

MSS-NİN PERİNATAL PATOLOJİYASI

Azərbaycan Tibb Universiteti

Nevrologiya kafedrası

Dosent M.M.Məmmədova



Perinatal dövr

hamiləliyin 28-ci
həftəsindən başlayaraq
yenidoğulmuşun həyatının
7-ci gününədək olan
dövrü əhatə edir.

Perinatal dövr 3 mərhələyə bölünür :

1. **Gec antenatal dövr** - hamiləliyin 28-ci həftəsindən 40-cı həftəsinə qədər
2. **Intranatal dövr** - doğuşun başlanması ilə dölün doğulması arasındakı dövr
3. **Erkən neonatal dövr** - döl doğulan andan 7 günlüyə qədər olan dövr

Sinir sisteminin perinatal patologiyası özündə müxtəlif patoloji vəziyyətləri birləşdirir.

Bu vəziyyətlər zərərli faktorların dölə antenatal Perinatal və həyatın ilk günlərində təsir edir.



PATOLOJİ FAKTORLAR AŞAĞIDAKILAR OLA BİLƏR:

-ananın hamiləlik vaxtı olan somatik xəstəlikləri

-hamiləlik toksikozları

-infeksiya

-intoksikasiya

-anada anemiya

-maddələr mübadiləsi pozğunluqları

-immunopatoloji vəziyyətlər

-akuşer patologiya (dar çanaq, uzanmış və ya sürətli doğuşlar, dölyanı suların axması, ciftin vaxtından qabaq qopması, göbək ciyəsinin dolanması, akuşer müdaxilə-travma)

-genetik faktorlar və s.

Etiologiyadan asılı olaraq MSS-nin zədələnməsi aşağıdakı qruplara bölünür:

1.MSS-nin hipoksik zədələnməsi:

- serebral işemiya
- hipoksik genezli kəllədaxili qansızma
- Müştərək(işemik-hemmoragik zədələnmə)

2.MSS-nin travmatik zədələnməsi

- kəllədaxili doğuş travması
- onurğa beynin doğuş travması
- periferik sinirlərin zədələnməsi

3.MSS-nin dismetobolik və toksikometobolik zədələnməsi (məs:nüvə sarılığı)

4.MSS-nin perinatal dövrdə infeksiyalar zamanı zədələnməsi(məs:TORCH sindrom)

Yenidoğulmuş və erkən yaşlı uşaqlarda MSS zədələnmələrinin kliniki təsnifatı

I. Zərərli faktorun təsir dövrünə görə:

1. PRENATAL

- EMBRIONAL

- ERKƏN FETAL (28 HƏFTƏYƏ QƏDƏR)

2. PERİNATAL

- ANTENATAL (GEC FETAL - 28 HƏFTƏDƏN SONRA)

- İNTRANATAL

- NEONATAL

II. Etiologiyasına görə :

- Hipoksiya (asfiksiya)
- Travma
- infeksiya
- intoksikasiya
- anadangəlmə metabolizm pozğunluqları
- xromosom abberasiyaları
- müəyyənləşdirilməmiş vəziyyətlər

III. Ensefalopatiyanın klinik forması (ağırlıq dərəcəsinə görə)

- 1. Yüngül forma-** hemolikvorodinamikanın qısa müddətli pozulması (dissirkulyasiya), geri qayıdan morfofunksional, adaptasion dəyişikliklər
- 2. Orta ağır forma-** ödemli və hemmoragik dəyişikliklər, funksional sistemlərin anadangəlmə çatışmazlığı, distrofik dəyişikliklər, ocaqlı qlioz, tək-tək leykomalyasiya
- 3. Ağır forma-** beyin ödemi, massiv qansızma, metobolizmin dərin pozğunluğu, kobud inkişaf qüsurları, degenerativ dəyişikliklər, atrofiya, qlioz, çoxsaylı leykomalyasiya

IV. DÖVRÜNƏ GÖRƏ:

1. KƏSKİN DÖVR - 7-10 GÜNDƏN
1 AYA QƏDƏR

2. YARIMKƏSKİN DÖVR (erkən bərpa dövrü) -
3 AYA QƏDƏR

3. GEC BƏRPA DÖVRÜ-4 AYDAN 1
YAŞ BƏZƏN 2 YAŞA QƏDƏR

V. Zədələnmənin səviyyəsi

-Beyin qişaları və likvor yolları

- beyin qabığı

- qabıqaltıstrukturlar

- sütun

- beyincik

- onurğa beyni

- periferik sinirlər

- müştərək formalar

VI. Klinik sindromlar

Kəskin dövrün sindromları:

1. Sinir reflektor oyanıqlıq
2. Ümumi süstlük
3. Hipertenzion
4. Hidrosefal
5. Qıcolma
6. Komatoz hal

Bərpa dövrün sindromları :

1. Astenonevrotik

2. Vegetativ-visseral disfunksiya

3. Hərəkəti pozğunluqlar

4. Episindrom

5. Hidrosefal

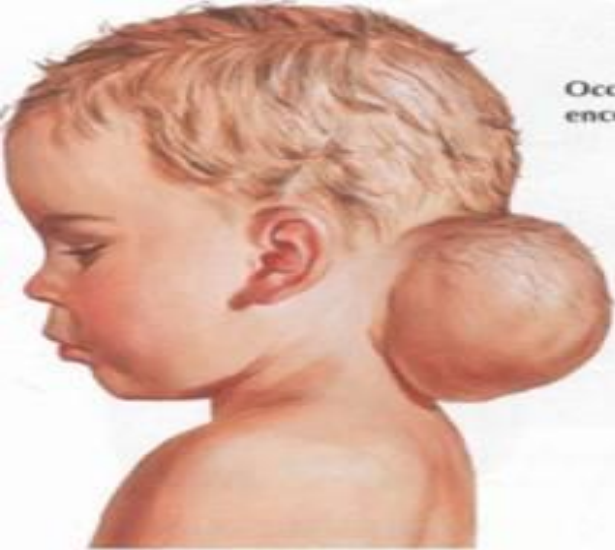
6. Psixomotor və danışıqözü pozğunluqlar

- Statik motor funksiya pozğunluqlarının üstünlüyü ilə

- Psixikanın pozulmasının üstünlüyü ilə

Mümkün nəticələr :

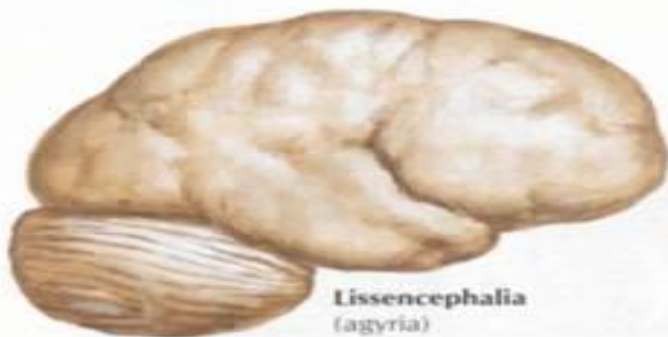
1. Sağalma
2. Psixofiziki və nitq inkişafının ləngiməsi
3. Ensefalopatiya əlamətləri
 - a) Yayılmış ocaqlı simptomlar
 - b) Mülayim (orta) dərəcədə kəllədaxili hipertenziya
 - c) Kompensasiya olmuş hidrocefaliya
 - d) asteno-nevrotik sindrom
 - e) psixopat, nevrozsayağı vəziyyət
4. Sinir sisteminin kobud üzvi, anadangəlmə hərəkəti, nitq, psixika pozğunluqları (oligofreniya), epilepsiya, proqressivləşən hidrocefaliya və s.



Occipital encephalocele



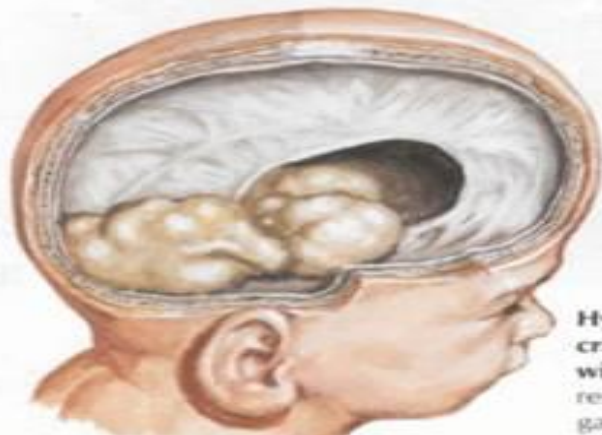
Frontal encephalocele



Lissencephalia (agyria)



Microgyria. Of occipital and posterior temporal lobes



Hydranencephaly cranial cavity filled with cystic sac. Only remnants of basal ganglia and posterior lobe



Anencephaly

UŞAQ
SEREBRAL
İFLİCİ

UŞAQ SEREBRAL İFLİCİ



Uşaq serebral iflici MSS-nin perinatal dövrdə zədələnməsi olub

progressivləşməyən hərəkəti və koordinasiya pozğunluğu, həmçinin görmə, eşitmə, nitq və psixikanın pozulma əlamətləri ilə xarakterizə olunur.

Əsas səbəbləri : 1. oksigen çatışmazlığı (hipoksiya, asfiksiya), 2. doğuş və sonrakı dövrdə (neonatal) baş beyin travmasıdır (qansızma, əzilmə).

Səbəblər və risk faktorları aşağıdakılardır

- erkən və gec hestozlar
- hamiləliyin pozulma təhlükəsi
- Ananın genetik və somatik xəstəlikləri (ürək - damar, endokrin, infeksiyon və s.)
 - Dölün beyin qan dövranının pozulması
 - Vaxtından qabaq doğulma
 - Az çəkili və ya iri döl
- Akuşer problemlər (dar çanaq, çanaq gəlişi və s.)
 - Doğuş travmaları
 - Rezus və qrup konflikt
 - Bətdaxili infeksiya
- Baş beynin toksiki zədələnməsi
- Baş beynin disgenezisi və s.

USI FORMALARI

1. SPASTİK TETRAPLEGİYA
2. SPASTİK DİPLEGİYA
3. HEMİPLEGİK FORMA
4. ATONİK-ASTATİK FORMA
5. HİPERKİNETİK FORMA

DÖVRLƏRİ

1. ERKƏN- 4-5 aya qədər
2. BAŞLANGIÇ REZİDUAL
- 6 aydan 3 yaşa qədər
3. GEC REZİDUAL -
3 yaşdan sonra

MÜALİCƏ

1. MASSAJ

2. MÜALİCƏVİ
GİMNASTİKA

3. LOQOPEDİK MƏŞQLƏR

TORCH sindrom

T - Toxoplasmosis - Toxoplasma gondii

O - Other infections

R - Rubella

C - Cytomegalovirus

H - Herpes simplex virus-2

Bətndaxili infeksiya simptomları

Microcephaly

Heart disease

Petechiae and
purpura



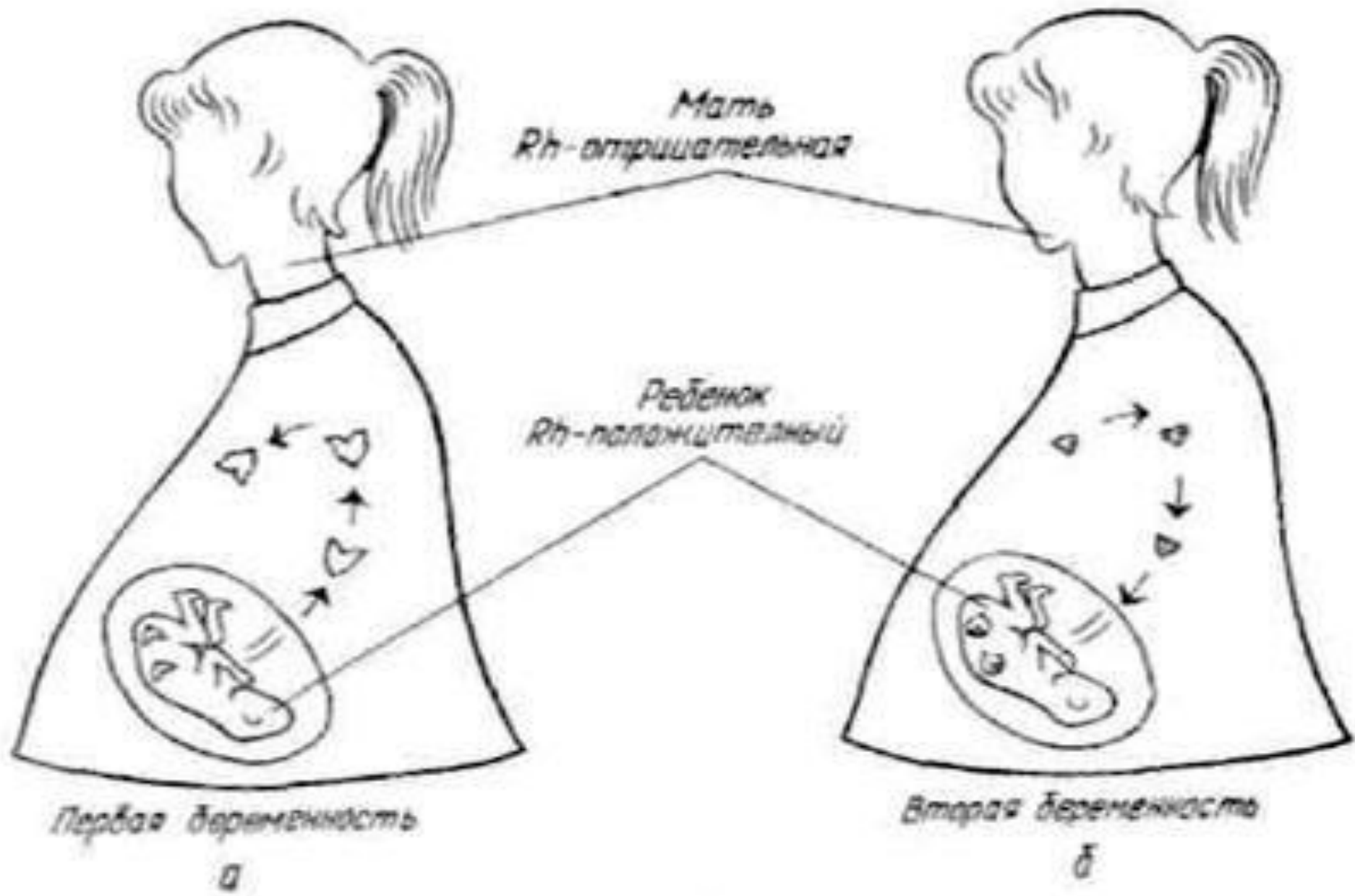
Eye anomalies may include cataracts, glaucoma, strabismus, nystagmus, microphthalmia, and iris dysplasia.

Yenidoğulmuşun hemolitik xəstəliyi - rezus və ABO qan qrupu sistemindəki izoimmun reaksiya nəticəsində baş verən hemolitik xəstəlikdir.

ABO sistemi üzrə konflikt ananın qanı O(I) uşaqda isə A(II) və ya B(III) qrup olduqda baş verir.

Rezus konflikt anada Rh(-) döldə isə Rh(+) qan qrupu olduqda baş verir.

Rezus(-) qan qrupu olan anada sensibilizasiya əvvəlki doğuş, abort, Rh(+) qan köçürülməsi zamanı olur.



⚬ Rh-антиген
 ⚭ анти-Rh-антитело

Patogenezi

Yenidoğulmuşun qanında Rh faktorun müsbət,anada isə bu qan faktorunun mənfi olması nəticəsində hemoliz baş verir.

Dölün qanındaki müsbət Rh antigenli eritrositlərin ana qanına keçməsi onda sensibilizasiyaya səbəb olur.Nəticədə

yaranan antitellər əks istiqamətdə dölün,yenidoğulmuşun qanına keçərək eritrositləri parçalayır , hemoliz baş verir.

Xəstəliyin ən çox rast gələn və ağır fəsadı bilirubin ensefalopatiyası - nüvə sarılığıdır.

Artan sərbəst (qeyri-düz) bilirubin müəyyən həddə çatdıqdan sonra HEB-i keçir və MSS-nə toksik təsir göstərir.

Kliniki olaraq bilirubin ensefalopatiyasının 4 fazası var:

1-ci faza bilirubin intoksikasiyanın başlanğıc dövrünə uyğundur. Əlamətləri: uşağın süstləşməsi, əmmədən imtina, fizioloji reflekslərin zəifləməsi, ürək ritminin pozulması, dispnoye və s.

2-ci faza nüvə sarılığına məxsus simptomlar olur: hiperesteziya, spastik opistotonus, boyun əzələlərinin gərginliyi, Qrefe, batan günəş simptomu, ətraflarda tremor və s.

3-cü faza spastik əlamətlər yox olur, "aldadıcı" yaxşılaşma olur.

4-cü fazada nevroloji fəsadların klinik formaları meydana çıxır: uşaq serebral iflici, parez, paralic, əqli gerilik, karlıq, atetoz və s.

MİKROSEFALIYA

Kəllə və beyin ölçülərinin inkişafın pozulması nəticəsində kiçilməsi olub, kliniki olaraq ağıl zəifliyi və nevroloji simptomlarla xarakterizə olunur.

Mikrosefaliya 1-cili və 2-cili olur.

Birincili Mikrosefaliyanın səbələri

1. İrsi

2. Xromosom pozğunluğu

a. Daun Sindromu

b. Edvard Sindromu və s.

3. İnfeksiyalar

4. Kimyəvi təsir

a. Dərmanlar

b. Metabolik pozuntu

İkincili Mikrocefaliyanın səbəbləri

1. Meningit ve ensefalit
2. Qidalanma çatışmazlığı
3. Hipertermiya(ilk 4-6 həftədə olan yüksək temperatur)
4. Hipoksik-işemik ensefalopatiya

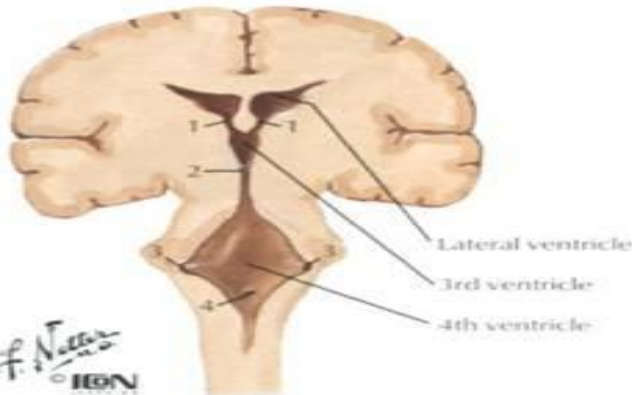
HIDROSEFALIYA



Advanced hydrocephalus.
Clinical appearance in

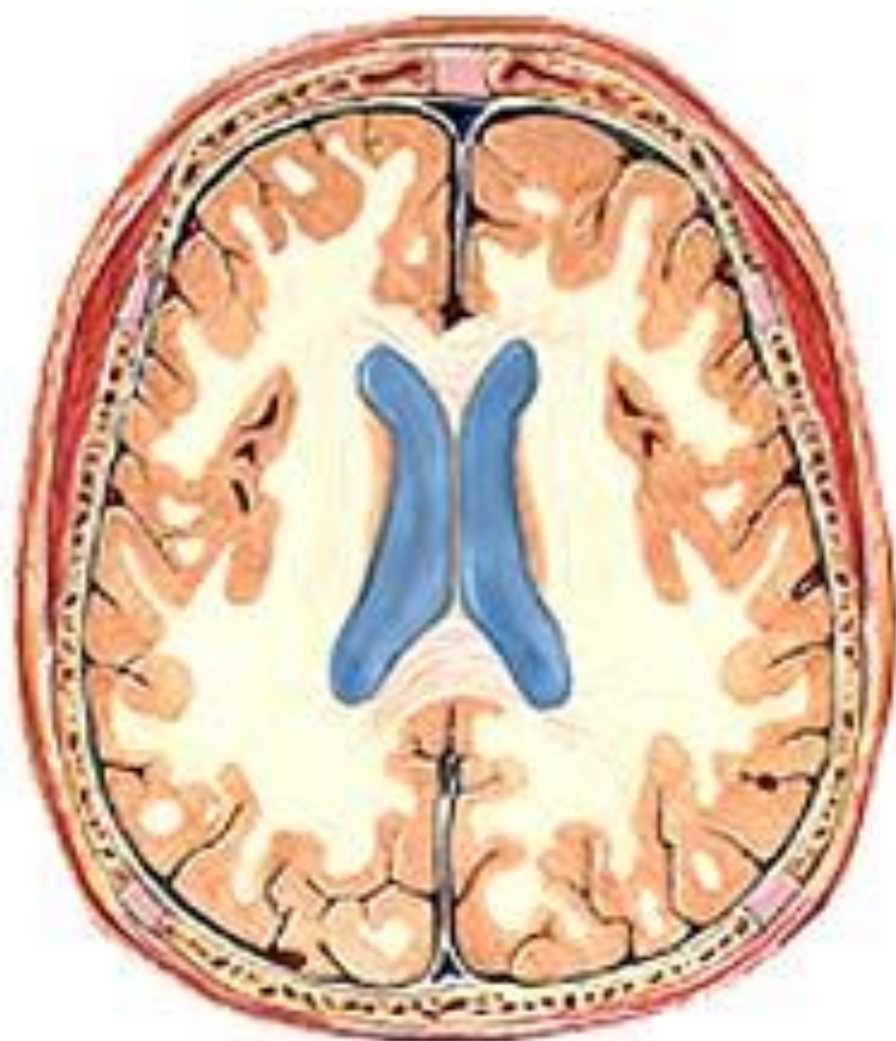
Potential lesion sites in obstructive hydrocephalus

1. Interventricular foramina (of Monro)
2. Cerebral aqueduct (of Sylvius)
3. Lateral apertures (of Luschka)
4. Median aperture (of Magendie)

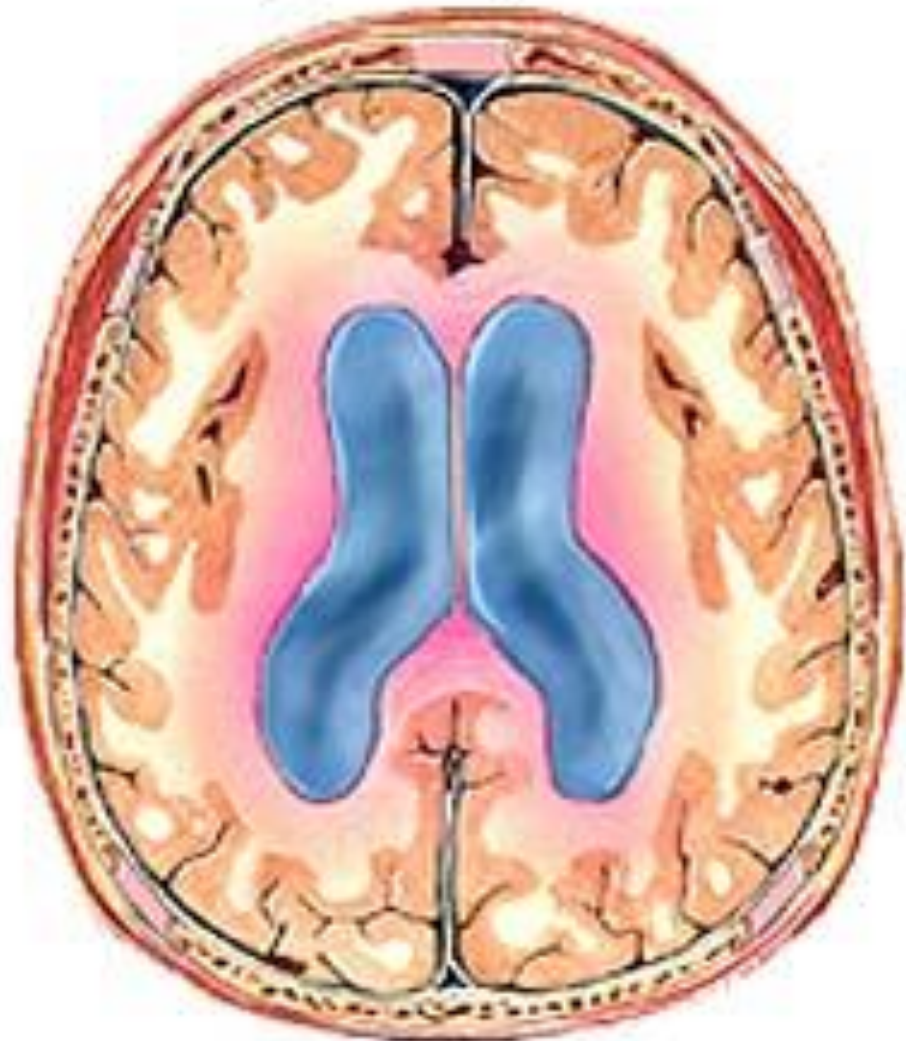


Section through brain. Showing marked dilation of lateral and 3rd ventricles

Normal



Hydrocephalic



Hidrocefaliya beyin mədəciklərində serebrospinal mayenin (likvor) normadan artıq həcmdə toplanması səbəbindən baş verir.

Bu hal mədəciklərin genişlənməsinə və sonradan isə beynin inkişaf patologiyalarına gətirib çıxarır.

Hidrocefaliya **anadangəlmə** və **qazanılma** olur.

Ana bətnində olarkən əmələ gələn **anadangəlmə hidrocefaliyanın** səbəbləri müxtəlif infeksiyalar (sitomeqalovirus, sifilis, toksoplazmoz, kəskin virus infeksiyaları, məxmərək və s.), eləcə də beyinin inkişaf qüsurlarıdır. Ağır doğuş travması zamanı mədəciklərarası sahədə baş verə bilən qansızmalar da anadangəlmə hidrocefaliyaya səbəb ola bilər.

Qazanılmış hidrocefaliya uşağın keçirdiyi iltihabi infeksiyalar və baş beynin xəstəlikləri nəticəsində əmələ gələ bilər.