



Гўдаклар Тасодифий Ўлимида Юрак Ўтказувчи Йўллари Патоморфологияси

1. Исроилов Ражабой
Исроилович
2. Саъдиев Эрали Самиевич

Received 27th Jul 2021,
Accepted 29th Aug 2021,
Online 04th Oct 2021

^{1,2} Бухарский государственный
медицинский институт

Резюме: Морфологик текшириш шуни кўрсатдики, онаси аутоиммун касаллик, ревматизм, аллергия касалликлар билан касалланганлардан туғилган болалар юраги ўтказувчи йўлларида юрак фиброз танасида фибробластларнинг фаоллашганлиги, улар атрофидаги кардиомиоцитларнинг резорбцияга учраганлиги юрак ўтказувчи йўлларида дегенерацияси, блокляниши оқибатида болаларнинг тасодифий ўлимига хос ўзгаришлар ривожланганлиги кузатилди.

Калит сўзлари: тасодифий ўлим, аутопсия, респиратор инфекция, Q-T интервал.

Муаммонинг долзарблиги. Камида икки юз йилдан буён педиатрларга гўдакларнинг беҳосдан ўлими сабаблари сир бўлиб қолмоқда. У аксарият ҳолларда чақалоқларнинг 6 ойлик давригача учраб, ёки клиник жиҳатдан, ёки аутопсиядаги ўзгаришлари билан ўзига хослиги номоён бўлмайди. Чақалоқларнинг тасодифий ўлими ҳақидаги маълумот биринчи марта 1892 йили С. Templeman томонидан берилган. 1969 йили эса Сизтл шахрида II-Халқаро конференцияда J.B. Bekwith (1) томонидан таклиф этилган терминлар асосида беҳосдан ўлимга « сабабларини аниқлаб бўлмайдиган болаларнинг тасодифий ўлими» деб ном беришган.

1979 йили болаларнинг тасодифий ўлими синдроми касалликларнинг халқаро таснифига 798,0 рубрикаси билан, 1995 йилда эса XVIII – синфда R-95-кўкрак ёшидаги болалар тасодифий ўлими деб киритилган. Хозирги кунда болаларнинг тасодифий ўлими синдроми (БТЎС) шундай тушиниладик, унда ўлимдан олдин болада бирорта касалликнинг белгилари бўлмайди, бола ухлаб ётган жойида, кўпинча краватида беҳосдан нобуд бўлади, хатто аутопсия усулида текширилганда ҳам бирорта хос ўзгаришлар топилмайди (2, 3, 4, 5, 6).

БТЎС учраш даражаси ҳар хил давлатларда турлича кўрсаткичларга эга. Болалар ўлими паст даражада, яъни 1000 чақалоқга 20 тагача ўлим тўғри келадиган ривожланган давлатларда БТЎС нисбий ўрни баланд ва болалар ўлими сабаблари орасида биринчи ўрини эгаллайди (7, 8, 9). Дунё бўйича ўртача 1000тага 2 та тўғри келади: Исроил давлатида 1000 та чақалоқдан 4,4, Францияда 1,6, Италияда – 0,57, Германияда – 1,3, Англияда – 2,3, АҚШ – 2,8 таси шу синдромдан нобуд бўлади. Олдинги СССР ҳудудида БТЎС эпидемиологияси кам ўрганилган ва у кўпинча респиратор инфекция ва ичак инфекцияси билан алмаштирилган. Цинзерлинг А.В. ва бошқ. (1989) маълумотлари бўйича охириги йилларда Россиянинг айрим ҳудудларида БТЎС ҳолатлари кескин ошиб бормоқда: бунда Саратов вилояти 1-чи ўринда, 1000 та тирик туғилган

чақалоқларнинг 21,8 таси, Ульянов вилоятида – 19,8 таси, Астраханда – 19,1 таси, Волгоградда – 18,2 таси, Татарстанда 17,2 таси бехосдан нобуд бўлишган. Хозирги кунгача илмий адабиётларда тасодифий ўлим синдроми сабаблари ҳақида бир нечта назариялар таклиф этилган, улардан ўтган асрнинг 60-70-йиллари иммунологик, тимик, инфекцион ва кардиоген назариялар тан олинган.

БТЎС кардиал назарияси хозирги кунда энг асосланган назария бўлиб, у бўйича бехосдан ўлим юрак қоринчалари реполяризацияси секинлашиб, асистолия оқибатида қоринчалар фибриляциясидан келиб чиқади ва уни ЭКГ даги Q-T интервалининг узунлашишидан билса бўлади. Бир ёшгача бўлган болаларда аслида ЭКГсида Q-T интервалнинг узун бўлиши, айниқса 2-4 ойлик даврида максимумга кўтарилиши, ҳамда шу даврда бехосдан ўлим кўп учраши юқоридаги фикрни тасдиқлайди (10, 11). Ўлим ҳавфини туғдирувчи ҳолат бўлган, яъни ЭКГда Q-T интервалнинг узун бўлиши, вагуснинг эффекторлик фаоллигининг секинлик билан ривожланишига ва аритмия берувчи симпатик нервнинг фаоллашувига ҳам боғлиқ ҳолда амалга ошиши мумкин.

БТЎС юрак ўтказувчи йўллари билан боғлиқлик томони борлигини биринчи бўлиб Т.М. James (2001) айтиб ўтиб, ҳомиланинг фетал даврида ва барвақт постнатал даврда юрак атриовентрикуляр тугуни соҳасидаги ўтказувчи йўллар тутами қўпол ва титилган ҳолда бўлиб, у туғруқдан кейин «резорбтив дегенерацияга» учрайди. Яъни атриовентрикуляр тугуннинг махсус ўтказувчи тўқимаси атрофида бириктирувчи тўқима ўсиб ўтказувчи тўқиманинг репарацияланиши билан тугайди. Бундай ўзгаришларни бошқа олимлар ҳам тасдиқлашиб, ўтказувчи йўллар махсус тўқимасининг бундай склерозланиши ҳаётга ҳавф солувчи юрак аритмиясининг морфологик субстрати ҳисобланади деб тасдиқлашган (12). Хозиргача болаларнинг тасодифий ўлими синдроми (БТЎС) нинг сабаблари ҳақида яқка фикрли назария йўқ. Унга сабаб бўлувчи ҳавфли омиллари, ривожланиш механизмлари, бевосита ўлим сабаблари, олдини олиш тадбирлари ишлаб чиқилмаган.

Юқоридагиларни ҳисобга олиб ушбу ишда **мақсад** қилиб, бир ёшгача даврда бехосдан ўлган болалар юраги ўтказувчи йўлларида мавжуд морфологик ўзгаришларни аниқлаш олинди.

Материал ва усуллар. Тадқиқот мақсадига эришиш учун барча материаллар иккита гуруҳга бўлиб ўрганилди: 1-асосий гуруҳга бир ёшгача даврда тасодифан ўлган болалар киритилди; 2-гуруҳга назорат гуруҳи сифатида бошқа касалликлардан нобуд бўлган болалар киритилди. Иккала гуруҳда ҳам болаларнинг анамнези, оналари томонидан ҳомиладорлик даврда ўтказилган касалликлар ва салбий одатлар суриштирилиб ёзиб олинди. Аутопсия текшируви жараёнида ўлган болалар танасидан юраги алоҳида ажратиб олиниб, дастлаб ташқи кўриниши, бўлмача ва қоринчаларининг структур ҳолати ўрганилди. Юракни кесиш ўтказувчи йўллар топографиясини ҳисобга олган ҳолда кесилиб, синус ва атриовентрикуляр тугунлар жойлашган соҳалар кенг миқёсда кесиб олинди. Микроскопик жиҳатдан ўрганиш мақсадида юрак бўлакчалари формалиннинг 10 %ли фосфат буфери эритмасида 2 кун давомида қотирилди. Оқар сувда 4 соат ювилгандан кейин концентрацияси ошиб борувчи спиртларда сувсизлантирилди, кейин хлороформдан ўтказилиб парафинга қуйилди. Улардан гистологик кесмалар тайёрланиб, умумий микроскопия учун гематоксилин-эозинда, бириктирувчи толаларини аниқлаш учун Ван-Гизон усулида, мукополисахаридларни кўрсатиш учун ШИК реакциясида бўялди. Гистологик препаратлар Лейка фирмасининг ёруғлик микроскопи остида ўрганилиб, маълумотларга бой соҳалари расмга туширилди.

Натижалар ва уларнинг муҳокамаси. Текширув натижалари шуни кўрсатдики, БТЎС дан нобуд бўлган болаларнинг 90% биринчи 6 ойликга тўғри келади, ўлишнинг энг пик даври 2-4 ойлар эканлиги аниқланди. Ўлган болаларнинг 72% ни ўғил болалар ташкил қилди. БТЎСга ҳавф солувчи омиллар сифатида бола томонидан кам вазни физик коэффициенти 70 %дан кам,

чала туғилиш ва гўдакнинг ухлаб ётганида кўп терлаши бўлиб чиқди. Она томонидан ёши 20 дан кам, оила қурмаганлар, ҳомила даврида чекувчи ва ичувчилар, онанинг экстрагенитал касалликлари, гестознинг оғир формалари муҳим эканлиги аниқланди. Экстрагенитал касалликлардан БТЎСга аутоиммун касалликлар, инфекция, қон касалликлари сабабчи бўлишлиги кузатилди.

Болаларнинг ўлими аксарият ҳолларда (82,4%) кечаси, яъни тонг пайти, соат 4-6 ларга тўғри келади. Гўдакларнинг тасодифий ўлими даражаси куз ва қиш фаслларида ошганлиги кузатилди. Клиник жихатдан БТЎС диагнози қўйилган ҳолатларни патологоанатомик текшириб кўрилганда, уларнинг 15%да ўлим сабаблари сифатида туғма нуқсонлар, менингит, сепсис, субэндокардиал фиброз аниқланди; қолган 85% ҳолларда эса патоморфологик ўзгаришлар бир хил бўлиб, кўп олимлар томонидан ёзиб қолдирилган, яъни ташқи қуриниши меёрда бўлган болаларда ўртача даражадаги цианоз, ўпканинг шиш ва тўлақонлик ҳисобига катталаниши, плеврада, эпикардда, тимус пардасида ва мия пардаларида петехиал қон қуйилишлар топилди. Ички органлар микроскопик жихатдан ўрганилганда фақат дисциркулятор ва юзаки дистрофик ўзгаришлар мавжуд эканлиги аниқланди. Демак ички органларда ўлимга сабаб бўлувчи патоморфологик ўзгаришлар ривожланмаган. Бу муаммони ўрганган олимларнинг тақдирлашича, ўпкада айрим ҳолларда яллиғланиш жараёни, бошқа ҳолларда дисциркулятор ўзгаришлар устун туриши, яна бир ҳолларда эса вирусли инфекция борлиги аниқланган (13)

Бехосдан ўлган болаларнинг бир қисмида ЎРВИ вируслар: грипп, аденовирус, РС-вируслар аниқланди ва уларнинг юқори нафас йўллари шиллик пардасидаги рецепторларни қитқлаб ўтқир нафас етишмаслигига ва бехосдан ўлимга олиб келиши айрим олимлар фикрини тасдиқлади (8, 10, 11). Вирусли инфекциялар юракга нисбатан кардиотропизм хусусиятига эга бўлганлиги сабабли, улар оқибатида юракда оғир формадаги миокардит ва эндокардит ривожланганлиги топилди. Микроскопик жихатдан юрак тўқимасида томирларнинг кескин кенгайганлиги, эндотелийнинг шишиб бўкиши, миоцитларнинг вакуоллашиб миолизга учраши аниқланди. Бундай кўп миқдордаги некроз ўчоқлари борлиги, улар атрофида лимфоцитлардан, гистиоцитлардан инфилтрат пайдо бўлиши вирусли инфекция ривожланганлигидан далолат беради (3). Вирусли инфекция билан касалланган гўдаклар юрагида нафақат ишчи кардиомиоцитларнинг шикастланиши, балки ўтказувчи йўллар атипик миоцитлар цитоплазмасида ҳам деструктив ўзгаришлар мавжудлиги, бу эса юрак иш фаолиятини бузиб, аритмияга, ҳатто тасодифий ўлимга ҳам олиб келиши мумкинлигини тасдиқлайди.

Тадқиқот материаллари ичида 2 та ҳолатда дилатацион кардиомиопатия аниқланди, бунда асосан юрак ўнг қоринчасининг дилатацияланиб кенгайиб, етишмасликга учраб ўлимга олиб келганлиги тасдиқланди. Адабиёт маълумотларида ҳам айтилиши бўйича, дилатацион кардиомиопатияда юрак аритмияси ўлимга олиб келади. Юрак ўтказувчи йўллари микроскопик усулларда текшириб ўрганилганда шу ҳолат аниқландики, атриовентрикуляр тугун ва Гис тутамининг постнатал даврдаги резорбтив дегенерацияси икки хил йўл билан амалга ошириши тасдиқланди: тугалланмаган морфогенез турида марказий фиброз танада тарқоқ ҳолдаги ўтказувчи йўлларнинг махсус миоцитлардан иборат тўқимаси аниқланди, бу эса ўз навбатида бу тугунларнинг эмбрионал дисперсияланишига боғлиқ (11), иккинчи тугалланган морфогенезида эса АВТ ва Гис тутами миоцитлари қисман ёки тўлиқ ҳолда фиброзланганлиги топилди, бу юрак иш фаолиятининг блоккланишига олиб келади. Ушбу икки турдаги барвақт морфогенетик анамолиялар бехосдан ва тасодифан ўлимнинг асосий сабаблари ҳисобланади. Ревматик касалликлар билан ҳамда организмида системали қизил волчанкаси бор аёллардан туғулган болалар юраги патоморфологик ҳолда текшириб кўрилганда, марказий фиброз тана фибробластлари ўта фаол ҳолда кўпайиб, ўтказувчи йўллар миоцитларини ҳаддан ташқари резорбцияга учратганлиги аниқланди.

Айрим ҳолларда АВТ ва Гис тутамларида эмбрионал ва постнатал фиброзланиш сурункали ва персистирланган ҳолда ривожланиши мумкин. Бунда юрак ўтказувчи йўлларида бир қатор аномалиялар пайдо бўлганлиги кузатилди. Морфологик жиҳатдан ўтказувчи йўллар махсус миоцит хужайралари АВТ ва Гис тутамида ҳар хил йўғон ва майда кўп сонли тутамлар пайдо қилиб жойлашганлиги ва марказий фиброз танага кенг ҳолда тарқалганлиги топилди. Баъзида АВТнинг проксимал қисми дистал учи билан халқалар орқали туташади. Бошқа ҳолларда эса АВТнинг Гис тутамидан узилиб қолгандай жойлашганлиги аниқланди бу эса функционал жиҳатдан парасистолик ритм пайдо бўлиши билан номоён бўлади. Яна бир вариантида ўтказувчи йўллар тўқимаси бўлмачалар аро қисмини Гис тутами билан АВТни айланиб ўтиб боғланганлиги аниқланди.

Аслида АВТ ва Гис тутамлари постнатал фиброзли дегенерацияси аниқ назоратда амалга ошадиган жараён бўлиб, ҳар хил патологик таъсиротлар оқибатида патологик ҳолда уларнинг шаклланиши ва такомил топиши издан чиқиши мумкин ва унда бир қатор деструктив ўзгаришлар билан тугалланади. Марказий фиброз танадаги фибробластларни бу хужайралар мембранасидаги рецепторлар, гликопротеидлар ва бошқа кимёвий компонентлар бошқариб турса ҳам, айрим ҳолларда бу бошқарувлар ўта агрессив ҳолатга айланиб фибробластларни фаоллаштириши мумкин (11, 12). Бундай бошқарилиши бузилган фиброплазия одам ҳаётининг ҳар қандай даврида ҳам бўлиши мумкин, у эса ўз навбатида юракдан тасодикий ўлимга сабаб бўлади. Шундай қилиб марказий фиброз танадаги фибробластлар айрим ҳолларда плюропотент табиатга эга бўлиб, юрак ўтказувчи йўллари атрофида, марказий фиброз танада, қоринчалар аро фиброз пардада метаплазия жараёнини ривожлантириб: фиброматоз, хондроматоз, хатто остеоматоз каби ўзгаришларга олиб келиб, юракдан беҳосдан ўлимига сабаб бўлиши мумкин (11, 13).

Хулоса қилиб, шуни айтиш мумкинки, одам организмидаги энг зарур орган юрак, ўзининг автоматизми, қўзғалувчанлиги ва қисқарувчанлиги асосида тўхтовсиз ҳолда ишлаб, бу функционал хусусиятларни таъминлайдиган махсус тўқимадан иборат ўтказувчи йўллари асосида унинг бўлмача ва қоринчалари деполяризацияланиб, реполяризацияланиб бир хил ритмда ўз иш фаолиятини давом этказади. Ўтказувчи йўлларда ҳар хил сабабларга кўра ривожланган фиброплазия каби морфологик ўзгаришлар, уларнинг ўтказувчанлик хусусиятининг бузилишига, миокардда реполяризация ҳолати секинлашишига, қоринчаларда асистолия ва фибриляция ривожланишига олиб келиб, юракдан тасодикий ўлимга сабабчи бўлиши мумкин. Қачонки, юракда ўтказувчи йўллар борлиги аниқлангандан кейин, унинг анатомотопографик, гистологик ва функционал жиҳатлари очилгандан кейин тасодикий ўлим синдромининг сабабчиси юрак ўтказувчи йўллари бўлиши мумкинлиги тасдиқланди.

Патоморфолог олимлар томонидан аниқланган яна бир янгилик беҳосдан ўлим синдромининг ривожланиш механизмини ойдинлаштирди, яъни АВТ ва Гис тутамларининг постнатал резорбтив дегенерацияси аслида меърий жараён бўлиб, унинг оқибатида ҳар хил ўсимталарга эга бўлган чегаралари ноаниқ, эмбрионал АВТ ва Гис тутамлари аниқ тузилишга эга бўлган, силлиқ чегараланган, тўлиқ такомил топган тузилмаларга айланади. Бу жараён ривожланиши давомида ҳали охиригача очилмаган ҳар хил сабабларга кўра марказий фиброзли тана фибробласт хужайралари ўтказувчи йўллар махсус миоцитлари томон ўсиб кўпайиб патологик фиброзланиш асосида уларни дегенерациялайди ва функционал жиҳатдан ҳар хил даражадаги блокранишларга олиб келади, бу ўзгаришлар юракдан тасодикий ўлганларда аниқланди.

Хозирги кунда болаларнинг тасодий ўлими синдромини шундай тушуниладики, унда ўлимдан олдин болада бирорта касалликнинг белгилари бўлмайди, бола ухлаб ётган жойида, кўпинча краватида беҳосдан нобуд бўлади, хатто аутопсия усулида текширилганда ҳам бирорта хос ўзгаришлар топилмайди. Беҳосдан ўлим сабабларидан бири бўлган юрак қоринчалари

реполяризация, асистолия, қоринчалар фибриляцияси ўтказувчи йўлларнинг резорбтив дегенерациясига бевосита боғлиқ ва улар клиник жихатдан ЭКГ даги Q-T интервалининг узунлашиши билан номоён бўлади.

Адабиётлар

1. Цинзернинг А.В., Воронцов И.М., Кельмансон И.А., Иоакимова Н.В. Синдром внезапной смерти детей первого года жизни // Сб.научных трудов “Актуальные вопросы СМЭ детей”, - Ленинград, -1989, -стр. 22-34.
2. Альтхофф Х. Синдром внезапной смерти у детей // перевод с англ., М. Медицина, - 1983, -стр. 144.
3. Александров О.В., Алехина Р.М., Колодкина О.Ф. Синдром ночного апноэ // Терапевтический архив, - 1989, - т. 61, - № 10, - стр. 134-138.
4. Гиясов З.А., Кузнецова Т.А. Синдром внезапной смерти младенцев // Медицинский журнал Узбекистана, -1995, -№2, -стр.62-65.
5. Кельмансон И.А. Синдром внезапной смерти детей: факты, гипотезы, перспективы // Журнал “Российский вестник перинатологии и педиатрии”, -1996, -№ 1, -стр.50-55.
6. Beckwith J. B. Chronic Hypoxaemia in the sudden infant death syndrome: a critical review of the data base // New-York: Academic Press, -1983, -p. 59-145.
7. Воронцов И.М., Кельмансон И.А. Синдром внезапной смерти детей 1-го года жизни, биологическая зрелость и пограничные состояния // Педиатрия, -1990, -№11, -стр.84-91.
8. Гиясов З.А., Халматова Б.Т. Синдром внезапной смерти младенцев // Тошкент, - 2003, - с. 90.
9. Медведов Н.Ю. Назаров В.Ю. Некоторые вопросы танатогенеза при синдроме внезапной смерти детей // Педиатрия, -1979, -№ 11, -стр. 34-39.
10. James T.,N., Marshall T.,K. De Subitaneis Mortibus, XVIII. Persistent fetal dispersion of AV node and His bundle within central fibrous body. – Circulation, 1976, -53, -p. 1026-1034.
11. James T.,N. Morphology of the human atrioventricular node with remarks pertinent to its electrophysiology, - Amer, Heart J., - 2001, -62, - p. 756-773/
12. Sweikalova H., Bonska J. Risk factors and sudden death in infancy // Sond.Lek, -1995, - Dec: 40(4): 37-39.
13. Sadiev Erali Samievich, Jurayeva Gulbaxor Bakhshilloyevna Bronchopulmonary complications after heart surgery with congenital defects International Journal For Innovative Engineering and Management Research Volume 10, Issue 01, Pages: 320-323.