

ЎСМИР ЁШДАГИ БЕМОРЛАРДА ФИБРОЗ ДИСПЛАЗИЯНИНГ ЎЗИГА ХОС ХУСУСИЯТЛАРИ

Суванов Шоҳруҳ Искандар ўғли

Самарқанд давлат тиббиёт университети

патологик анатомия секцион биопсия

курси билан кафедраси мустақил изланувчиси

КИРИШ

Ўсмирлик даврида фиброз дисплазия (ФД) монобон ва полибон шаклларида кўпроқ учрайди, ўсиш зонасига яқин жойлашган суяк деформациялари, патологик синшлар ва эндокрин бузилишлар (МакКюн-Албрайт синдроми) билан кечувчи полибон шаклдаги ўзига хос клиник-рентгенологик белгиларга эга бўлиб, диагностика ва даволашда ёшга хос ёндошувни талаб этади.

Фиброз дисплазия (ФД) – бу суяк тўқимасининг нормал минераллашуви ўрнига фиброз тўқима ва аномал остеоид билан алмаштирилиши билан кечадиган кам учрайдиган, генетик (GNAS ген мутацияси) касаллик. Ўсмирлик даври (10–19 ёш) ФД нинг энг фаол кўриниш бериш даври ҳисобланади, чунки бу даврда гормонал ўзгаришлар (эстроген, тестостерон, ўсиш гормони) ва скелетнинг интенсив ўсиши касалликнинг прогрессиясини кучайтиради.

Асосий ўзига хос хусусиятлар:

1. Клиник кечиши:

о Ўсмирларда ФД кўпинча 10–18 ёш оралиғида симптоматик бўлади.

о Монобон шакл (70–80%) бир суякни (кўпроқ femur, tibia, cranial bones) зарарлайди; полибон шакл (20–30%) бир неча суякни қамраб олади.

о Дард, суяк деформацияси (масалан, “чўпон таёғи” деформацияси femurда), патологик синшлар (50% ҳолатларда) ва юриш бузилиши устунлик қилади.

о МакКюн-Албрайт синдроми (МАС) билан ассоциацияланган полибон ФД ўсмир қизларда прекокс пубертат (8 ёшдан олдин менархе), кафе-о-ле пятна ва гипертиреоз билан кечади.

2. Рентгенологик белгилар:

о “Матово стекло” (ground-glass) кўриниши классик белги; ўсмирларда ўсиш пластинкаси (growth plate) яқинидаги метафизар зонада кўпроқ кузатилади.

о Кистоз ўзгаришлар, суяк кортикалисининг ингичкалашуви ва патологик синшлар линияси (Looser zones) хос.

о Краниофациал суяклар зарарланганда асимметрик юз деформацияси, экзофтальм, кўриш нерви сиқилиши.

3. Лаборатор ва инструментал ўзига хосликлар:

о Алкалин фосфатаза (ALP) даражаси ўсмирларда юқори (суяк ўсиши туфайли); ФД фаоллигини кўрсатади.

о МАСда эстрадиол, FSH даражалари юқори, TSH паст.

о MRI ва СТ сканерлашда ўсмирларда суяк ичидаги фиброз-остеонд тўқима ва кистоз ўзгаришлар аниқ кўринади.

4. Диагностик алгоритм:

о Клиник + рентген (ground-glass) → биопсия (фиброз тўқима, трабекуляр суяк, остеонд) тасдиқлайди.

о GNAS ген мутацияси (20q13.2) ПЦР текшируви МАСда тавсия этилади.

5. Даволаш ёндошуви:

о Консерватив: бисфосфонатлар (памидронат 1 мг/кг в/в 3 кун), кальций + D витамини, ортезлар.

о Жарроҳлик: патологик синшларда остеосинтез, деформацияда корректирловчи остеотомия.

о МАСда летрозол (ароматаза ингибитори) прекокс пубертат учун.

Хулоса: Ўсмирларда ФД ўсиш даври билан боғлиқ агрессив кечиш, эндокрин бузилишлар ва юқори синш хавфи билан фарқ қилади; эрта диагностика ва мултидисциплинар ёндошув (ортопед, эндокринолог, генетик) прогнозни яхшилади.

АДАБИЁТЛАР:

1. Boyce AM, et al. Fibrous Dysplasia/McCune-Albright Syndrome. GeneReviews, 2023.

2. Javaid MK, et al. Best practice management guidelines for fibrous dysplasia/McCune-Albright syndrome. Orphanet J Rare Dis, 2022.