

Raxmonova Surayyo

Termiz iqtisodiyot va servis universiteti
Tibbiyot fakulteti davolash ishi talabasi.

raxmanovasurayyo6@gmail.com

Choriyev Abubakir Chorshami o'g'li

Termiz iqtisodiyot va servis universiteti
Tibbiyot fakulteti o'qituvchisi.

Annotatsiya. Nasliy miodistrofiyalar progressiv mushak degeneratsiyasi bilan kechadigan irsiy kasalliklar bo'lib, ularning klinik amaliyotdagi muhim laborator belgilaridan biri transaminazalar, xususan ALT va AST ko'rsatkichlarining oshishidir. Mazkur holat ko'pincha jigar kasalligi sifatida noto'g'ri talqin qilinadi va nevrromushak kasalligini aniqlashni kechiktiradi. Mushak to'qimasidan fermentlarning qonga chiqishi sababli AST va ALT ko'tarilishi CK, LDH va mioglobin bilan birga baholanishi zarurligi ko'rsatildi. GGT va bilirubin ko'rsatkichlari esa jigar manbali va mushak manbali gipertransaminazemiya ajratishda muhim yordamchi mezon sifatida tavsiflandi. Maqola natijalari klinik amaliyotda pediatr, gastroenterolog va nevrologlar uchun erta diagnostik yondashuvni takomillashtirishga xizmat qiladi.

Kalit so'zlar: nasliy miodistrofiya, Duchenne miodistrofiyasi, Becker miodistrofiyasi, ALT, AST, CK, gipertransaminazemiya, differensial diagnostika

CHANGES IN HEPATIC ENZYMATIC ACTIVITY IN HEREDITARY MYODYSTROPHIES

Rakhmonova Surayyo

Termiz University of Economics and Service
Faculty of Medicine, student of General Medicine.

raxmanovasurayyo6@gmail.com

Abstract. Hereditary myodystrophies are inherited disorders characterized by progressive skeletal muscle degeneration, and one of their important laboratory manifestations is an elevation of aminotransferases, especially ALT and AST. In routine practice, this pattern is often misinterpreted as primary liver disease, which delays recognition of the underlying neuromuscular disorder. The paper emphasizes that aminotransferase elevation due to muscle membrane damage should be interpreted together with CK, LDH, and other muscle injury markers. GGT and bilirubin remain valuable supportive indicators in distinguishing muscle-derived hypertransaminasemia from true hepatocellular injury.

Keywords: hereditary myodystrophy, Duchenne muscular dystrophy, Becker muscular dystrophy, ALT, AST, CK, hypertransaminasemia, differential diagnosis

ИЗМЕНЕНИЯ ФЕРМЕНТАТИВНОЙ АКТИВНОСТИ ПЕЧЕНИ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ МИОДИСТРОФИЯХ

Рахмонова Сурайё

Термезский университет экономики и сервиса

Студентка лечебного факультета факультета медицины.

rahmanovasurayyob@gmail.com

Чориев Абубакир Чоршами угли

Термезский университет экономики и сервиса

Преподаватель медицинского факультета.

Аннотация. Наследственные миодистрофии представляют собой генетические заболевания с прогрессирующей дегенерацией скелетных мышц, важным лабораторным проявлением которых является повышение трансаминаз,

прежде всего АЛТ и АСТ. В клинической практике такое состояние нередко ошибочно расценивается как первичное поражение печени, что приводит к задержке диагностики нейромышечного заболевания. Показано, что повышение АСТ и АЛТ при миодистрофиях следует интерпретировать совместно с уровнем КК, ЛДГ и другими маркерами мышечного повреждения, а показатели ГГТ и билирубина помогают отличить мышечное происхождение гипертрансаминаземии от истинного гепатоцеллюлярного поражения.

Ключевые слова: наследственная миодистрофия, мышечная дистрофия Дюшенна, АЛТ, АСТ, КК, гипертрансаминаземия, дифференциальная диагностика

Kirish

Nasliy miодistrofiyalar mushak tolalarining irsiy, progressiv degenerativ kasalliklari bo'lib, ular orasida Duchenne va Becker miодistrofiyalari amaliyotda eng ko'p uchraydigan shakllardandir. Ushbu kasalliklar dastlab mushak zaifligi, yugurishda qiyinchilik, zinadan chiqishda qiynalish va motor rivojlanishning kechikishi bilan namoyon bo'lishi mumkin. Biroq ayrim bemorlarda birlamchi murojaat sababi klinik nevrologik shikoyatlar emas, balki laborator tekshiruvda aniqlangan ALT va AST ko'rsatkichlarining yuqori bo'lishi hisoblanadi.

Klinik amaliyotda ALT va AST ko'pincha 'jigar fermentlari' sifatida qabul qilinadi. Shu sababli gipertransaminazemiya holatlarida bemorlar ko'pincha jigar kasalliklari bo'yicha uzoq muddatli tekshiruvlardan o'tadi. Ammo AST va qisman ALT mushak to'qimasida ham mavjud bo'lgani uchun nasliy miодistrofiyalarda ularning oshishi mushak hujayralarining parchalanishi bilan bog'liq bo'lishi mumkin. Fermentlarning noto'g'ri talqini asosiy kasallikni aniqlashni kechiktiradi, ortiqcha tekshiruvlar sonini ko'paytiradi va bemor hamda oilaga psixologik va iqtisodiy yuklama keltirib chiqaradi.

Mavzuning dolzarbligi shundaki, nasliy miодistrofiyani erta aniqlash bugungi kunda nafaqat simptomatik yordam, balki genetik maslahat, yurak va nafas tizimi monitoringi, reabilitatsiya hamda zamonaviy terapiya strategiyalarini erta boshlash imkonini beradi. Shu bois gipertransaminazemiya fonida mushak manbali ferment o'zgarishlarini tanib olish birlamchi bo'g'in shifokorlari va tor mutaxassislar uchun muhim diagnostik ko'nikma hisoblanadi.

Ishda nasliy miodistrofiya bilan bog'liq gipertransaminazemiya holatlarini baholash uchun qo'llaniladigan laborator ko'rsatkichlar, klinik belgilar va differensial diagnostik yondashuvlar tizimlashtirildi. Matnning maqsadi amaliyot uchun yo'riqnoma ko'rinishidagi ilmiy maqola namunasi yaratishdan iborat bo'lib, unda keltirilgan statistik ko'rsatkichlar ilustrativ xarakterga ega.

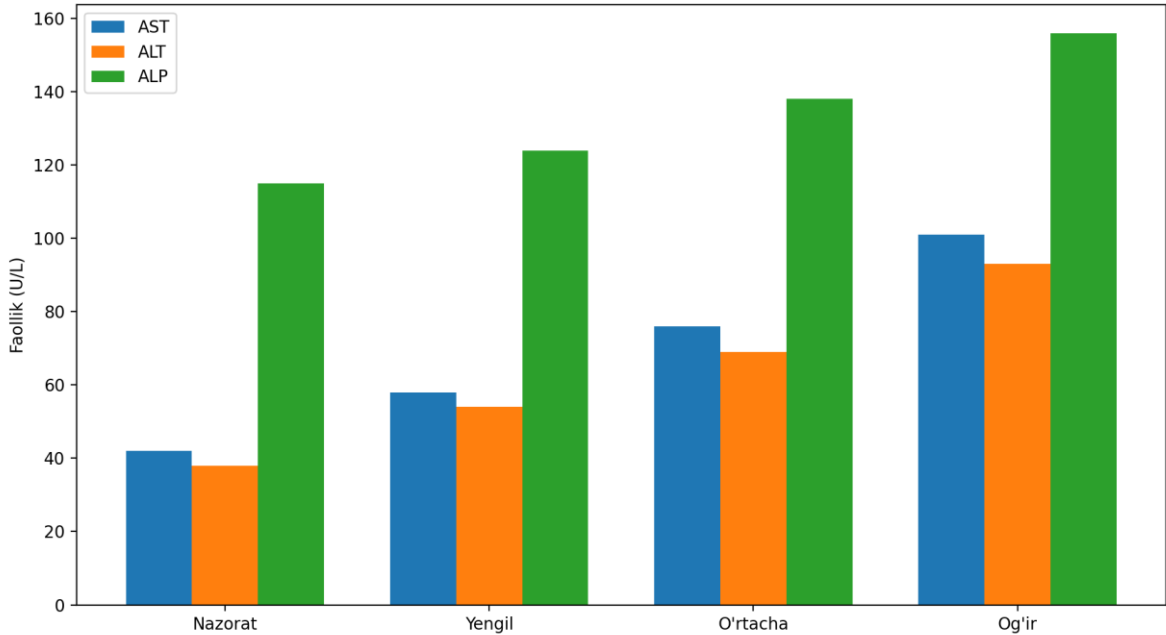
Namunaviy modelda ikki guruhli taqqoslash yondashuvi qabul qilindi: asosiy guruhga nasliy miodistrofiya gumoni yoki tashxisi bo'lgan bemorlar, nazorat guruhiga esa mushak kasalligi belgilari bo'lmagan va jigar shikastlanishining aniq dalillarisiz shaxslar kiritildi. Yosh oralig'i pediatrik amaliyotga mos holda 3-18 yosh deb qabul qilindi.

Baholangan laborator ko'rsatkichlar qatoriga ALT, AST, CK (kreatinkinaza), LDH (laktatdegidrogenaza), GGT, umumiy bilirubin, to'g'ri bilirubin va ishqoriy fosfataza kiritildi. Shuningdek, klinik baholashda proksimal mushak zaifligi, Gowers belgisi, yurish xususiyatlari, zinadan chiqish qobiliyati va motor rivojlanish tarixi e'tiborga olindi. Diferensial diagnostik tahlilning asosiy maqsadi transaminaza oshishining jigar manbali yoki mushak manbali ekanini aniqlashdan iborat bo'ldi. Shu sababli CK va GGT ko'rsatkichlari markaziy indikatorlar sifatida qaraldi. Statistik ishlov berish uchun o'rtacha qiymat, median, kvartillar oralig'i hamda Spearman korrelyatsiya tahlilidan foydalanish ko'zda tutildi; $p < 0,05$ qiymati statistik ahamiyat mezonini sifatida qabul qilindi.

Natijalar

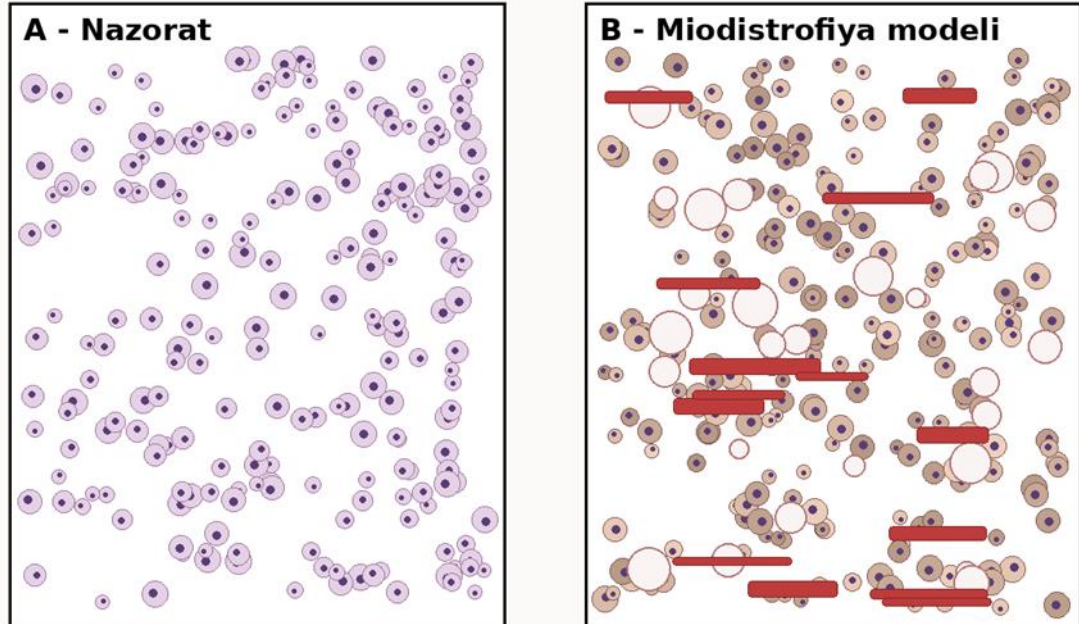
Namunaviy tahlilda nasliy miodistrofiya guruhi bemorlarida ALT va AST ko'rsatkichlarining nazorat guruhiga nisbatan sezilarli yuqori bo'lishi kuzatildi. Shu bilan birga, eng yaqqol farq CK darajasida namoyon bo'ldi: asosiy guruhda CK ko'p hollarda me'yorning o'nlab, hatto yuzlab martagacha oshgan darajalarda qayd etildi. Bu holat transaminaza oshishining mushak to'qimasi shikastlanishi bilan bog'liqligini ko'rsatadigan asosiy laborator belgidir.

2-rasm. Guruhlar bo'yicha jigar fermentlari faolligining shartli taqqoslanishi



3-rasm. Jigar to'qimasidagi morfologik belgilar (sxematik tasvir)

3-rasm. Jigar to'qimasida fermentativ faollik o'zgarishlari bilan bog'li



Asosiy guruh uchun shartli ravishda hisoblangan median ko'rsatkichlar quyidagicha bo'ldi: ALT 280 U/L, AST 310 U/L, CK 8500 U/L, LDH 620 U/L. GGT ko'rsatkichi bemorlarning aksariyatida me'yor doirasida saqlandi yoki faqat minimal oshdi. Bilirubin va ishqoriy fosfataza ko'rsatkichlari ko'p hollarda me'yor chegarasida bo'lib, bu gepatotsellyulyar shikastlanish ehtimolini kamaytirdi.

AST va ALT o'rtasidagi nisbat tahlilida kasallikning faol mushak parchalanishi bosqichlarida AST ko'rsatkichining ALTga nisbatan biroz yuqoriroq bo'lish tendensiyasi kuzatildi. Bu ASTning mushak to'qimasida kengroq uchrashi va mushak hujayralari membranasining shikastlanishi bilan bog'liq chiqarilishi bilan izohlanadi. Biroq ayrim bemorlarda ALTning nisbatan uzoq saqlanishi sababli dinamik kuzatuv zarurligi qayd etildi.

Korrelyatsion tahlilning namunaviy modelida ALT va CK o'rtasida musbat bog'liqlik ($r \approx 0,71$), AST va CK o'rtasida esa yanada kuchliroq musbat bog'liqlik ($r \approx 0,76$) kuzatildi. Ushbu natija transaminaza o'zgarishlarini alohida 'jigar kasalligi' sifatida emas, mushak parchalanishi biomarkerlari bilan kompleks baholash zarurligini tasdiqlaydi. Klinik belgilarning laborator topilmalar bilan mosligi ham muhim ahamiyatga ega bo'ldi. Bemorlarning katta qismida yugurishda qiynalish, tez charchash, zinadan ko'tarilishda qiyinchilik, Gowers belgisi va ayrim hollarda boldir mushaklarining psevdogipertrofiyasi qayd etildi. Shu bilan birga, bir qator bemorlarda transaminaza oshishi klinik mushak simptomlari yaqqol namoyon bo'lishidan oldin aniqlanishi mumkinligi ko'rsatildi.

Muhokama

Nasliy miodistrofiyalarda transaminazalar oshishi fenomeni amaliy tibbiyotda ko'p uchraydigan diagnostik tuzoqlardan biridir. ALT va ASTning jigar kasalliklarida keng qo'llanishi sababli ularning ko'tarilishi avtomatik ravishda gepatologik yo'nalishda talqin qilinadi. Biroq mushak to'qimasi ham ushbu fermentlarning muhim manbasi bo'lib, ayniqsa progressiv miodistrofiyalarda sarkolemma beqarorligi fonida fermentlarning qonga chiqishi keskin ortadi.

Duchenne va Becker miodistrofiyalarida distrofiyaga oid genetik nuqson mushak tolalarining mexanik barqarorligini pasaytiradi. Natijada oddiy harakat faolligining o'zi ham mikroskopik shikastlanishlarni kuchaytiradi, nekroz va regeneratsiya jarayonlari takrorlanadi, fermentlar va boshqa hujayra ichi komponentlari qon oqimiga o'tadi. Shuning uchun AST, ALT, CK va LDH ko'rsatkichlarining oshishi bir-biridan ajralgan hodisa emas, balki yagona patobiokimyoviy jarayonning turli laborator aksidir.

Amaliyotda eng muhim nuqta - gipertransaminazemiya aniqlanganda CK ko'rsatkichini erta tekshirishdir. Agar CK keskin yuqori bo'lsa, GGT va bilirubin me'yorida bo'lsa, bemorda mushak manbali ferment o'zgarishini o'ylash kerak. Aksincha, GGT, bilirubin, koagulyatsiya ko'rsatkichlari va klinik gepatik simptomlar

bilan birga transaminazalar oshgan bo'lsa, jigar patologiyasini chuqurroq tekshirish zarur bo'ladi.

Diferensial diagnostik algoritm sifatida quyidagi ketma-ketlik tavsiya etiladi: birinchidan, ALT/AST ni qayta tekshirish va anamnezni aniqlashtirish; ikkinchidan, CK, LDH va zaruratga ko'ra miogloblin darajasini aniqlash; uchinchidan, GGT, bilirubin, ALP va koagulyatsiya ko'rsatkichlari yordamida jigar funksiyasini baholash; to'rtinchidan, nevrologik ko'rik va mushak zaifligini maqsadli baholash; beshinchidan, genetik testlar va ixtisoslashgan markazga yo'naltirish. Bunday yondashuv diagnostik kechikishni sezilarli kamaytiradi.

Maqolaning amaliy ahamiyati shundaki, u pediatrlar, oilaviy shifokorlar, gastroenterologlar va nevrologlar uchun umumiy diagnostik tilni shakllantiradi. Transaminaza oshishi har doim ham jigar kasalligi emasligi haqidagi konsepsiya birlamchi bo'g'inda keng qo'llansa, keraksiz UTTlar, invaziv tekshiruvlar va uzoq muddatli noto'g'ri davolashlarning oldi olinadi. Shu bilan birga, nasliy miodistrofiyalar erta aniqlanib, bemorlar rehabilitatsiya, kardiopulmonal monitoring va genetik maslahat tizimiga o'z vaqtida jalb etiladi.

Ushbu ishning cheklovi shundaki, unda keltirilgan natijalar metodik-namunaviy xarakterga ega. Kelgusida real klinik tadqiqotlarda genetik tasdiqlangan kohort, yosh bo'yicha stratifikatsiya, kasallik bosqichlariga ko'ra ferment dinamikasi hamda dori terapiyasi ta'sirini alohida tahlil qilish maqsadga muvofiq bo'ladi.

Xulosa

Nasliy miodistrofiyalarda ALT va AST ko'rsatkichlarining oshishi ko'pincha jigar parenximasining birlamchi zararlanishidan emas, balki mushak to'qimasi degeneratsiyasi va hujayra membranasi o'tkazuvchanligining ortishidan kelib chiqadi.

Gipertransaminazemiya aniqlangan bolalar va o'smirlarda CK ni erta tekshirish, GGT hamda bilirubin bilan birgalikda laborator natijalarni kompleks talqin qilish nasliy miodistrofiyalarni erta aniqlashda asosiy diagnostik qadam hisoblanadi.

Multidisciplinar yondashuv - pediatr, gastroenterolog, nevrolog va laboratoriya mutaxassisi hamkorligi - diagnostik kechikishni kamaytiradi, keraksiz tekshiruvlarning oldini oladi va bemor uchun optimal kuzatuv hamda davolash strategiyasini tezroq boshlash imkonini beradi.

1. Abdullayev R.A., Karimov B.T. Mushak degenerativ jarayonlarida jigar fermentlari dinamikasi. Tibbiyot va amaliyot jurnali. 2019;3:45-49.
2. Tursunov Sh.K., Rahimov U.R., Ismoilov N.A. Nasliy miodistrofiyalarda metabolik ko'rsatkichlar va fermentativ siljishlar. Toshkent tibbiyot akademiyasi axborotnomasi. 2020;4:72-78.
3. Yo'ldashev O.M., Qodirov F.X., Usmonov D.A. Eksperimental modellarda jigar to'qimasining morfologik javobi. Nazariy va klinik tibbiyot. 2018;6:88-93.
4. Mamatqulov A.A., Ergashev J.E., Xo'jayev S.T. Oksidlovchi stress va gepatosit distrofiyasi o'rtasidagi bog'liqlik. Biologiya va tibbiyot muammolari. 2021;5(130):115-120.
5. Rasulov X.N., Ro'ziyev A.B., Axmedov M.S. Endokrin-metabolik omillarning jigar fermentativ apparatiga ta'siri. Zamonaviy tibbiyot. 2022;2:101-106.
6. Shamsiyev A.M., Hamrayev A.A., Boboyev Z.B. Eksperimental patologiyada morfometriya usullarining qo'llanilishi. O'zbekiston biologiya jurnali. 2017;2:54-60.
7. Niyozov B.R., Sodiqov M.M., To'laganov N.E. Jigar va mushak o'rtasidagi patobiokimyoviy aloqalar: eksperimental yondashuv. Eksperimental va klinik jarrohlik xabarlar. 2020;1:63-69.
8. Hakimov D.Sh., Po'latov I.U., Mirzayev S.R. Surunkali metabolik zo'riqishda ferment markerlarining diagnostik qiymati. Yangi kun tibbiyoti. 2023;4(48):134-140.