, олат қалпоғининг ички юзаси яллиғланади, бундай вақтда олатни босганда препуциал қопчадан патос ажралиб чиқади. Бу баланит яллиғланиш дейилади. Баланитнинг ривожланиши билан препуциал қопчада секретция (спегма) ва сийдик тўпланади. Булар кейинчалик чириши натижасида патосли яллиғланиш рўй беради.

Парафимозда олат боши олат қопчигининг тешигига қисилади ва у шишганда илик сувли ванна тавсия этилади.

Бола ёшининг дастлабки вақтларида таноил секинлик билан ўса боради, аммо балоғатга етиш даврида эса шиддатли равишда ўсади.

Простата бези. Бола ҳаётининг биринчи йиллари простата бези жуда хам секинлик билан ўсади, фақат 10—11 ёшлардан бошлаб у кучли ўсади, хусусан унинг шиддатли равишда ўсиши 14—16 ёшларда кузатилади. Бу даврда унинг оғирлиги бир ойлик бола бези оғирлигига нисбатан 10 марта кўпдир, унинг узунлиги ва эни эса икки баравар кўпаяди. Простата безининг бутунлай етилиши 20—25 ёшларда тугалланади. Илк болалик даврида простата бези соққа шаклида бўлади, 14 ёшларда калин тортилади ва 16 ёшларда эса юрак шаклига киради. Болаларда у катталарга қараганда анча юмшоқ бўлади. Простата бези фақат эркакларда бўлиб, қовуқ остида жойлашади. Қовуқдан бошланувчи сийдик чиқариш канали шу без орасидан ўтади, простата бези махсус хидли суюқлик ишлаб чиқаради. Бу суюқлик эякуляция вақтида сийдик каналига чиқиб, сперматозоидларни суюлтиради ва улар ҳаракатини энгиллаштиради.

ҚИЗ БОЛАНИНГ ТАНОСИЛ АЪЗОЛАРИ

Ташки таносил аъзолари. Соғлом туғилган киз болаларнинг катта жинсий лаблари яхши ривожланган бўлиб, деярли кичигини ёпиб туради. Чала туғилган киз болаларнинг катта жинсий лаблари эса кичик лабларини бутунлай қопламайди ва жинсий ёрик очилиб туради.

Жинсий кин — аёлларда бачадон билан ташки таносил аъзолари ўртасида жойлашган бўлиб, кичик чанокдан жой олади ва қизлик пардасининг орқасидан бошланиб, бачадон буйига бориб тугайди. Жинсий кин болалик чоғида аста-секин ўсади. Бир ойлик киз болаларда унинг узунлиги — 3 см, 10 ёшда — 4—4,5 см ва 13 ёшда эса 6—7 см га тенгдир.

Ички таносил аъзолари. Бачадон — чанок бўшлиғида, ковок билан тўғри нчак орасида жойлашган бўлади, янги туғилган киз бола бачадони келаси йилларга нисбатан ҳажми бирмунча катта, унинг бўйнининг узунлиги танасига караганда ортиқроқдир. Организмнинг аста-секин ўсиб бориши билан бачадон деворлари қалинлашади, танаси катталашади, бўйни эса бачадон танасига нисбатан кичрайиб қолади. Янги туғилган киз бола бачадонининг узунлиги 3—3,5 см, кейинчалик 10 ёшгача нотекис равишда аста-секин ўса борали, 11 ёшдан бошлаб бачадоннинг шиддатли ўсиши қайд этилади ва 15—16 ёшларда унинг катталиги аёл бачадонининг катталигига яқинлашиб қолади. Агар қайси бир сабаблар билан боланинг умумий ўсиши ва ривожланиши тўхталиб қолса, бачадон ҳам ўсишдан тўхтайдди (инфантил бачадон).

Янги туғилган киз болаларнинг тухумдони деярли ривожланган бўлади, унинг шакли эса ривожланишига қараб ўзгаради, янги туғилган болаларда у цилиндр шаклида, 8—10 ёшдан кейин тухум шаклига кириди. Грааф пуфакчалари хатто хомиладорликнинг охириги ойларида қориндаги болада ҳам етилган бўлади, аммо фақат балогатга етгандан кейин тўғри овуляция бошланади ва улар ёрилади, шу сабабли бачадондан вақти-вақти билан қон оқиш, яъни хайз кўриш бошланади.

ТАНОСИЛ АЪЗОЛАРИ КАСАЛЛИГИНИНГ СЕМИОТИКАСИ

Жинсий безлар. Онадан болага йўлдош, тухумдон ва гипофиз гормонларининг шимилиб ўтиши натижасида киз болаларда ҳам, ўгил болаларда ҳам иккинчи, учинчи кунни кўпинча, кўкрак безларида шиш пайдо бўлади ва ундан оғиз сутига ўхшаш суюқлик келади. Бундай вақтларда ташқаридан ҳеч қандай ёрдам кўрсатишнинг ҳожати йўқ. Камдан-кам ҳолларда жинсий органда шиш пайдо бўлади, киндан қон келади, худди ҳайз кўргандек бу нарсалар одатда бир неча кундан кейин тугайди.

Вульвовагинитлар, айниқса, киз болаларда, уларнинг ёшлигида кўп учрайди. Вульвовагинитларнинг бундай болаларда кўп касалланишига сабаб, бу органларнинг тузилиши позик ва уларнинг турли кўринишдаги инфекцияларга таъсирчан бўлишидир. Вульвовагинитлар ўзига хос бўлмаслиги мумкин, уларни турли микроблар (стафилококк, дишлококк ва бошқалар), специфик вульвовагинитларни эса гонококклар кўзгатади. Ўзига хос вульвовагинитлар баъзан ҳеч қандай умум ҳодисаларсиз сезилмаган ҳолда кечади ва жинсий органлардан шиллик ёки шиллик патос ажралиб чиққан ҳолда рўй беради, уни текшириб қаралганда жинсий лаб ва қинга кириш жойининг қизарганлиги ва унда кичикрок шиш пайдо бўлганлиги кўринади, гонококк нисбатан салбий бактериологик текшириш, касалликнинг специфик бўлмаган вульвовагинит эканлигини тасдиқлайди. Қиз болаларда учрайдиган ташки жинсий органларнинг дифтерияси, бошқа органлар дифтериясидан кейин деярли иккиламчи равишда авж олади. Кичик ёшдаги болаларда эса кўпинча у парварипп килувчи одамлар — бацилла ташувчилардан юқади. Ташки жинсий органларнинг дифтерия, шиш, кўпчиш, жинсий органлардан суюқлик ажралишининг кўпайиши, вульва ва қинда ўткир йирингли парда билан қопланган яралар пайдо бўлиши, чотдаги лимфа безларининг қатгалашиши билан юзага чиқади. Дифтерия таёкчасига нисбатан бактериологик текшириш касалликнинг дифтерия эканлигини тасдиқлайди.

БОЛАЛАРДА ЖИНСИЙ РИВОЖЛАНИШНИНГ КЕЧИКИШИ

Қиз болаларда жинсий ривожланишнинг кечикиши (ЖРК). Аёл организмнинг жинсий ривожланишини гормонал бошқариш жуда ҳам мураккаб ва алоҳида хусусиятларга эга. Ваҳоланки ушбу тизим қатъий равишда мунтазам ишлаб туриши лозим, чунки бу кўпгина анатомик гуморал ва нэйроген таркибий қисмларнинг доимо ўзгариб турувчи жуда аниқ; ўзаро мутаносиблиги билан таъминланади, улардан энг муҳимлари қуйидагилар: МНС, гипоталамус, гипофиз, тухумдон. Ҳар қандай даражада бузилиш ушбу тизимнинг издан чиқишига олиб келади.

Таъриф. Қиз болаларда 13 ёшда иккиламчи жинсий белгиларнинг йўқлиги, ёки 15 ва ундан катта ёшда камдан-кам номунтазам менструацияларни жинсий ривожланишнинг кечикиши (ЖРК) сифатида баҳолайдилар. ЖРКни бирламчи аменорея - 16 ва ундан катта ёшда менархенинг йўқлиги билан тенглаштириш керак эмас. ЖРК - анча кенг тушунча ва бирламчи аменорея кўпинча унинг белгиси бўлади. Қатор муаллифлар менархенинг селектив кечикиши, бунда жинсий ривожланиш ўз вақтида бошланади, бироқ 5 йил давомида менструация кўрилмади ва тўла бўлмаган жинсий ривожланиш - баъзи иккиламчи жинсий белгиларнинг ўз вақтида пайдо бўлиши ва бошқаларнинг ортада қолиши каби ҳолатларни ажратиб кўрсатадилар.

ЭТИОЛОГИЯ

Жинсий ривожланишнинг кечикишига, жинсий гормонлар етишмовчилиги гипогонадизм сабаб бўлади. Аёл гипогонадизмининг ҳозирги замон классификацияси ва этиологияси қуйида келтирилган.

Аёлларда гипогонадизм шакллариининг таснифи ва этиологияси (И. И. Дедов бўйича)

1. Бирламчи гипергонадотроп гипогонадизм – тухумдонларнинг бевосита зарарланиши билан боғлиқ бўлган етарлича фаолият кўрсатмаслиги:

- Ирсий бузилишлар
 - Гонадалар дизгенезияси синдроми (Шерешевский - Тернер синдроми (45,X), гонадаларнинг соф агенезияси (46XX, 46XU);
 - Икки жинсли гонадалар синдроми, тухумдонлар дизгенезияси;
 - Хужайра захирасининг ирсий жиҳат билан боғлиқ пасайиши (толиққан тухумдонлар синдроми).

1. Тухумдонларнинг ҳар хил зарарланиши (нонлашган нурланишдан, инфекциядан, оофорит, тухумдонларнинг операция йўли билан олиб ташланиши)

2. Аутоимун касалликлар.
3. Фермент бузилишлари.

4. Гонадотропинлар синтезининг ваёки функционал фаоллигининг бузилиши.

- Резистент тухумдонлар синдроми
- Гонадотропинларнинг биологик нофаол шакллариининг секрецияси,
- Гонадотропинларнинг айланиб юрувчи антителолари

II. Иккиламчи гипогонадотроп гипогонадизм.

1. Гипофизар гонадотроп етишмовчилиги

• ЛГ - РГ синтезининг ирсий жиҳатидан етишмовчилиги (Каллман синдроми)

- ЛГ - РГ синтезининг орттирилган етишмовчилиги (гипоталамус ўсмаси, жароҳатланиш, хирургик операциялар, кон куйилишлари, нейроинфекциялар ва бошқалар оқибатида зарарланишлар).

2. Гипофизар етишмовчилиги («буш турк эгари» синдроми, фаолият кўрсатмайдиган ўсмалар, гипофиз кистаси, гиперпролактинемик гипогонадизм).

III. Нормогонадотроп гипогонадизм

- Поликистоз тухумдонлар синдроми

- Рокитанский - Юстнер синдроми

- Ашерман синдроми

ЖРКнинг турли шакллари тавсифи

1. *Бирламчи гипергонадотроп гипогонадизм*

- бевосита тухумдонлар зарарланиши келтириб чиқарадиган тухумдонларнинг етарлича фаолият кўрсатмаслиги ва эстрогенлар секрециясининг кескин пасайиши ёки йўқлиги билан боғлиқ ва бачадон, сут безларининг сезиларли даражада етарли ривожланмаслигига, гонадотроп гормонларнинг хаддан ташқари кўп ишлаб чиқарилишига олиб келади.

Қиз болалардаги гипогонадизм бирламчи шакллариининг энг кўп учрайдиган жинсий хромосомалар аномалияси (Шершевский - Тернер синдроми ва бошқалар) билан боғлиқ бўлган гонадаларнинг бирламчи эмбрионал дисфункцияси билан алоқадордир.

Шершевский-Тернер синдроми (гонададар дисгенезияси) - бирламчи гипогонадизмнинг энг кўп учрайдиган сабабидир, жинсий хромосомалар аномалияси билан боғлиқ бўлган ушбу касаллик оқибатида дастлабки эмбрионал даврда гонадалар ривожланишининг кескин бузилиши юз беради; кўпчилик беморларда менархе ўз вақтида бошланади, клиник ҳолат эса (аменорея, олигоопсоменорея) ҳаётнинг 2-10 йиллигида ривожланади. Толиққан тухумдонлар синдромиининг (ТТС) пайдо бўлишида кўплаб муҳитга оид ва ирсий омиллар роль ўйнайди. Беморларнинг 80%идан кўпида корин нчида ривожланиш даврида, пре- ва пубертат даврларда салбий омилларнинг таъсири (хомиладорлар токсикози, онадаги экстрагенитал патология, болаликдаги юқори инфекцион индекс) аниқланади, беморларнинг қарийб ярмида қариндошларида ҳам менструация кўриш

функцияси бузилиши ва кўпинча – эрта климакс кузатилади. Беморларнинг маълум қисмида хромосома тўпламининг патологияси аниқланиши, ирсий мутациялар ҳам этиологик омил бўлиши мумкин.

ЎГИЛ БОЛАЛАРДА ЖИНСИЙ РИВОЖЛАНИШНИНГ КЕЧИКИШИ

Ўгил боларнинг жинсий ривожланиши икки даврдан иборат: 10 ёшдан 15 ёшгача жинсий аъзоларнинг ва иккиламчи жинсий аломатларнинг ривожланиши, 15 ёшдан кейин эса сперматогенез даври бошланиши. Иккиламчи жинсий аломатларнинг пайдо бўлиш вақти этник конституциявий омиллар ҳамда овқатланиш ва иқлимга боғлиқ бўлади. Бу омиллар у ёки бу ўгил боланинг қайси ёшда пубертат даврининг бошланишида катта фарқланишга олиб келади. Жинсий этилишни кечикишини клиник баҳолаш пубертат давригача ва ундан кейинги вақтдаги нормал анатомик ва эндокринологик ўзгаришлар ҳақидаги аниқ маълумотларга эга бўлишини талаб этади.

Пубертат даври беш босқич билан фарқланади. Жинсий ривожланиш 12 ёшдан 17 ёшгача бўлган даврни қамраб олади. Пубертат даврининг эрта - 10 ёшдан ва кеч - 14 ёшдан бошланиш ҳоллари ҳам кузатилади. Тез ёки секин жинсий этилиш биринчи ҳолатда 2-3 йил мобайнида, иккинчи ҳолда эса 6-8 йилгача давом этиши мумкин.

Х - ЎРТАЧА; 5 - ЎРТАЧАНИНГ СТАНДАРТ ЧЕКЛАНИШИ

Чақалокда мойкнинг катталиги 10x10 мм бўлади. Жинсий этилиш давригача мойқлар катталиги деярли ўзгармайди. Пубертат даври келиши билан ва жинсий безларни фаол гормонал фаолиятининг бошланиши билан, уларнинг этилиши кескин тезлашади ва улар қисқа муддат ичида катта ёшдаги кишилардаги катталиққа тенг бўлади. Жинсий ривожланиш аста-секин содир бўлади ва бу ёрғоқда тери остидаги ёғ қаватининг йўқолиши, унда пигментация ва кўп бурмаларнинг пайдо бўлиши билан бошланади. Жинсий олат ўса бошлайди. Жинсий олат узунлиги 4,5 см дан ва диаметри 1,8 см дан кам бўлиши яққол пубертатдан аввалги аломатлар деб ҳисобланади. Худди шу кўрсаткичлар 6 см ва 2,2 смдан каттарок бўлиши жинсий олатнинг пубертат ўсиш аломатлари деб ҳисобланади. Нормал жинсий ривожланишда жинсий олатнинг узунлиги 12 ёшда 4,3 см, 16 ёшда эса 8,6 смга тенг бўлади. Пубертат даврининг бошланишида мойқлар катталиги 12x12 мм га тенг бўлса, пубертат даврининг охирига бориб улар катталиги 30x35 мм га тенг бўлади.

Жинсий ривожланишнинг бошқа аломатлари (кўлтик ва юзда тукнинг пайдо бўлиши, биринчи поллюция, овознинг мутацияси) жинсий

ривожланишнинг охирироғида 14-15 ёки ҳатто 15-16 ёшда пайдо бўлади. Қов туки аввал аёллар, 16-17 ёшдан эса эркеклар типиди пайдо бўлади. Юмшққ сочлар - юқори лабдаги, лунждаги, даҳандаги туклар аста-секин асл сочлар билан алмашади. Простата бези катталашади, сут безлари тўқималари ўса бошлайди ва кўкраклар конус шаклини қабул қилади. Кўкрак атрофи доиралари катталашади ва пигментлашади, хиқилдоқ катталашади, овоз мутацияси содир бўлади, тез-тез хуснбузарлар пайдо бўлади.

Тушунча. Ўғил болаларда жинсий ривожланишнинг кечикиши (ЖРК) - бу 14 ёшдан кейин (жинсий ривожланиш бошланишининг ўрта ёши плус икки йил стандарт четлашиш) жинсий етилиш аломатларининг йўқлиғидир. ЖРКнинг уч тури мавжуд: конституционал ЖРК; сурункали тизимли касалликлар муҳитида кечадиған ЖРК (соматоген); гипогонадизм натижасида пайдо бўлған ЖРК қатор муаллифлар нотўғри (пойма - пой) пубертат синдромини ҳам ажратади. Бу ҳолда ҳеч қандай пубертат ўзгаришларсиз тапқи жинсий органларда иккиламчи тук пайдо бўлиши билан таърифланади.

Тест саволлари ва вазиятли масалалардан намуналар:

1. Қайси гормонлар, ўғил болаларда, балоғатга етиш даврида сут безларининг ривожланишини стимуллаяди?
 - A. андростендиона
 - B. тестостерона
 - C. дигидротестостерона
 - D. эстрогенов
 - E. прогестерона
2. Синдрома Пехкранс - Бабинский — Фрелихнинг таркибига нималар қиради?
 - A. гипотиреоз
 - B. гипопарагиреоз
 - C. семизлик
 - D. гипокортицизм
 - E. ҳаммаси
3. 14 ёшли ўсмир ўғил болада икки томонлама гинекомастия кузатилаяпти. Бунинг сабаби нима?
 - A. Клайнфельтер синдроми
 - B. Рейфенштейна синдроми
 - C. кортикострома
 - D. физиологик пубертатсия
 - E. ҳаммаси
4. Қайси турдаги эрта балоғатга етиш турини хақиқий деб ҳисоблаш мумкин?
 - A. тухумдон ўсмаси натижасида эстроген кўпайишидан
 - B. марказий асаб тизимидаги паталогия сабабли
 - C. ташки эстроген киритилиши натижасида пайло бўлған
 - D. буйрак усти бези ўсмаси натижасида эстроген кўпайишидан

Е. хаммаси

Тест саволлари ва вазиятни масалаларнинг тўғри жавоблари:

1-D; 2- C; 3-E; 4-B;

БОЛАЛАРДА БУЙРАК УСТИ БЕЗИ КАСАЛЛИКЛАРИ БУЙИЧА ТЕСТ ВА МАСАЛАЛАР.

1. Буйрак усти безининг Конн синдромида қайси каватида ўзгаришлар кузатилади?

- а) коптоксимон
- б) пустлок
- в) магиз
- г) тутамсимон
- д) турсимон

2. Иценко-Кушинг синдромига қайси белги хос?

- а) бир меъёрда семириш
- б) артериал гипертензия
- в) сегментар семириш
- г) оль стриялар
- д) тана тукларининг тўкилиши

3. Аддисон касаллигида артериал гипотензиянинг келиб чиқиши:

- а) андрогенлар етишмовчилиги;
- б) Ренин-ангиотензин-альдостерон механизми бузилиши;
- в) глюкокортикогенез жараёни кучайиши;
- г) циркуляциядаги льон қажмининг кўпайиши;
- д) натрия ва сувнинг ушланиб льолиши;

4. Артериал гипертензия кузатилмайдиган эндокрин касаллиқни кўрсатинг:

- а) Аддисон касаллиги
- б) Иценко-Кушинг касаллиги
- в) феохромоцитома
- г) Конн синдроми
- д) Иценко-Кушинг

5. Буйрак усти бези пўстлоь лавати коптоксимон зонасида ... ишлаб чиьарилади:

- а) андрогенлар ва эстрогенлар
- б) альдостерон
- в) кортизол
- г) кортикостерон
- д) гидрокортизон

6. Буйрак усти бези неча льисмдан иборат?

- а) 2
- б) 3
- в) 4
- г) 5

д) юъорида санаб ўтилганларнинг ичида тўғри жавоб йўль

7. Конн синдромидаги асосий метаболик ўзгаришни кўрсатинг:

- а) гиперкалемия
- б) гипонатремия
- в) гипогликемия
- г) гипокалемия

д) юъорида санаб ўтилганларнинг ичида тўғри жавоб йўль

8. Конн синдроми учун нима хос эмас?

- а) шиш
- б) льон босимининг ошиши
- в) гипернатремия
- г) гипокалемия
- д) никтурия

9. Феохромоцитома – бу ...:

- а) бўйрак усти бези пўстлоль лавати ўсмаси
- б) хромаффил тўльимаси ўсмаси
- в) буйрак усти бези пўстлоль лавати мағиз льисми ўсмаси
- г) буйрак усти бези пўстлоль лавати яллиғланиш
- д) юъорида санаб ўтилганларнинг ичида тўғри жавоб йўль

10. Феохромоцитоманинг даво тўғри кўрсатилган жавоб вариантини

топинг.

- а) гипотензив воситалар
- б) нурли терапия
- в) симптоматик даво
- г) хирургик даво
- д) сийдик кайдовчи дори воситалари

11. Феохромоцитома клиник белгиси:

- а) гирсутизм
- б) гипертензия
- в) гипотония
- г) адинамия
- д) аменорея

12. Аддисон касаллигида гиперпигментациянинг ривожланиши ... гиперсекрецияси билан боғлиқ:

- а) амилаза;
- б) ТТГ;
- в) СТГ;
- г) пролактин;
- д) АКТГ;

13 . Гипокортицизм (Аддисон касаллиги)да учрайдиган асосий

шикоятлардан бирини курсатинг:

- а) куп терлаш;
- б) семириб кетиш;
- в) тез-тез кон босими ошиб туриши;
- г) адинамия;
- д) иштаха ошиши;

14. Аддисон касаллигини даволашда ишлатилмайди:

- а) аскорбин кислотаси
- б) пархезда ош тузини купайтириш
- в) адренкортикотропин (АКТГ)
- г) гидрокортисон
- д) ДОКСА

15. Аддисон касаллигининг енгил шакли компенсацияланади:

- а) преднизолон билан;
- б) кортизол билан;
- в) фаъат паркез билан;
- г) калий препаратлари билан;
- д) дексаметазон билан;

16. Артериал гипотензия билан кечувчи касалликни кўрстинг:

- а) Иценко-Кушинг касаллиги;
- б) феохромоцитома;
- в) Конн синдроми;
- г) Аддисон касаллиги;
- д) Акромегалия;

17. Аддисон касаллигига хос - ...

- а) гипотония;
- б) озиш;
- в) гиперпигментация;
- г) гипогликемия;
- д) барча саналганлар;

18. Минералокортикоидларнинг организмга биологик таъсири:

- а) натрия ва сувнинг ушланиб қолиши;
- б) протеолизнинг кучайиши;
- в) липолизнинг кучайиши;
- г) жигарда глюконеогенез ошиши;
- д) тўғри жавоб йўқ;

19. Шеллонг симптоми – бу ...:

- а) Транзитор тахикардия
- б) Артериал гипертензия
- в) гипертензия билан гиперпигментация;
- г) адинамия;
- д) Ортостатик гипотензия;

СИТУАЦИОН МАСАЛА

1. Бемор болада диспластик семизлик, артериал гипертензия ва кандли диабет симптомокомплекслари аниқланган кушимча текширув унда рентгенологик гипофиз аденомаси борлигини курсатди. Беморда қандай эндокринологик касаллик мавжудлиги ҳақида гумонсираш мумкин?

- а) кандли диабет семизлик билан;
- б) Иценко-Кушинг синдроми;
- в) Иценко-Кушинг касаллиги;
- г) гипоталамик синдром нейро-эндокрин шакли;
- д) санаб утилганларнинг орасида тугри жавоб

2. Бемор 15 ёшда, врачга кучли дармонсизлик, иштаханинг йуқолганлигига, тери рашигининг қорайганлигига шикоят билан муурожаат этди ва ош тузини қуп истеъмол қилганда дармонсизлиكنинг қамайишни сезиб қолганлигини айтди. Объектив текширганда артериал босими 90/50 мм с.у.. Анамнезидан: болалигида тизза бугими сили қасаллигини бошидан қечирган. Сизнинг диагнозингиз ва даволаш тактикангиз:

* А. Аддисон қасаллиги, махсус пархез (ош тузини суткага 10 граммгача қуп истеъмол қилиш), глюко- ва минералокортикоидлар билан уринбосар терапия, симптоматик даво

Б. Коин синдроми, махсус пархез (ош тузини суткага 10 граммгача қуп истеъмол қилиш), глюко- ва минералокортикоидлар билан уринбосар терапия, симптоматик даво

В. Иценко - Кушинг синдроми, цитостатик ва симптоматик даво

Г. Аддисон қасаллиги, махсус пархез (ош тузини суткага 10 граммгача қуп истеъмол қилиш), оператив даво

Д. Ўпка сили, фтизиатрга жўнатиш

3. Сизга қорачадан қелган 14 ёшли ўғил бола онаси билан қелди. Анамнезидан – 2 йил давомида шамоллаш қасалликлари узокка қузилади, қушнинг иккинчи ярмида кучли толиқиш, айниқса жисмоний юкламадан сунг, уриндан турганда бош айланниши. Иштаха паст. 10 кг га озган. Тери қопламларининг умумий қорайиши фонида юзда, оёқда ва орқада турли қатталикдаги оқ доғлар пайдо булган. Витилиго буйича дерматологда қузатувда. Оғиз бушлиги шиллик қаватида ва тилда тук доғлар бор, панжа қизиклари, қандиклар, лаблар, арсолалар, қуқрак бези сургичлари ва қориннинг оқ қизиги пигментацияланган. АҚБ паст, тана қолатини узартирганда АҚБ 20-25 мм сим.у ст.га пасайди. Панжа динамометри ёшга ва жинсга тугри қелмайдиган паст рақамларни курсатди. Тахминий ташхис

* А. Аддисон қасаллиги

Б. Коин синдроми

В. Иценко - Кушинг синдроми

Г. Феохромцитома

Д. Сурункали гепатит

АДАБИЁТЛАР:

Асосий адабиётлар:

1. Педиатрия: тиббиёт ўқув юртлари учун қўлланма, 2-нашр., туғирланган ва тўлдирилган. В.Г Майданик. - Харьков: Фолио, 2002 - 1125.
2. Саломов И.Г., Расулов С.К., Наврузова Ш.И. Болалар касалликлари. Тошкент.2015. 272 б.
3. Шабалов Н.П. Болалик касалликлари: Дарслик. 5-нашр, иккинчи жилд. Т. 1. - СПб: Питер, 2009. - 832 б.
4. Шабалов Н.П. Болалик касалликлари: Дарслик. 5-нашр, иккинчи жилд. Т. 2. - СПб: Питер, 2005. - 832 б. 2005. - 736 б.
5. А.А. Баранова ; Болалик касалликлари: Дарслик - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009
6. Н.П. Шабалова: Болалар эндокринологиясида лаборатор диагностик и функционал синамалар. - СПб.: махсус адабиёт, 1996.
Қўшимча адабиётлар:
1. Хертл М. Дифференциальная диагностика педиатрии, (перевод с немецкого языка) в 2 томах. – М., 1998
2. Ревна М. О. Ссмиотика детских болезней. – Спб.,2002