

ФАЛЛО ТЕТРАДАСИНИНГ ЮЗАГА КЕЛИШИДАГИ МОРФОЛОГИК ЎЗГАРИШЛАРНИНГ ГИСТОТОПОГРАФИК ЖИХАТЛАРИ



Низамов Хушнуд Шухратович¹, Эшбаев Эркин Абдухалимович², Аллаберганов Дилшод Шавкатович²
1 – Самарқанд давлат тиббиёт университети, Ўзбекистон Республикаси, Самарқанд ш.;
2 - Тошкент тиббиёт академияси, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.

ГИСТОТОПОГРАФИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ МОРФОЛОГИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ ПРИ ТЕТРАДЕ ФАЛЛО

Низамов Хушнуд Шухратович¹, Эшбаев Эркин Абдухалимович², Аллаберганов Дилшод Шавкатович²
1 – Самаркандский государственный медицинский университет, Республика Узбекистан, г. Самарканд;
2 - Ташкентская медицинская академия, Республика Узбекистан, г. Ташкент

HISTOTOPOGRAPHIC ASPECTS OF MORPHOLOGICAL CHANGES IN TETRALOGY OF FALLOT

Nizamov Khushnud Shukhratovich¹, Eshbaev Erkin Abdukhalimovich², Allaberganov Dilshod Shavkatovich²
1 - Samarkand State Medical University, Republic of Uzbekistan, Samarkand;
2 - Tashkent Medical Academy, Republic of Uzbekistan, Tashkent

e-mail: Cardiosurgery.uz@mail.ru, eshbayev.erkin@mail.ru

Резюме. Фалло тетрадасидаги ўзгаришларнинг морфологик ўзгаришлари юрак тўқимасининг ҳамма сохаларида бир хил ривожланмасдан асосан, морфофункционал зўриқиш юқори бўлган сохаларида кардиомиоцитлар тутуамларининг ўзига хос гигант гипертрофик ўзгаришлари ва шу сохалардаги томирлар ангиоархитектоникасининг қайта ўзгариши билан давом этади. Айнан, ангиоархитектоникаси ўзгарган сохаларда экстрацеллюляр матриксда нордон мукополисахаридларнинг кўпайиши, шу сохада суруркнали гипоксия ва дистрофик ўзгаришлар давом этаётганлигини гистокимёвий бўёқлардан бўлган ШИФФ мусбат тузилмаларнинг бўлиши юқоридаги ўзгаришларни тасдиқлайди. Бу эса, шу сохаларда дагал толали тузилмаларнинг ҳам паралел равишда ривожланишига олиб келиши аниқланди.

Калит сўзлар: Фалло тетрадаси, морфология, юрак тузма нуқсон, ШИФФ бўёғи.

Abstract. Morphological changes in the tetralogy of Fallot occur without the same development in all areas of the cardiac tissue, mainly with specific giant hypertrophic changes in the cardiomyocyte systems in areas with high morphofunctional tension and repeated changes in vascular angioarchitecture in these areas. This is an increase in acidic mucopolysaccharides in the extracellular matrix in areas with altered angioarchitecture, chronic hypoxia and dystrophic changes in this area. It has been established that this leads to the parallel development of coarse fibrous structures in these areas.

Key words: tetralogy of Fallot, morphology, congenital heart disease, Schiff staining.

Мавзунинг долзарблилиги: Муаммонинг долзарблилиги, Ўзбекистон Республикасида Фалло Тетрадасининг охириги 5 йилликда 1,4 дан 1,8 мартага ошиши, хомила ичи ривожланиши шар шароитларини ўзгариши, оналар орасида иштимой турмуш тарзини зарарли одатлар билан бойитилиши, она бола мухофазаси тўла тўқис амалга оширилмаслиги, скрининг жараёнини тўла тўқис амалга оширилмаганлиги ва бошқа бир қанча иштимой омилларнинг баргараф этилмаслиги оқибатида, дунёнинг бошқа

давлатларига (узоқ хориж давлатлари) нисбатан 1,4 баробар кўп учраши, Ўрта Осиё давлатларига нисбатан 0,4-0,6 баробар кўп учрашини аҳоли демографик кўрсаткичи ошиши билан боғланса, бошқа томондан ўзбек халқининг миллий кадриятларидан бири бўлган қариндошлар орасидаги никоҳнинг кўп бўлиши, скрининг текширувларнинг тўла тўқис амалга оширилмаганлиги, хомиладорликдаги соматик касалликларнинг тўла тўқис текширилмаганлиги билан тушунтирилади. Холбуки,

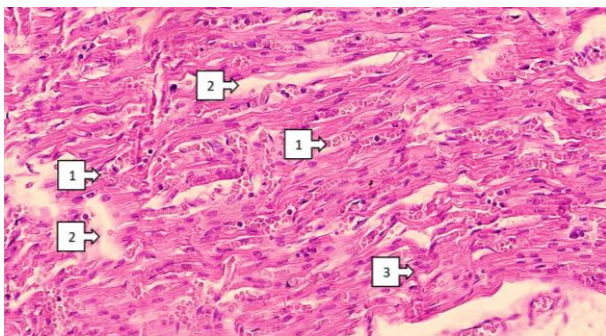
хомиладорликнинг илк даврларида скрининг текширувининг тўла тўқис амалга оширилмаслиги ва аниқланган юрак туғма нуқсонларидаги хомиладорликни тўхтатишга берилган тавсиялар ва ундан кейин юзага келадиган оқибатлар (иштимой ва иқтисодий) ҳақида тушунчаларни тўла тўқис етказилмаганлиги сабабли, ушбу патологияларнинг ўсиш темпи хар 1000 та туғилган чақалоқларда Фалло тетрадасининг учраш даражаси 2023 йил 3 квартали давомида РПАМ маълумотларига кўра, 21-29 та ҳолатни ташкил этади. Албатта, бу маълумотлар тахлили аниқланган беморлар кўрсаткичи билан келтирилган. АҚШ ва Европа давлатларида Фалло тетрадасини хомиладорлик давридаги скрининг текширувида аниқланаши ва келтирилган тартиб бўйича хомиладорликни тўхтатишга берилган амалий тавсиянинг сўзсиз бажарилиши, туғилгандан кейинги даврдаги юрак тўқимасидаги морфологик адаптация жараёнларининг тўла тўқис ўрганилмаганлигини кўрсатади. Фалло тетрадасида юрак тўқимасидаги морфологик ўзгаришларни локализацияси бўйича аниқ бир ўзгаришлар гистотопографик маълумотлар ва шу соҳадаги морфологик адаптациянинг хос жиҳатлари ҳақидаги маълумотлар Россия федерацияси ва МДХ давлатларида аниқ бир мезонлар асосида келтирилмаган ва олимлар томонидан турлича талқин қилинганлиги аҳамиятга моликдир. Бу эса, аини тадқиқот ишимизнинг долзарб муаммоларга қаратилганлигини ва ўрганиш заруратини тақозо этади.

Мақсад: Фалло тетрадасида юрак туғма нуқсонларида ўнг қоринча ва бўлмачаларининг локализация бўйича гистотопографик хос жиҳатларини ўрганиш ва амалий тавсиялар ишлаб чиқариш учун кўрсатмалар беришдан иборатдир.

Материал ва усуллар: Тошкент шаҳар Республика патологик анатомия марказида 2023 йил давомида Фалло тетрадасидан нобуд бўлган 29 та чақалоқлар аутопсиясида юрак тўқимасидан олинган матриаллар ва касаллик тарихи клиник анамнестик маълумотлари тахлил этилади. Морфологик усул орқали юрак тўқимасидан олинган кесмаларни 10% ли буферланган формалинда 72 соат қотирилади. Кейин оқова сувда 1 соат чайилганидан кейин ўсиб бориш тартибидаги (70,80,90,100%) спиртларда сувсизлантирилади. Кейин бўлакчалар парафинларда қотирилиб, кассеталарга қуйилади. Микротом ёрдамида 5-7 мкм қалинликдаги кесмалар олиниб, ксилолда депарафинизация қилиниб, гематоксилин ва эозинда бўялади. Олинган натижалар ёруғлик микроскопида кўрилиб, микротасвирларга олинади ва

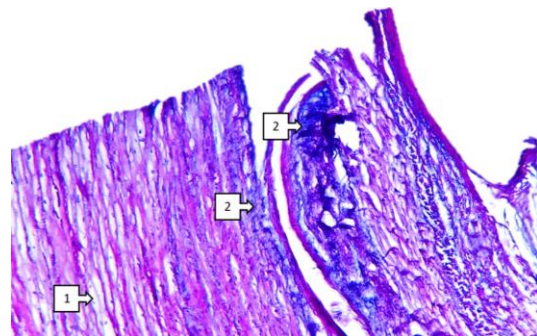
морфометрик жиҳатдан тахлил қилинади. Гематоксилин ва эозин бўёғида ва ШИФФ усулида ҳам хужайралар оралиғида нордон мукополисахаридларни тўпланганлигини тасдиқлаш мақсадида амалга оширилиб, мовий кўкранда дағал толалар ва хужайралар периметри бўйлаб ШИФФ мусбат тузилмаларнинг бўлиши морфофункционал зўриқиш ўчоқларида оралик моддалар тўпланганлигини англатади.

Тадқиқот натижалари ва уларнинг муҳокамаси: Фалло тетрадасида аксарият кардиомиоцитлар тутамининг диффуз гипертрофияси ўнг қоринча деворининг аксарият соҳаларида аниқланиб, атрофик ўзгарган кардиомиоцитларнинг аксарияти перимембраноз соҳада ва субвалвуляр соҳаларда аниқланади. Бу ўзгаришлар асосан шу соҳалардаги қон айланишининг сурункали бузилиши, функционал зўриқишларнинг аксарияти қоринчалар танаси ва туби соҳасида ривожланганлиги билан характерланади. Асосий эътиборга молик томонларидан бири, ўнг қоринча юқори соҳасидаги кардиомиоцитларнинг энг кўп жойлашган ва тутамларининг энг йирик даражада эканлиги, клапан атрофидаги кардиомиоцитлар тутамларининг эса, аксинча атрофик ўзгаришларга учраганлиги шу соҳаларда миокарднинг ангиоархитектоникаси бевосита боғлиқ бўлиши ва морфофункционал зўриқишларнинг аксарият нуқтаси ўнг қоринча олд, ён, туби соҳаларига тўғри келиши юқоридаги фикрларимизни тасдиқлайди. Ўнг қоринча миокарди субвалвуляр соҳасидаги кардиомиоцитлар ядросининг оч базофил бўялиши, цитоплазмасида майд ёғли киритмаларнинг бўлиши, цитоплазмасида дағал майда дисперсли оксил тузилмаларининг бўлиши, кардиомиоцитлар ўзаро ҳосил қилган анстамозли тутамлари оралиғи кенгайиши ва хужайралараро дискнинг интердигитацияси шу соҳада морфофункционал кўрсаткичларнинг кескин камайганлигини англатади (1-расм). Бу эса, шу соҳадаги клапанлар атрофида нордон мукополисахаридларни кескин тўпланиши, кардиомиоцитлар атрофидаги толали тузилмаларни толасизланиши, эндокард ва клапанларнинг дағал толали тузилмаларида ҳам деструктив ўзгаришларни ривожланган-лигини тасдиқлайди. Клиник морфологик жиҳатдан ушбу ўзгаришлар юракда кескин функционал ўзгаришлар, юрак фракцион кучининг ўнг томонда пасайиши, трикуспидал клапан функционал кўрсаткичларининг кескин камайиши ва сурункали юрак етишмовчилигини прогрессив равишда ривожланаётганлигини кўрсатади.

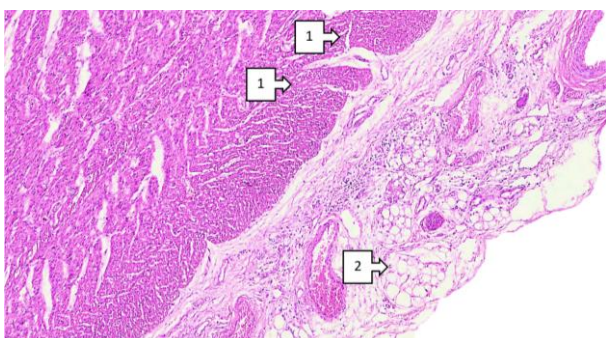


Расм 1. Қоринчалараро тўсиқ нуқсони ўнг қоринча олд юзасидан олинган соҳаси.

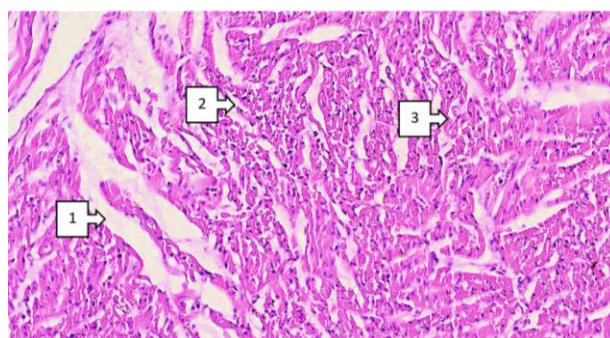
Капиллярлар шаклан зинасимон кўринишда, эритроцитларнинг икки қаватли жойлашиши (1), мушак тутамлари оралиғида шишли ўзгаришлар (2), деструктив ўзгарган кардиомиоцитлар (3).
Бўёқ Г.Э. Ўлчами 20x10



Расм 2. Тетрада Фаллоси. Ўнг қоринча ўрта соҳаси миокарди. Аксарият оралиқда нотекис интерстициал шишлар аниқланади (1). ШИФФ мусбат тузилмларнинг субэндокардиал соҳаларда кўп тўпланган (2). Бўёқ Альциан кўки. Ўлчами 40x10



Расм 3. Тетрада Фаллоси. Ўнг қоринча эпикардиал соҳаси. Аксарият кардиомиоцитларнинг умумий фонда гипертрофияланган тугунчали кўринишини тасдиқлайди (1), эпикард калинлашган, ёғли тўқималар оралиғида томирларнинг тўлақонлиги аниқланади (2). Бўёқ Г.Э. Ўлчами 40x10



Расм 4. Тетрада Фалло. Ўнг қоринча субвалвуляр соҳаси. Кучли ривожланган интерстициал шишлар (1), кардиомиоцитларнинг тутамларининг гурухли бўлмаган кўриниши (2), йирик ядроли кардиомиоцитларнинг хаотик жойлашиши, миокард носинхрон, бир хиллари қисқарган зинасимон, бир хиллари текис ёйсимон кўринишда бўлиши фибрилляцияга учраган миокард тўқимасини англатади (3). Бўёқ Г.Э. Ўлчами 40x10

Ўнг қоринча миокард кардиомиоцитларининг гурухли гипертрофияси асосан қоринча олд девори соҳасида энг кўп аниқланди.

Бу эса, морфофункционал жисмоний зўрқиши олд юзада кўп кузатилишини, ва гистопографик нуқтаи назардан энг кўп шикастланишлар ҳам шу соҳада кузатилади. Кардиомиоцитларнинг хаддан зиёд гипертрофияси уларда озикланишни бузилишига ва гипоксиянинг ривожланишига олиб келиб, даставвал морфофункционал зўриқётган соҳаларда паранекроз ва некробиоз ўчоқлари аниқланади. Бу жараён бирдагина ривожланмасдан гўёки босқичли кўринишда бўлиб (1-расмга қаранг), саркомердан ажралган кардиомиоцитлар бир кетин субституцияга учраган ва ўрнида сийрак толали тузилмларнинг такомил топаганлиги аниқланади (2- расмга қаранг). Капиллярларда шаклланган сладж феномени оқибатида массив

кенгайган капиллярлар бўшлиғида эритроцитларнинг икки қаватли бўлиб жойлашиши (1- расмга қаранг), шу соҳаларда интерстициал шишлар ва юрпак қоринчасида носинхрон қисқаришлар билан намоён бўладиган клиник морфологик белгилар ҳисобланади.

Айнан сладж феномени ривожланган соҳаларда оралиқда хар хил даражада тўпланган ШИФФ мусбат тузилмлар (нордон мукополисахаридлар) фикримизни тасдиқлайди (2-расмга қаранг). Айнан циркулятор бузилишларнинг миокард гипертрофияси яққол ривожланган соҳаларда бўлиши, томир компонентларини шу соҳаларда етишмаётганлигини кўрсатувчи морфологик белгилардан бири бўлиб, бу ҳолат, клиник морфологик жихатдан шу соҳада гемодинамик жараённи стимуллашни тақозо этади.

Тетрада Фаллосида қоринча миокардининг аксарият кардиомиоцитларида гипертрофик

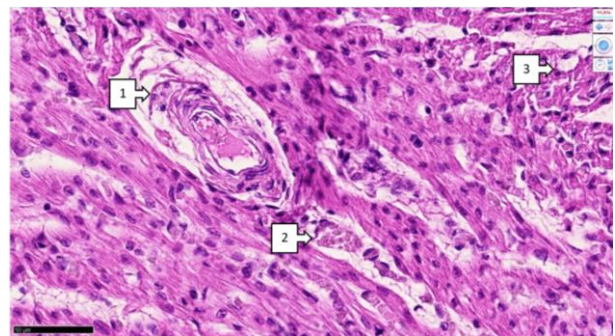
Ўзгаришлар оқибатида аксарият капиллярларнинг гистиоархитек-тоникасида бир қадар ўзгаришлар кузатилади. Бу эса, ўз навбатида гемодинамика қонуниятларини бузган ҳолда, капиллярларда қон айланишини қисман издан чиариши ва капиллярлар деворининг ўтказувчанлиги ошишига олиб келади. Натижада ўчоқли плазморрагия интерстициал шишларни вужудга келтириб, кардиомиоцитларни ботиб қирувчи зинасимон дисклар оралиғида узилишлар ёки кенгайган ўчоқларни юзага келтириб, синхрон қисқаришларни издан чиқишига олиб келади. Шу билан бирга, кенгайган капиллярларда сладж феномини юзага келтиради. Бу эса, жараённинг давомийлигига боғлиқ ҳолда, шу сохаларда фибробластларнинг фаоллашувига ва сийрак толали тузилмаларнинг кўпайишига олиб келади. Натижада гипертрофияга хали учрамаган, функционал фаоллиги паст бўлган кардиомиоцитлар тутамларини атрофик ўзгаришига олиб келади. Натижада юрак қисқаришида клиник морфологик жиҳатдан аритмик қисқаришлар ривожланиши учун шароит юзага келиши билан характерланади.

Ўнг қоринча сўрғичсимон мушаклари таркибидаги кардиомиоцитлар цитоплазмасида ўчоқли хар хил томчи кўринишдаги ёхли дистрофияларнинг ривожланиши эса, давом этиб, морфофункционал жиҳатдан фаол ишлаётган кардиомиоцитларнинг кескин гипертрофиясига олиб келиб, макроскопик жиҳатдан сўрғичсимон мушак юзаларида нотекис ғадир будур кўринишдаги дағал толали юзаларнинг такомил топишига олиб келади. Оқибатда атрофик ўзгарган кардиомиоцитларнинг юрак эндокардга яқин юзаларида эндокарднинг қалинлиши ва фиброэластоз ўчоқларининг ривожланиши билан давом этади (3- расмга қаранг).

Айниқса, ўнг қоринчанинг пастки чап қоринчага яқин сохалари эндокардида, фиброэластоз ўчоқлари ва Пуркинъе хужайралари цитоплазмасида хар хил донадор базофил киритмаларнинг пайдо бўлиши билан ривожланади. Бу эса, ўз навбатида, фиброэластоз ўчоқлари атрофида интерстициал шишлар, миокардга ботиб қирувчи чандиқли жараёнларнинг такомил топиши билан давом этади. Макроскопик жиҳатдан ўнг қоринча пастки соҳаси ва қоринчалараро тўсиқ соҳасига қараган юзасида нотекис силлиқ бўлмаган юзаларнинг аниқланиши билан характерланадиган ўчоқлар пайдо бўлиши билан давом этади.

Чап қоринчада кескин ўзгаришлар ривожланмайди, аксинча аксарият кардиомиоцитларнинг хажм жиҳатдан бир хиллиги сақланган, капиллярлар тўрида аксарият бир хил одатдаги тўлаликда, инертсициал шишларнинг нисбатан кам ривожланганлиги

билан характерланади. Аксарият суюэндокардиал жойлашган кардиомиоцитларнинг тутамли тузилиши ва гистиоархитектоникаси бир хил кўринишда бўлиб, ёғли дистрофияга учраган кардиомиоцитлар деярлик аниқланмайди, бу эса, морфофункционал жиҳатдан бир хил катталикдаги кардиомиоцитларнинг тартибли жойлашини англатади. Субперикардиал сохалардаги кардиомиоцитларда, ҳам худди шундай ўзгаришлар аниқланади, аксарият, ўзгаришлар субвалвуляр соҳага яқин турган кардиомиоцитларнинг функционал фаол ўчоқлари: гипертрофияга учраган кардиомиоцитлар, нотекис оралик шишлар, капиллярларда сладж феномени аниқланади. Бу ўзгаришларнинг туб сабаби, фиброэластозга учраган перива субвалвуляр сохалардаги қалинлашган эндокард, Пуркинъе хужайраларини аксариятида такомил топаётган гидропик дистрофия сабабли, кардиомиоцитларнинг носинхрон қисқаришлари кечаётганлигидан дарак беради. Шу билан бирга, шу сохаларда кардиомиоцитларнинг оралиғида сийрак толали тузилмаларни такомил топиши ва майда калибмли томирлар атрофида ҳам склеротик ўзгаришларнинг юзага келиши билан ривожланганлиги аниқланади.



Расм 5. Тетрада Фалло. Ўнг перимембраноз соҳаси. Коронар томир тармоғи периметри склерозга учраган (1). Капиллярлар кескин кенгайган ва оралик шишлар ҳисобига деформацияланган (2), субэндокардиал кардиомиоцитларда хар хил даражадаги ёғли дистрофиялар (3). Бўёқ Г.Э. Ўлчами 40x10

Демак, юрак туғма нуқсонидида юзага келадиган морфологик ўзгаришларга хос бўлган жиҳатлари, кардиомиоцитларнинг ўчоқли гипертрофияси, қон томирлари атрофида склеротик ўзгаришлар, интерстициал шишлар ва фиброэластоз ўчоқлари аниқланади. Аксарият, кўзга кўринадиган ўзгаришлардан эндокарднинг ўчоқли қалинлашиши, юрак қопқоқлари атрофида, субэндокардиал жойлашган кардиомиоцитларнинг гурухли атрофик ўзгаришлари, перикардда липаматоз ўчоқлар ва ўнг қоринча кардиомиоцит-ларида ўрта ва майда

томчили ёғли дистрофик ўзгаришлар аниқланади. Бу ўзгаришлар, юрак туғма нуқсонларини комбинацияланган турларидан Тетрада Фаллода, қоринчалараро тўсиқ дефектларида, юрак магистрал томирларининг транспозициясида аниқланади. Бу ўзгаришлар юрак туғма нуқсонларининг локализацияси бўйича турли туман сохалари (қоринча олд, пастки ва қоринчалараро тўсиқ) да турлича кўринишда бўлади. Аксарият юрак туғма нуқсонларининг клиник морфологик жиҳатдан кўк типдаги юрак нуқсонларида, аксарият кардимоиоидеструктив ўзгаришларнинг асосий қсми ўнг қоринчага тўри келиши аниқланди. Фалло тетрадасининг гистотопографик жиҳатлари асосан ўнг қоринча олд деворлари ва перимембраноз сохаларида кескин ривожланиши, танотгенез механизми дастлаб ўзгаришлар шу сохадан бошланиб аъзо етишмовчилиги кўринишидаги ўзгаришлар бошланганлигини юқоридаги микротасвирлар тасдиқлайди.

Адабиётлар:

1. Желев В.А., Барновская С.В., Михалев Е.В., Филлипов Г.П., Серебров В.Ю., Ермоленко С.П., Попова Ю.Ю. Клинико-биохимические маркеры поражения миокарда у недоношенных новорожденных // Бюллетень сибирской медицины. – 2007. - №4. – С. 86-90.
2. Koestenberger M., Avian A., Ravekes W. Reference values of the right ventricular outflow tract (RVOT) proximal diameter in 665 healthy children and calculation of z-score values // Int J Cardiol. – 2006. – Vol. 169, №6. – P. 99-101.
3. Эргашбаева Д.А., Ташбаев О.С., Хусанова Х.А., Хақимов Ш.К., Пазилжанова М.П., Солиева М.О. Кардиоинтервалографическая оценка ранней неонатальной адаптации новорожденных, родившихся от женщин с преэклампсией //

- Акушерство и гинекология. – 2008. - №2. – С. 19-21.
4. Abbot N.J., Ronnback L., Hansson E. Asrocyte-endothelial interactions at the blood-brain barrier // Nature Rev. Neurosci. - 2006. - Vol. 7. - P. 41.
 5. Alehan F., Ozkutlu S., Alehan D. Echocardiographic assessment of left and right ventricular diastolic functions in children with dilated cardiomyopathy // Turk J Pediatr. – Vol. 40, №3. – P. 337-346.
 6. Alehan F.K., Ozkutlu S., Alehan D. Effects of respiration on left ventricular diastolic function in healthy children // Eur Heart J. – Vol. 17, №3. P. 453-456.
 7. Chao C.P., Zaleski C.G., Patton A.C. Neonatal Hypoxic-ischemic encephalopathy: multimodality imaging findings // Radio Graphics. - 2006. - Vol. 26. - P. 159-172.

ГИСТОТОПОГРАФИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ МОРФОЛОГИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ ПРИ ТЕТРАДЕ ФАЛЛО

Низамов Х.Ш., Эшбаев Э.А., Аллаберганов Д.Ш.

Резюме. Морфологические изменения тетрады Фалло протекают без одинакового развития во всех участках сердечной ткани, преимущественно со специфическими гигантскими гипертрофическими изменениями кардиомиоцитарных систем в участках с высоким морфофункциональным напряжением и повторными изменениями сосудистой ангиоархитектоники в этих участках. Это увеличение кислых мукополисахаридов во внеклеточном матриксе в участках с измененной ангиоархитектоникой, хронической гипоксией и дистрофическими изменениями в этой области. Установлено, что это приводит к параллельному развитию грубоволокнистых структур на этих участках.

Ключевые слова: тетрада Фалло, морфология, врожденный порок сердца, окраска Шиффа.