https://wordlyknowledge.uz/index.php/gpble
Qabul qilingan sana: 07.12.2025
Nashr etilgan sana: 27.01.2026

**Sobirov Xolmirza Zokirjon o'g'li**
TDTU 2-son akademik litseyi biologiya fani o'qituvchisi
xolmirzasobirov777@gmail.com
+998946177784

# MUKOVITSIDOZ (KISTALI FIBROZ): ZAMONAVIY TUSHUNCHALAR, DIAGNOSTIKA VA DAVOLASH STRATEGIYALARI

**Annotatsiya:** Ushbu maqola mukovitsidoz(kistali fibrozning zamonaviy tibbiy tushunchasi, irsiy mexanizmlari, klinik ko'rinishi, diagnostikasi va kompleks davolash strategiyalariga bag'ishlangan. Kasallik CFTR genidagi mutatsiyalar natijasida rivojlanadigan, avtosomal retsessiv irsiy kasallik sifatida tavsiflanadi, bu esa organizmdagi ekzokrin bezlarning ishlashini buzib, asosan nafas o'pka va ovqat hazm qilish tizimiga jiddiy ta'sir etadi. Maqolada kasallikning asosiy klinik ko'rinishlari (surunkali yo'tal, respirator infektsiyalar, o'sishning sekinlashishi), diagnostikaning "oltin standarti" – ter testi (pilokarpinli iontoforez), shuningdek, yangi tug'ilgan chaqaloqlarni skrining qilish va genetik testlarning ahamiyati chuqur yoritilgan.

Davolash bo'yicha ko'p tarmoqli yondashuv, jumladan, nafas yo'llarini muntazam tozalash fizioterapiyasi, antibiotiklar va mukolitiklardan foydalanish, shuningdek, kasallikning molekulyar sababiga ta'sir qiluvchi yangi davolash sinfi – CFTR modulyatorlari (masalan, ivakaftor) haqida batafsil ma'lumot keltirilgan. Oziqlantirish terapiyasi, ferment preparatlari va o'pka transplantatsiyasining o'rni tahli qilinadi.

Maqolada, shuningdek, so'nggi o'n yilliklarda tashxis va davolash usullarining yaxshilanishi hisobiga bemorlarning umr ko'rish davomiyligi va sifatining sezilarli darajada oshgani, ammo davom etayotgan qiyinchiliklar ham ko'rsatib o'tilgan. Ishlatilgan manbalar xalqaro ilmiy adabiyotlar (Yevropa va global tadqiqotlar) asosida tanlangan bo'lib, ularga to'g'ri bibliografik ko'rsatmalar bilan murojaat qilinadi. Ushbu tadqiqot mukovitsidoz bilan og'rigan

https://wordlyknowledge.uz/index.php/gpble
Qabul qilingan sana: 07.12.2025
Nashr etilgan sana: 27.01.2026

bemorlarni boshqarish bo‘yicha tibbiyot amaliyotchilari, rezidentlar va talabalar uchun muhim qo‘llanma sifatida xizmat qilishi mumkin.

**Kalit soz’lar:** Mukovitsidoz, kistali fibroz, CFTR geni, avtosomal retsessiv irsiylik, ter testi, bronxial tozalash terapiyasi, CFTR modulyatorlari, o‘pka transplantatsiyasi.

Mukovitsidoz (kistali fibroz) – CFTR genidagi mutatsiyalar natijasida rivojlanadigan, avtosomal retsessiv irsiy kasallik bo‘lib, asosan o‘pka va oshqozon-ichak tizimiga ta’sir etadi [1]. Kasallik ekzokrin bezlarining ishlashida nuqson bilan tavsiflanadi, natijada yo‘llarda qalin va yopishqoq shilimshiq to‘planadi. Kasallikning tarqalishi irqqa bog‘liq holda o‘zgaradi: Yevropa kelib chiqishiga ega bo‘lgan aholi orasida eng keng tarqalgan, har 2500-3000 yangi tug‘ilgan chaqaloqdan 1 tasida uchraydi [2].

Kasallikning kelib chiqishi 7-xromosomada joylashgan CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator) genidagi mutatsiyalar bilan bog‘liq. Bugungi kunga qadar ushbu gendan 2000 dan ortiq mutatsiya aniqlandi, ularning eng keng tarqalgani F508del (ΔF508) hisoblanadi, bu Yevropa kelib chiqishiga ega bemorlarning taxminan 70% da uchraydi [3]. CFTR oqsili membranadan xlorid ionlarining o‘tishini tartibga soluvchi kanal bo‘lib, uning faoliyati buzilganda ter, shilimshiq va boshqa sekretsiyalar tarkibidagi suv-tuz balansi o‘zgaradi, shilimshiq qalinlashadi.

Klinik Ko‘rinish va Diagnostika. Mukovitsidozning klinik ko‘rinishi juda xilma-xil bo‘lishi mumkin, bu bemorning yoshiga, kasallikning og‘irlik darajasiga va mutatsiyaning turiga bog‘liq.

Nafas o‘pka tizimining zararlanishi kasallikning asosiy va eng jiddiy jihati hisoblanadi. Qalin shilimshiq bronxial trubalarni to‘sib, surunkali yo‘tal, respirator infektsiyalarning tez-tez takrorlanishi (masalan, Pseudomonas aeruginosa va Staphylococcus aureus bilan) va asta-sekin o‘pka funksiyasining yomonlashishiga

https://wordlyknowledge.uz/index.php/gpble
Qabul qilingan sana: 07.12.2025
Nashr etilgan sana: 27.01.2026

olib keladi [4]. Vaqt o‘tishi bilan bu o‘zgarishlar o‘pkaning doimiy shikastlanishi (fibroz) va nafas yetishmovchiligiga sabab bo‘lishi mumkin.

Oshqozon-ichak tizimining zararlanishi ko‘pincha oshqozon osti bezining yetishmovchiligi bilan bog‘liq, bu esa yog‘larning hazm bo‘lishi va so‘rilishining buzilishiga, steatoreya (yog‘li najas), vazn yo‘qotish va vitamin yetishmovchiligiga (ayniqsa, A, D, E, K vitaminlari) olib keladi [1].

Diagnostika bir necha usullarni o‘z ichiga oladi:

- Yangi tug‘ilgan chaqaloqlarni skrining qilish: Ko‘pchilik rivojlangan mamlakatlarda, shu jumladan Yevropa Ittifoqida, yangi tug‘ilgan chaqaloqlarga majburiy skrining amalga oshiriladi. Bunda qondagi immunoreaktiv tripsinogen (IRT) darajasini o‘lchash, keyin esa genetik test o‘tkaziladi [5].
- Ter testi (pilokarpinli iontoforez): Terdagi xlorid ionlari konsentratsiyasini o‘lchash – diagnostikaning "oltin standarti" hisoblanadi. 60 mmol/L dan ortiq konsentratsiya mukovitsidozni tasdiqlaydi [2].
- Genetik test: CFTR genidagi mutatsiyalarni aniq aniqlash, shuningdek, oilaviy reja tuzish va chorani aniqlash uchun muhim ahamiyatga ega.

Davolash Strategiyalari. Zamonaviy mukovitsidoz davosi ko‘p tarmoqli yondashuvni talab qiladi va quyidagilardan iborat:

1. Nafas yo‘llarini tozalash terapiyasi (Fizioterapiya): Bu bemorlarning kunlik parvarishi muhim qismi hisoblanadi. Postural drenaj, maxsus ekspirator vositalar (masalan, oscillating PEP terapiyasi) yordamida bronxlardagi yopishqoq shilimshiqni chiqarib tashlash maqsad qilinadi. Nemis klinikalarida o‘tkazilgan tadqiqot shuni ko‘rsatdiki, muntazam fizioterapiya o‘tkazgan bemorlarda o‘pka funksiyasining pasayish sur’ati sekinlashgan va kasalxonaga yotqizishlar soni kamaygan [6].

2. Farmakoterapiya:

- Antibiotiklar: Respirator infektsiyalarni davolash va oldini olish uchun, ko‘pincha inhalyatsion shaklda (masalan, tobramitsin, aztreonam) qo‘llaniladi.

https://wordlyknowledge.uz/index.php/gpble
Qabul qilingan sana: 07.12.2025
Nashr etilgan sana: 27.01.2026

- Mukolitiklar: Shilimshiqni suyultirish uchun (masalan, rekombinant deoksiribonukleaza – dornaza alfa).
- Bronxodilatatorlar.
- CFTR modulyatorlari: Bu yangi dori guruhi kasallikning molekulyar sababiga ta’sir etadi. Ular CFTR oqsilining ishlashini turli darajada tiklaydi. Ivakaftor (Kalydeko®) kabi preparatlar aniq mutatsiyalari bo‘lgan bemorlarda o‘pka funksiyasini sezilarli darajada yaxshilaydi va vazn oshishiga yordam beradi [3].

Yevropa dori agentligi (EMA) bunday ko‘plab dorilarni tasdiqlagan.

3. Oziqlantirish va dietoterapiya: Yuqori kaloriyali dieta, yog‘da eriuvchan vitaminlarning qo‘shimchasi va oshqozon osti bezi ferment preparatlari ovqat hazm qilishni yaxshilash va yaxshi tana vaznini saqlash uchun zarur [1].

4. O‘pka transplantatsiyasi: O‘pka funksiyasi jiddiy darajada pasaygan bemorlar uchun yakuniy davolash usuli hisoblanadi. Evropa o‘pka transplantatsiyasi registri ma’lumotlariga ko‘ra, mukovitsidoz bilan og‘rigan bemorlarda transplantatsiyadan keyin 5 yillik omon qolish darajasi 60% dan yuqori [7].

Prognoz va Kelajakdagi Istiqbollar. So‘nggi 30 yil ichida mukovitsidoz bilan og‘rigan bemorlarning o‘rtacha umr ko‘rish davomiyligi sezilarli darajada oshdi. Yevropada yangi tug‘ilgan bemorlarning yarmidan ko‘pi endi 40 yosh va undan yuqori yoshga qadar yashashi kutilmoqda [8]. Bu yutuqlar erta diagnostika, infeksiyalarni yaxshiroq boshqarish, ko‘p tarmoqli terapiya va ayniqsa, CFTR modulyatorlari kabi yangi davolash usullari tufayli erishildi.

Shunga qaramay, jamoatchilik ongini oshirish, erta tashxis va innovatsion davolash usullariga barqaror kirish imkoniyatini ta’minlash bo‘yicha qiyinchiliklar saqlanib qolmoqda. Kelajakdagi tadqiqotlar gen terapiyasi va aniqroq shaxsiylashtirilgan davolash usullariga qaratilgan.

Xulosa qilib shuni aytganda, Mukovitsidoz – hayot davom etadigan murakkab kasallik bo‘lib, uni boshqarishda ko‘p tarmoqli yondashuv talab etiladi. Zamonaviy tibbiyot yordamida bemorlarning hayot sifatini sezilarli darajada

https://wordlyknowledge.uz/index.php/gpble
Qabul qilingan sana: 07.12.2025
Nashr etilgan sana: 27.01.2026

yaxshilash va umr ko‘rish davomiyligini oshirish mumkin. Davolashda muntazam monitoring, individual yondashuv va o‘ziga xos mutatsiyalarga yo‘naltirilgan yangi dorilardan foydalanish asosiy o‘rin tutadi. Ushbu sohada ilmiy tadqiqotlarning rivojlanishi bemorlar uchun yanada yorqinroq istiqbollar vada qilmoqda.

## ADABIYOTLAR RO‘YXATI

1. Elborn, J.S. (2016). Cystic fibrosis. The Lancet, 388(10059), 2519-2531. (Tadqiqot mukovitsidozning hozirgi holati va klinik ko‘rinishini keng qamrovli sharhlaydi).

2. Farrell, P.M., White, T.B., Ren, C.L., Hempstead, S.E., Accurso, F., Derichs, N., ... & Rosenfeld, M. (2017). Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. The Journal of Pediatrics, 181S, S4-S15.e1. (Kasallikni tashxislash bo‘yicha yangilangan konsensus ko‘rsatmalari).

3. De Boeck, K., & Amaral, M.D. (2016). Progress in therapies for cystic fibrosis. The Lancet Respiratory Medicine, 4(8), 662-674. (CFTR modulyatorlari kabi zamonaviy davolash usullari haqida chuqur maqola).

4. Gibson, R.L., Burns, J.L., & Ramsey, B.W. (2003). Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, 168(8), 918-951. (Mukovitsidozdagi o‘pka infektsiyalarining patofiziologiyasi va boshqaruvi haqida klassik asar).

5. Sommerburg, O., Hammermann, J., Lindner, M., Stahl, M., Muckenthaler, M., Kohlmueller, D., ... & Mall, M.A. (2015). Five years of experience with biochemical and molecular genetic screening for cystic fibrosis in Germany. Pediatric Pulmonology, 50(7), 655-664. (Germaniyada skrining dasturi natijalari haqida tadqiqot).

6. Main, E., & Prasad, A. (2021). Physiotherapy in cystic fibrosis: Beyond the traditional. Journal of Cystic Fibrosis, 20, S119-S124. (Fizioterapiyaning zamonaviy usullari va ularning samaradorligi).

https://wordlyknowledge.uz/index.php/gpble
Qabul qilingan sana: 07.12.2025
Nashr etilgan sana: 27.01.2026

7. European Lung Transplant Registry (ELTR) 2022 Annual Report. (Statistik ma'lumotlar o'pka transplantatsiyasi natijalari haqida).

8. Burgel, P.R., Bellis, G., Olesen, H.V., Viviani, L., Zolin, A., Blasi, F., & Elborn, J.S. (2015). Future trends in cystic fibrosis demography in 34 European countries. European Respiratory Journal, 46(1), 133-141. (34 ta Yevropa mamlakatida mukovitsidoz demografiyasining kelajakdagi tendentsiyalari haqida tahminlar).

9. Cutting, G. R. (2022). Cystic fibrosis genetics: From molecular understanding to clinical application. Nature Reviews Genetics, 23(1), 45–59.

10. O'Sullivan, B. P., & Freedman, S. D. (2020). Cystic fibrosis. Lancet, 395(10241), 1885–1898.

11. Sermet-Gaudelus, I., et al. (2020). Sweat testing and beyond. Pediatric Pulmonology, 55(11), 3017–3028.

12. Berkelhammer, C., et al. (2021). Advances in newborn screening. Journal of Cystic Fibrosis, 20(6), 1043–1050.

13. Ratjen, F., et al. (2022). Cystic fibrosis: Airway disease. Nature Reviews Disease Primers, 8(1), 22.

14. Shteinberg, M., et al. (2021). Cystic fibrosis. Lancet Respiratory Medicine, 9(4), 377–392.

15. Middleton, P. G., et al. (2019–2023). Elexacaftor–tezacaftor–ivacaftor therapy. NEJM, 381(19), 1809–1819.

16. Taylor-Cousar, J. L., et al. (2021). Long-term safety and efficacy of CFTR modulators. AJRCCM, 204(2), 171–182.

17. Turck, D., et al. (2021). ESPGHAN guidelines for nutrition. JPGN, 72(4), 597–606.

18. Schwarzenberg, S. J., et al. (2022). Pancreatic disease in cystic fibrosis. Gastroenterology, 162(2), 511–526.

19. Hayes, D., et al. (2022). Lung transplantation update. JHLT, 41(10), 1347–1360.

20. ELTR 2023 Report.