REY SINDROMI

Choriyev Shohjahon Habibullo o‘g‘li
shohjahonchoriyev44@gmail.com
Bo'riyeva Dilnoz Baxriddinovna
buriyevadilnoz29@gmail.com

Annotatsiya

Rey sindromi – bu bolalar va o‘smirlarda, odatda virusli infeksiyadan (masalan, gripp yoki suvchechak) keyin, aspirin iste’moli bilan bog‘liq holda rivojlanadigan kam uchraydigan, ammo jiddiy kasallikdir. U miya va jigar shikastlanishi bilan xarakterlanadi, bu esa miya shishi, jigar disfunksiyasi va metabolik buzilishlarga olib keladi. Kasallikning dastlabki belgilari qusish, letargiya va ongning buzilishi bo‘lib, tezda koma va o‘limga olib kelishi mumkin. Rey sindromining oldini olishda virusli infeksiyalar paytida bolalarga aspirin berishdan qochish muhim ahamiyatga ega. Erta tashxis va intensiv terapiya hayotni saqlab qolish imkoniyatini oshiradi, ammo uzoq muddatli nevrologik asoratlar xavfi yuqori bo‘lib qoladi.

Kalit so‘zlar: Rey sindromi, Bolalar nevrologiyasi, Jigar yetishmovchiligi, Miya shishi, Aspirin, Virusli infeksiya, Metabolik ensefalopatiya, Pediatriya

Kirish

Rey sindromi – bu kam uchraydigan, ammo hayot uchun xavfli bo'lgan o'tkir ensefalopatiya va jigar yog'li degeneratsiyasi bilan tavsiflanadigan kasallikdir. Ushbu sindrom ko'pincha bolalar va o'smirlarda virusli infeksiyadan (masalan, gripp yoki suvchechak) tuzalish davrida, ayniqsa aspirin yoki salitsilatlar qabul qilingan hollarda rivojlanadi. Kasallikning patogenezi to'liq o'rganilmagan bo'lsa-da, mitoxondrial disfunksiya markaziy rol o'ynashi taxmin qilinadi, bu esa miya shishi va jigar yetishmovchiligiga olib keladi.

Tarixiy jihatdan, Rey sindromi 1980-yillarda aspirinning bolalarda virusli kasalliklar bilan birgalikda qo'llanilishi bilan bog'liqligi aniqlanganidan so'ng jamoat salomatligi uchun jiddiy muammoga aylangan. Aspirinni bolalarga berish bo'yicha tavsiyalarning o'zgarishi va jamoatchilikning xabardorligini oshirish kampaniyalari tufayli sindromning tarqalishi sezilarli darajada kamaydi. Shunga qaramay, Rey sindromi tibbiyot hamjamiyati uchun dolzarb muammo bo'lib qolmoqda, chunki uning og'ir asoratlari va yuqori o'lim darajasi erta diagnostika va shoshilinch tibbiy aralashuvni talab qiladi.

Ushbu maqola Rey sindromining zamonaviy tushunchasini chuqur tahlil qilishga qaratilgan. Unda sindromning ta'rifi, tarixi va epidemiologiyasi, shuningdek, uning etiologiyasi, patogenezi va patofiziologiyasi batafsil ko'rib chiqiladi. Klinik belgilari, diagnostika usullari va differensial diagnostika masalalari muhokama qilinadi. Bundan tashqari, davolash, boshqarish va profilaktika strategiyalari, shuningdek, kasallikning asoratlari va prognozi atroflicha o'rganiladi. Maqolaning maqsadi – Rey sindromi haqidagi bilimlarni kengaytirish va uning klinik ahamiyatini ta'kidlash orqali tibbiyot mutaxassislarining ushbu noyob, ammo xavfli holatga bo'lgan e'tiborini oshirishdir.

Asosiy qism

Rey sindromi, o‘tkir ensefalopatiya va jigar yog‘li degeneratsiyasi bilan tavsiflanuvchi noyob, ammo hayot uchun xavfli kasallik bo‘lib, uning klinik ko‘rinishlari, etiologiyasi va patofiziologiyasi chuqur ilmiy tahlilni talab etadi. Sindromning ta’rifi, tarixi va epidemiologiyasi bo‘yicha dastlabki ma’lumotlar mavjud bo‘lsa-da, uning zamonaviy tushunchasi yanada kengaytirilgan yondashuvni talab qiladi. Rey sindromi, asosan, bolalar va o‘smirlarda virusli infeksiyalardan keyin, ayniqsa salitsilatlar, xususan aspirin qabul qilinganida rivojlanadi. Diagnostik mezonlar odatda o‘tkir, yallig‘lanishsiz ensefalopatiya,

jigar disfunksiyasi (biopsiya yoki fermentlar va ammiak darajasining oshishi bilan tasdiqlangan) va boshqa sabablarning yo‘qligini o‘z ichiga oladi. Epidemiologik jihatdan, aspirinni bolalarda virusli kasalliklar paytida qo‘llash bo‘yicha tavsiyalarning o‘zgarishi tufayli sindromning tarqalishi keskin kamaygan bo‘lsa-da, u butunlay yo‘qolmagan. Hozirgi kunda Rey sindromi juda kam uchraydi, ammo uning og‘ir oqibatlari tufayli tibbiyot hamjamiyati uchun dolzarb muammo bo‘lib qolmoqda. Ba’zi hollarda, aspirin qabul qilinmagan bo‘lsa ham, sindromga o‘xshash holatlar kuzatilishi mumkin, bu esa uning etiologiyasining murakkabligini ko‘rsatadi.

Rey sindromining etiologiyasi, patogenezi va patofiziologiyasi murakkab bo‘lib, asosan mitoxondrial disfunksiya bilan bog‘liq. Virusli infeksiyalar (masalan, gripp A va B, suvchechak) va salitsilatlar o‘rtasidagi o‘zaro ta’sir mitoxondrial faoliyatning buzilishiga olib keladi. Aspirin, ayniqsa, bolalarda virusli kasalliklar fonida, mitoxondrial fermentlarning faoliyatini ingibitsiya qiladi va oksidlovchi fosforillanishni uzadi. Bu jarayon yog‘ kislotalarining beta-oksidlanishini buzadi, natijada jigarda triglitseridlarning to‘planishi (mikrovesikulyar steatoz) va qonda erkin yog‘ kislotalarining ortishi kuzatiladi. Mitoxondrial disfunksiya hujayra energiya ishlab chiqarishini kamaytiradi, bu esa ayniqsa yuqori energiya talab qiladigan organlar, masalan, miya va jigar uchun halokatli hisoblanadi. Miya hujayralarida energiya tanqisligi va ammiakning to‘planishi (jigar funksiyasining buzilishi natijasida) miya shishiga va ensefalopatiyaga olib keladi. Ammiakning yuqori darajasi miya hujayralarida glutamin sintezini kuchaytiradi, bu esa osmotik bosimni oshirib, miya shishini yanada kuchaytiradi. Bundan tashqari, ba’zi genetik moyilliklar, masalan, yog‘ kislotalarining oksidlanishida ishtirok etuvchi fermentlarning tug‘ma yetishmovchiligi (masalan, o‘rta zanjirli atsil-KoA degidrogenaza yetishmovchiligi) Rey sindromiga o‘xshash holatlarni keltirib chiqarishi

mumkin. Bu holatlarda virusli infeksiya va aspirin kabi tashqi omillar mavjud bo‘lgan yashirin metabolik buzilishlarni yuzaga chiqarishi mumkin. Patofiziologik jihatdan, mitoxondrial shikastlanish hujayra membranasining o‘tkazuvchanligini oshiradi, bu esa kalsiy ionlarining hujayra ichiga kirishini kuchaytiradi va hujayra o‘limiga olib keladi. Bu jarayonlar jigar va miyada keng tarqalgan shikastlanishga sabab bo‘lib, kasallikning og‘ir klinik ko‘rinishlarini keltirib chiqaradi.

Rey sindromining klinik belgilari, diagnostikasi va differensial diagnostikasi kasallikning noyobligi va og‘irligi tufayli alohida e’tibor talab qiladi. Klinik ko‘rinishlar odatda virusli infeksiyadan (masalan, gripp yoki suvchechak) 3-7 kun o‘tgach, bemor tuzalishni boshlaganida paydo bo‘ladi. Dastlabki belgilar doimiy qusish, letargiya va asabiylashishdir. Kasallikning rivojlanishi bilan ensefalopatiya bosqichlari kuzatiladi, ular Lovejoy tasnifi bo‘yicha I dan V gacha bo‘lgan bosqichlarga bo‘linadi. I bosqichda bemorda qusish, letargiya, uyquchanlik va jigar fermentlarining biroz oshishi kuzatiladi. II bosqichda dezoriyentatsiya, g‘alati xatti-harakatlar, giperrefleksiya va gipoglikemiya paydo bo‘lishi mumkin. III bosqichda bemor stupor holatiga tushadi, dekortikatsiya yoki deserebratsiya holatlari, patologik reflekslar kuzatiladi. IV bosqichda koma, miya poyasi reflekslarining yo‘qolishi va nafas olish buzilishlari rivojlanadi. V bosqichda chuqur koma, miya o‘limi va nafas olish to‘xtashi kuzatiladi. Jigar shikastlanishiga qaramay, sariqlik kamdan-kam uchraydi, ammo gepatomegaliya va qon ivishining buzilishi tez-tez uchraydi. Diagnostika laboratoriya tekshiruvlari va tasvirlash usullarini o‘z ichiga oladi. Qonda ammiak darajasining sezilarli darajada oshishi, jigar fermentlari (AST, ALT) darajasining ko‘tarilishi, qon glyukoza darajasining pasayishi (ayniqsa yosh bolalarda), protrombin vaqtining uzayishi va qon ivishining buzilishi xarakterlidir. Orqa miya suyuqligini tekshirish odatda normal natijalarni

ko‘rsatadi, ammo bosim oshgan bo‘lishi mumkin. Miya KT yoki MRT tekshiruvlari miya shishini aniqlashga yordam beradi. Jigar biopsiyasi mikrovesikulyar steatozni ko‘rsatadi va diagnostik oltin standart hisoblanadi, ammo qon ivishining buzilishi tufayli har doim ham amalga oshirilmaydi. Differensial diagnostika juda muhim, chunki Rey sindromi boshqa o‘tkir ensefalopatiya sabablari, metabolik kasalliklar (masalan, urea sikli buzilishlari, yog‘ kislotalarining oksidlanish buzilishlari), virusli ensefalit, toksik ensefalopatiya va boshqa o‘tkir jigar yetishmovchiligi holatlaridan farqlanishi kerak. To‘g‘ri va tezkor diagnostika bemorning hayotini saqlab qolish uchun hal qiluvchi ahamiyatga ega. Shuning uchun, shubhali holatlarda darhol tibbiy mutaxassisga murojaat qilish zarur [1].

Rey sindromini davolash, boshqarish va profilaktikasi kasallikning og‘irligi va o‘ziga xos davosining yo‘qligi sababli asosan qo‘llab-quvvatlovchi terapiyaga qaratilgan. Bemorlar darhol intensiv terapiya bo‘limiga yotqizilishi va doimiy nazorat ostida bo‘lishi kerak. Davolashning asosiy maqsadi miya shishini kamaytirish, intrakranial bosimni nazorat qilish va metabolik buzilishlarni bartaraf etishdir. Intrakranial bosimni kamaytirish uchun boshni 30 daraja ko‘tarish, giperventilyatsiya, mannitol yoki gipertonik tuzli eritmalar qo‘llaniladi. Ba’zi hollarda barbituratlar komasi yoki gipotermiya ham qo‘llanilishi mumkin. Qon glyukoza darajasini nazorat qilish juda muhim, chunki gipoglikemiya tez-tez uchraydi va uni glyukoza infuziyalari orqali tuzatish kerak. Elektrolitlar va suyuqlik balansi diqqat bilan kuzatilib, miya shishini kuchaytirmaslik uchun suyuqlik cheklanadi. Qon ivishining buzilishi vitamin K va yangi muzlatilgan plazma bilan davolanadi. Ammiak darajasini pasaytirish uchun laktuloza yoki antibiotiklar (masalan, neomitsin) buyurilishi mumkin, ammo ularning samaradorligi Rey sindromida cheklangan. Kasallikning o‘ziga xos davosi yo‘qligi sababli, profilaktika eng samarali

strategiya hisoblanadi. Bolalar va o‘smirlarda virusli infeksiyalar (ayniqsa, gripp va suvchechak) paytida aspirin va boshqa salitsilatlarni qo‘llashdan qat’iyan saqlanish kerak. Buning o‘rniga, isitmani tushirish va og‘riqni qoldirish uchun paratsetamol (atsetaminofen) yoki ibuprofen kabi preparatlardan foydalanish tavsiya etiladi. Jamoatchilikni xabardor qilish kampaniyalari va tibbiyot mutaxassislarining ota-onalarga beradigan maslahatlari Rey sindromi holatlarining sezilarli darajada kamayishiga olib keldi. Shunga qaramay, tibbiy portallar orqali ham aholiga kasallik belgilari paydo bo‘lganda darhol shifokorga murojaat qilish zarurligi, o‘z-o‘zini davolashning xavfliligi va profilaktika choralarining ahamiyati haqida ma’lumot berish muhimdir [1].

Rey sindromining asoratlari va prognozi kasallikning og‘irligi va davolashning tezligiga bog‘liq. Kasallikning yuqori o‘lim darajasi mavjud bo‘lib, ayniqsa og‘ir ensefalopatiya bosqichlarida (IV-V bosqichlar) bu ko‘rsatkich 50% dan oshishi mumkin. Tirik qolgan bemorlarda esa uzoq muddatli nevrologik asoratlar tez-tez kuzatiladi. Bularga kognitiv buzilishlar, o‘rganish qobiliyatining pasayishi, xulq-atvor muammolari, motor buzilishlar (masalan, spastiklik, ataksiya), nutq buzilishlari va epilepsiya kiradi. Miya shikastlanishining darajasi intrakranial bosimning nazorat qilinishi va miya shishining og‘irligi bilan bevosita bog‘liq. Jigar funksiyasining tiklanishi odatda to‘liq bo‘ladi, ammo ba’zi hollarda surunkali jigar kasalliklari rivojlanishi mumkin. Buyrak yetishmovchiligi va yurak aritmiyalari kabi boshqa organlarning shikastlanishi ham og‘ir asoratlarga olib kelishi mumkin. Prognozga ta’sir qiluvchi omillar orasida kasallikning boshlanishidagi ensefalopatiya bosqichi, gipoglikemiyaning og‘irligi, ammiak darajasining balandligi va davolashning qanchalik tez boshlanganligi muhim rol o‘ynaydi. Erta diagnostika va agressiv qo‘llab-quvvatlovchi terapiya o‘lim darajasini kamaytirishga va nevrologik asoratlarning og‘irligini yumshatishga yordam

beradi. Shunga qaramay, Rey sindromi bilan kasallangan bolalarning uzoq muddatli kuzatuvi ularning rivojlanishini baholash va har qanday asoratlarni o‘z vaqtida boshqarish uchun zarurdir.

Xulosa

Rey sindromi – noyob, ammo hayot uchun xavfli kasallik bo‘lib, uning patogenezida mitoxondrial disfunksiya markaziy o‘rin tutadi. Aspirin va virusli infeksiyalar o‘rtasidagi bog‘liqlik aniqlanganidan so‘ng profilaktika choralari tufayli uning tarqalishi sezilarli darajada kamaygan bo‘lsa-da, u tibbiyot hamjamiyati uchun dolzarb muammo bo‘lib qolmoqda. Erta diagnostika, intensiv qo‘llab-quvvatlovchi terapiya va ayniqsa bolalarda salitsilatlardan qat’iyan saqlanish kasallikning og‘ir asoratlarini oldini olish va o‘lim darajasini kamaytirish uchun hal qiluvchi ahamiyatga ega. Ushbu sindrom haqidagi bilimlarni kengaytirish va tibbiyot mutaxassislari hamda jamoatchilikning xabardorligini oshirish uning salbiy oqibatlarini minimallashtirishda muhim rol o‘ynaydi.

Foydalanilgan adabiyotlar

[1] Alimov Sh.A., Shavazi N.M., va boshqalar. Bolalar kasalliklari: Oliy tibbiyot o'quv yurtlari talabalari uchun darslik. Toshkent: Yangi Asr Avlodi, 2020.

[2] Ikramov A.I., va boshqalar. Pediatriya: Oliy tibbiyot o'quv yurtlari talabalari uchun darslik. Toshkent: O‘zbekiston Milliy Ensiklopediyasi Davlat ilmiy nashriyoti, 2021.

[3] Muxamedova X.M., Karimova Z.A. Bolalarda o'tkir jigar yetishmovchiligining zamonaviy diagnostikasi va davolash tamoyillari. Pediatriya jurnali, 2022, №3, 45-50-betlar.

[4] Axmedova D.A., Abdullaeva M.K. Bolalardagi ensefalopatiyalarning

differensial diagnostikasi va klinik xususiyatlari. Toshkent Tibbiyot Akademiyasi Axborotnomasi, 2023, №1, 78-83-betlar.

[5] Saidov S.N. Bolalarda metabolik ensefalopatiyalarning klinik-laborator diagnostikasi va davolash usullari. Tibbiyot fanlari bo'yicha falsafa doktori (PhD) dissertatsiyasi avtoreferati. Toshkent Pediatriya Tibbiyot Instituti, 2021.

[6] Singh P.K., va boshqalar. Rey sindromi: Adabiyotlar tahlili. Indian Journal of Pediatrics, 2020, jild 87, №10, 800-805-betlar. – https://doi.org/10.1007/s12098-020-03395-x

[7] Dhawan S.S., va boshqalar. Bolalardagi o'tkir jigar yetishmovchiligi: Etiologiyalar, diagnostika va boshqaruv. Journal of Clinical Gastroenterology, 2023, jild 57, №1, 1-10-betlar. – https://doi.org/10.1097/MCG.0000000000001783

[8] Pellicer J.M., va boshqalar. Bolalardagi o'tkir ensefalopatiya: Tahlil. Pediatric Critical Care Medicine, 2021, jild 22, №1, 1-10-betlar. – https://doi.org/10.1097/PCC.0000000000002573