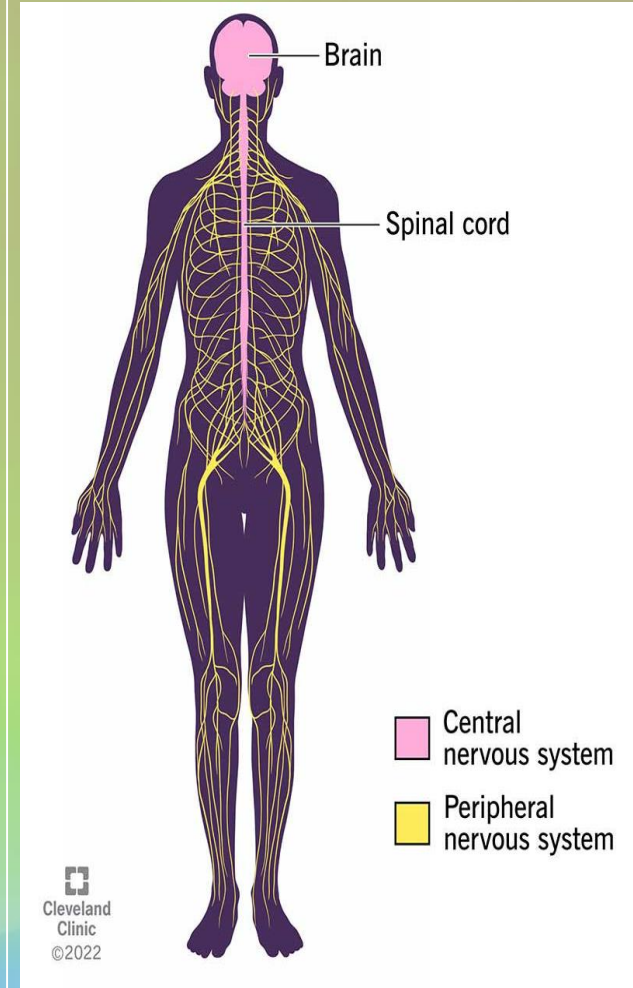
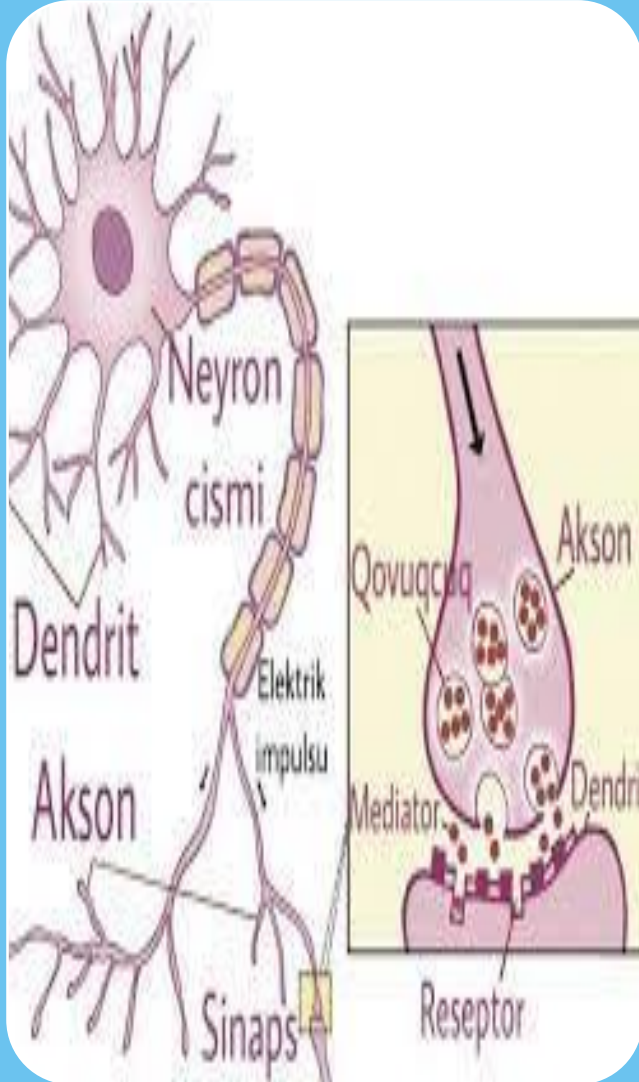


# MƏRKƏZİ SİNİR SİSTEMİNİN İLTİHABİ VƏ NEYRODEGENERATİV XƏSTƏLİKLƏRİ

Patoloji fiziologiya kafedrası



# SİNİR HÜCEYRƏLƏRİNİN PATOLOGİYASI



- *neyronların oyanma qabiliyyətinin pozulması*
- *impulsların sinir lifi boyunca nəql edilməsinin pozulması*
- *impulsların bir neyrondan başqa neyrona və ya işçi orqana ötürülməsinin pozulması*
- *aksoplazmatik cərəyanın pozulması*

# Mərkəzi sinir sisteminin xəstəliklərində ən çox istifadə olunan diaqnostika üsulları

- CT – kompüter tomoqrafiya
- MRT – maqnit rezonans tomoqrafiya
- EEG – elektroencefalografiya
- PET – pozitron emission tomoqrafiya
- Arterioqrafiya (angioqrafiya)
- Beyin-onuröa beyni mayesinin müayinəsi
- Qan analizi:

*qanın ümumi analizi*

*iltihab və autoimmunitet testləri*

*infeksiyaların təyini testləri*

# Mərkəzi sinir sisteminin iltihabi xəstəlikləri

## İnfeksiyon amilin kəllə daxilinə keçmə yolları

*arterial qan vasitəsi ilə;*

*retroqrad yolla (venoz sinuslara);*

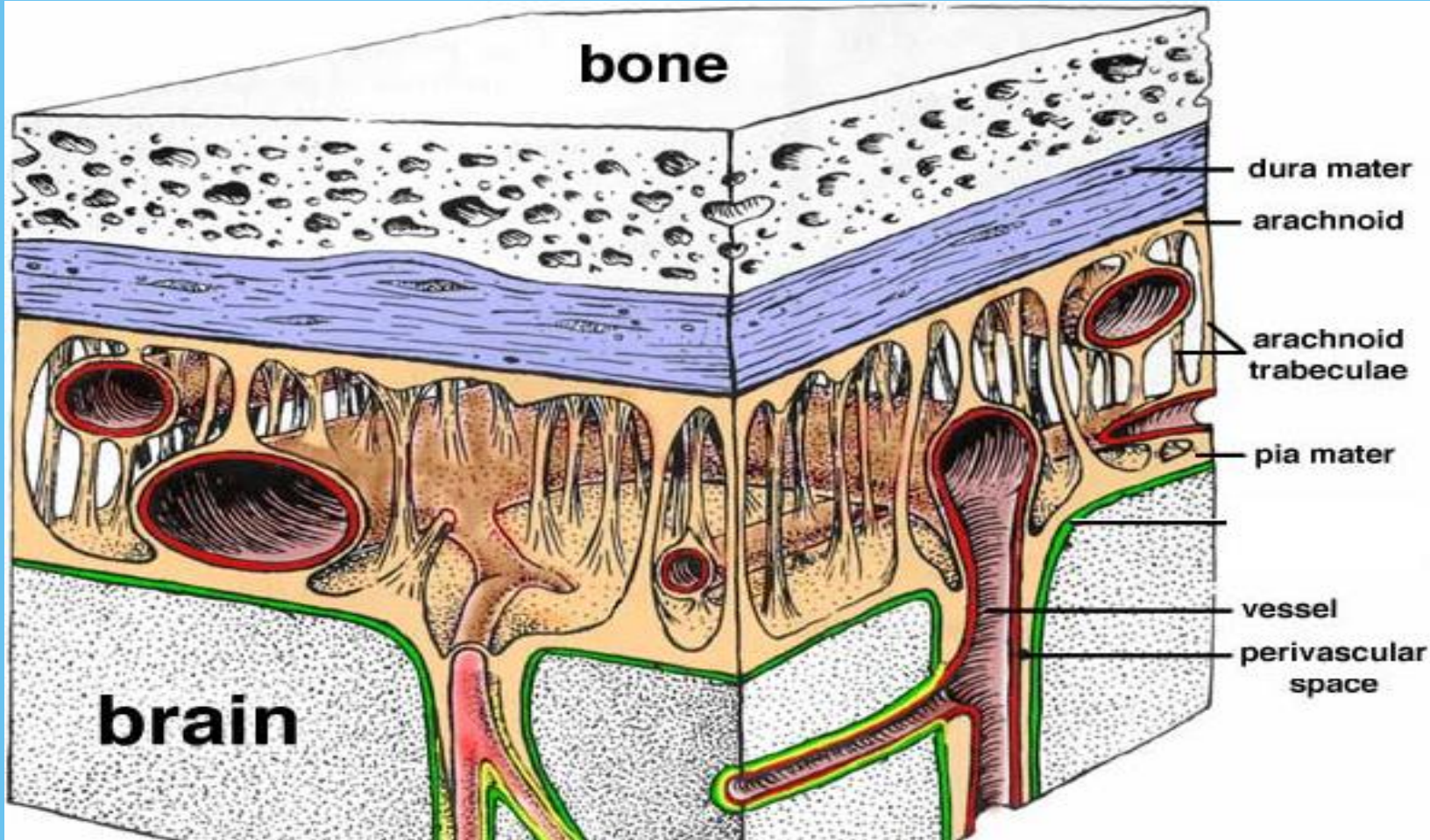
*birbaşa kəllə daxilinə (travmalar zamanı);*

*yatrogen yolla (onurğa beyninin punksiyası zamanı);*

*infeksiyalaşmış dişlərdən, göz orbitindən, burunətrafi ciblərdən;*

*periferik sinirlər vasitəsi ilə.*

# Beyin qişalarının quruluşu



# Meningitlər

**Meningit** *tunica arachnoidea-nın və pia mater-in (leptomeninges –in)* iltihabıdır

**Meningoensefalit** iltihabi prosesin beyinə yayılmasıdır

**Meningit və meningoensefalitlərin formaları:**

**Qeyri-infeksion meningit və meningoensefalitlər** infeksiya amil olmadan yaranır (məsələn, metastatik xərçəng hüceyrələrinin subaraxnoidal boşluğa yayılması və s. zamanı)

**İnfeksion meningit və meningoensefalitlər**

# İnfeksiyon meningitlərin növləri

- *kəskin piogen* (adətən bakterial);
- *kəskin aseptik* (adətən viral);
- *xronik* (adətən vərəm, spiroxeta və ya göbələk mənşəli).

# Kəskin piogen meningit (bakterial meningit)

## Törədiciləri:

*Escherichia coli* , *B qrupu streptokoklar*, *Neisseria meningitidis*, *Streptococcus pneumoniae* , *Listeria monocytogenes*

## Əlamətləri

*İnfeksiyon prosesin tipik əlamətləri ilə yanaşı, meningeal qıcıqlanma və nevroloji pozulma əlamətləri: baş ağrısı, şüurun qaralması, fotofobiya, boyun əzələlərin rigidliy və s. kimi simptomlar müşahidə olunur.*

## Ağırlaşmaları

Leptomeningeal fibroz, hidrosefaliya, adheziv araxnoidit

## Laborator göstəricilər

**Qan:** *Kəskin bakterial infeksiyanın ümumi əlamətləri (neytrofil leykositoz, EÇS-in artması, C-reaktiv zülal), törədici bakteriyanın aşkarlanması*

**Likvor:** *Rənginin bulanıq olması, zülalın çoxalması, qlükazanın azalması, neytrofil pleositoz (1 ml-də 90 minə qədər neytrofil), yaxmada törədici bakteriyanın tapılması*



# *Kəskin aseptik meningit (viral meningit)*

- **Törədiciləri:** *Adətən tapilmir*
- **Əlamətləri:** *Xəstəliyin nisbətən kəskin başlanması, meningeal sindrom, şüurun qaralması və kəskin viral infeksiyanın ümumi əlamətləri*
- **Laborator göstəricilər**
  - Qan:** *Limfositoz, monositoz*
  - Likvor:** *Limfositar pleositoz (likvorda hüceyrələrin çoxalması), zülal səviyyəsinin orta dərəcədə artması və demək olar ki, normal qlükoza konsentrasiyası*

# Xronik bakterial meninqoensefalitlər

## *Vərəm mənşəli meningitlər*

- **Törədicisi:** *Meninqokoklar*
- **Əlamətləri:** *Tuberkulomaların yaranması xəstəliyin simptomlarını beyinin həcmi prosesləri zamanı müşühidə olunan əlamətlərə bənzədir. baş ağrısı, ümumi yorğunluq, huşun qaralması, qusma və s.*
- **Ağırlaşmaları:** *Araxnoidal fibroz, hidrosefaliya və obliterasiya edici endarterit, serebral infarkt*
- **Laborator göstəricilər :**
  - Qan:** *Limfositoz və monositoz, meninqokokların aşkarlanması (Lateks-test üsulu ilə), törədicinin təmiz kulturasının alınması*
  - Likvor:** *Orta dərəcəli pleositoz (əsasən mononuklear hüceyrələr hesabına), zülal konsentrasiyasının əhəmiyyətli dərəcədə artması, qlükoza konsentrasiyasının normal və ya aşağı olması, meninqokokların aşkarlanması (Lateks-test üsulu ilə), törədicinin təmiz kulturasının alınması*

# Xronik bakterial meninqoensefalitlər

## Neyrosifilis

- **Törədicisi:** *Treponema pallidum*
- **Formaları:**
  - *meninqovascular neyrosifilis;*
  - *paretic neyrosifilis;*
  - *tabes dorsalis.*

# Neyrosifilisin formaları

- **Meninqovaskulyar neyrosifilis** *beyin əsasını əhatə edir, perivaskulyar iltihab və obliterasiyaedici endarterit inkişaf edə bilər.*
- **Paretik neyrosifilis** *spiroxetalar beyinə çatdıqda inkişaf edir, neyron itkisi, əqli və fiziki qabiliyyətin azalması, əhval-ruhiyyənin pisləşməsi, demensiyaya ilə müşahidə olunur.*
- **Tabes dorsalis** *onurğa beyində hissi köklərin zədələməsi nəticəsində inkişaf edir, proprioseptiv pozğunluqlar, ataksiya, ağrı hissənin itirilməsi, dəri və oynaqların zədələnməsi müşahidə olunur.*



- **Laborator göstəricilər**

*Qan: limfositoz, T. pallidum antigenləri əleyhinə anticisim*

*Likvor: Limfositar pleositoz, zülal konsentrasiyasının çoxalması, T. pallidum antigenləri əleyhinə anticisim*

# Parenximal infeksiyalar

## Xüsusiyyətləri:

- *bakterial infeksiyalar (meningitlə əlaqəli olmadıqda) lokal xarakter daşıyır (abseslər)*
- *viral infeksiyalar diffuz yayılmış olur*
- *törədici üçün spesifik olur*

# Beyin absesləri (bakterial infeksiyalar)

- **Əlamətləri:**

*Ocaqlı beyin simptomları müşahidə olunur*

*Kəllədaxili təzyiqin artması ilə bağlı ümumi əlamətlər qeyd olunur*

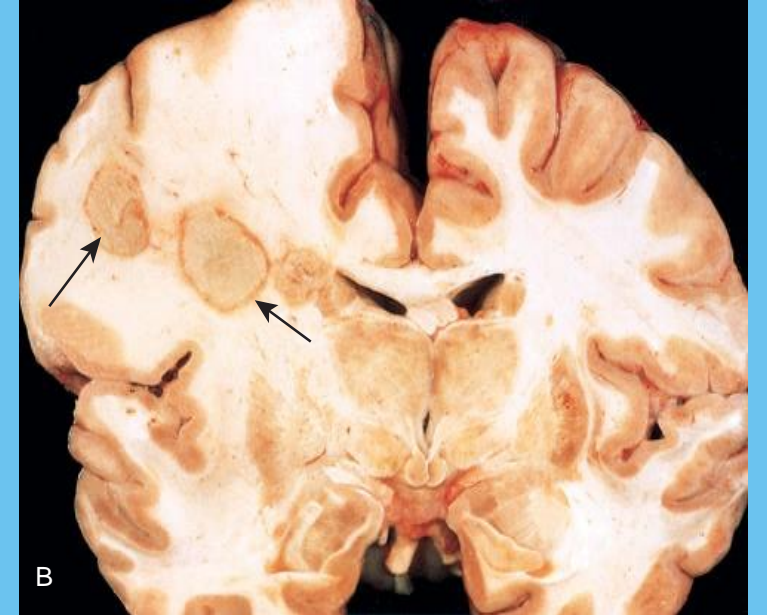
- **Ağırlaşmaları:**

*Kəllədaxili təzyiqin atması beyin yırtığının yaranmasına, absesin deşilməsi ventrikulit, meningit və venoz sinusların trombozuna səbəb ola bilər*

- **Laborator göstəricilər**

*Qan: Neyrofil leykositoz, EÇ-in artması, C-reaktiv zülal*

*Likvor: Yüksək spesifikliyə malik deyil. Pleositoz, qlükozanın konsentrasiyası normal və ya aşağı olması kimi əlamətlər müşahidə olunur, bakterioloji müayinə adətən nəticə vermir*



# Viral ensefalitlər

**Sinir toxumasına tropluq xüsusiyyətinə malik olan bəzi viruslar**

*Arboviruslar*

*Herpes virusları*

*Sitomeqalovirus*

*Poliomielit*

*Quduzluq virusu*

*İnsan İmmunçatışmazlığı Virusu (İİV)*

# Viral ensefalitlər

## *Arboviruslar*

- Tropik bölgələrdə təsadüf olunan epidemik ensefalitin törədicisidir.

- **Xəstəliyin əlamətləri:**

Ümumi nevroloji simptomlar: *(qıcolmalar, huşun qaralması, delirium və koma)*

Ocaqlı əlamətlər: *(reflekslərin asimetriyası, okulyar iflic)*

- **Laborator göstəricilər**

- **Qan:** *Virusun antijenlərinə qarşı anticisimlər tapılır (IgG titrinin artması əvvəllər keçirilmiş infeksiyanı, IgM titrinin artması isə hazırkı zamanda infeksiya olduğunu göstərir)*

- **Likvor:** *İlk günlərdə müşahidə olunan neytrofil pleositoz tezliklə limfositar pleositozla əvəz olunur, zülal konsentrasiyası yüksək, qlükoza konsentrasiyası isə normal olur.*



# Viral ensefalitlər

## *Herpes virusları*

- **HSV-1 virusu:**

*Alın və təpə payları prosesə cəlb olunduğu üçün xəstəlik əhval-ruhiyyənin dəyişməsi, yaddaş və davranış pozulmaları ilə özünü göstərir.*

- **HSV-2 virusu:**

*adətən meningit inkişaf edir*

aktiv birincili HSV genital infeksiyaları olan qadınların təbii yolla doğuşu zamanı dünyaya gələn yenidogoğulmuşlarda ağır ensefalit yarana bilər.

- **Laborator göstəricilər**

*Qan: Virusun antigenlərinə qarşı anticisimlər (IgG titrinin artması əvvəllər keçirilmiş infeksiyanı, IgM titrinin artması isə hazırkı zamanda infeksiya olduğunu göstərir)*

*Likvor: Limsasitar pleositoz, zülal konsentrasiyası yüksək, qlükoza konsentrasiyası isə normal olur.*

# Viral ensefalitlər

## *Sitomeqalovirus*

- **Xəstəliyin xüsusiyyətləri:**

*Döldə və immuniteti zəif olan insanlarda xəstəlik törədir*

*MSS-in bütün hüceyrələri (glial, ependima və endotel hüceyrələri, neyronlar) bu virusa həssasdır*

*Bətdaxili yoluxmalar periventrikulyar nekroza, daha sonra periventrikulyar kalsifikasiya və mikrosefaliyaya səbəb olur.*

*Yetkin şəxslər bu virusa yoluxduqda yarımkəskin ensefalit inkişaf edir və bu zaman da periventrikulyar bölgə daha ağır zədələnir.*

- **Laborator göstəricilər**

*Qan: Virusun antigenlərinə qarşı anticisimlər (IgG titrinin artması əvvəllər keçirilmiş infeksiyanı, İgM titrinin artması isə hazırkı zamanda infeksiya olduğunu göstərir)*

*Likvor: Limsasitar pleositoz, zülal konsentrasiyası yüksək, qlükoza konsentrasiyası isə normal olur.*

# Viral ensefalitlər

## *Poliomielit*



- **Törədicişi:**  
*Enterovirus*

- **Əlamətləri:**

*Onurğa beyni və beyin kötüyü zədələndərsə, paralitik poliomielit inkişaf edir. Bədənin müvafiq nahiyəsində əzələ atrofiyası, atoniya və hiporefleksiya ilə müşüiyət olunan iflic yaranır*

- **Ağırlaşmaları:**

*Tənəffüs əzələlərinin iflici nəticəsində ölüm baş verə bilər*

*Post-poliomielit sindrom (infeksiya aradan qalxdıqdan uzun müddət, bəzən 25-35 il sonra, əzələ kütləsinin azalması, progressivləşən əzələ zəifliyi və ağrı sindromu)*

- **Laborator göstəricilər**

*Qan: Virusun antigenlərinə qarşı anticisimlər (IgG titrinin artması əvvəllər keçirilmiş infeksiyanı, IgM titrinin artması isə hazırkı zamanda infeksiya olduğunu göstərir)*

*Likvor: Limsasitar pleositoz, zülal konsentrasiyası yüksək, qlükoza konsentrasiyası isə normal olur.*

# Viral ensefalitlər

## *Quduzluq virusu*

### **Törədici:**

*Quduzluq virusu (rabies virus)*

### **Əlamətləri:**

*Zəiflik, baş ağrısı və qızdırma, MSS-nin oyanma qabiliyyəti yüksəlməsi, əzələlərin reflektor yığılmaları və bu yığılmaların tədricən qıcolmalara keçməsi, udmanın çətinləşməsi, xəstəət hətta suyu udmaqdan qorxurlar (hidrofobiya).*

### **Ağırlaşmaları:**

*ensefalit, koma, tənəffüs mərkəzinin iflici*

### **Laborator göstəricilər**

*Qan: virusun antigenlərinə qarşı anticisimlər (IgG titrinin artması əvvəllər keçirilmiş infeksiyanı, İgM titrinin artması isə hazırkı zamanda infeksiya olduğunu göstərir)*

*Likvor: Limsasitar pleositoz, zülal konsentrasiyası yüksək, qlükoza konsentrasiyası isə normal olur.*

# Viral ensefalitlər

## *İnsan İmmunçatışmazlığı Virusunu (İİV)*

- **Törədicisi:**

*İnsan İmmunçatışmazlığı Virusunu (İİV)*

- **Əlamətləri:**

*aseptik meningit*

*sürətlə inkişaf edən koqnitiv pozulmalar,*

*beyin ödemi*

*MSS limfoması*

*oportunist infeksiyalar (toksoplazmoz və s.)*

Bu əlamətlər QİÇS zamanı effektiv anti-İİV terapiyasına gec başlandıqda inkişaf edir.

- **Laborator göstəricilər**

*Qan: Virusun antigenlərinə qarşı anticisimlər (IgG titrinin artması əvvəllər keçirilmiş infeksiyanı, IgM titrinin artması isə hazırkı zamanda infeksiya olduğunu göstərir)*

*Likvor: İİV virusu, limfositlər pleositoz, zülal konsentrasiyası yüksək, qlükoza konsentrasiyası isə normal olur.*

# Göbələk mənşəli meninqoensefalit

- **Törədici:**

*C.albicans, Mucor spp., A.fumigatus və C. Neoformans*

- **Formaları və əlamətləri:**

*Xronik meningit İİV infeksiyası və QİÇS fonunda inkişaf edən tipik opportunist infeksiyon xəstəlikdir. Bu xəstəlik 2 həftə ərzində sürətlə inkişaf edib ölümlə nəticələnə bilər, ya da tədricən bir neçə ay və ya il müddətində davam edə bilər.*

*Vaskulit bir qayda olaraq, göbələklərin birbaşa damar divarına invaziyası zamanı inkişaf edir. Damar mənfəzinin tutulması beyin infarktına səbəb olur*

*Parenximal zədələnmə MSS-in göbələk mənşəli xəstəliklərinin əksəriyyətində müşahidə olunur. Adətən granulomaların və ya abseslərin əmələ gəlməsi ilə nəticələnir.*

- **Laborator göstəricilər:**

*Qan: Törədici göbələyin tapılması*

*Likvor: Yüngül pleositoz, zülal konsentrasiyasının artması müşahidə olunur. Törədici göbələklər tapıla bilər.*

# Serebral toksoplazmoz

- **Törədici:**

*Toksoplazma gondii*

Xəstəlik immunsupressiyası olan yetkin şəxslərdə və ya aktiv infeksiyanı transplental yolla anadan almış yenidoğulmuşlarda inkişaf edə bilər

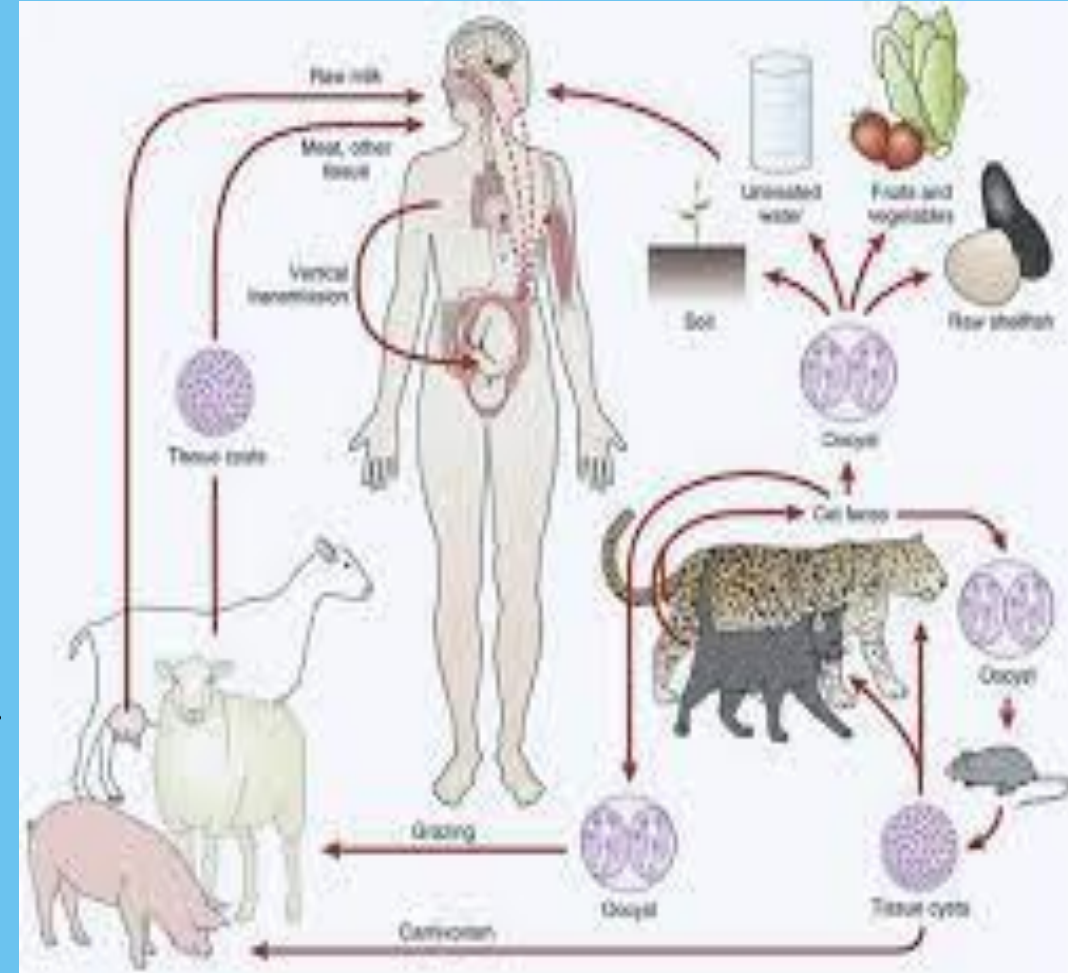
- **Əlamətləri:**

*Klassik triada – xorioretinit, hidrosefaliya və kəllədaxili kalsifikasiya inkişaf edir*

- **Laborator göstəricilər**

*Qan: Törədiciyə qarşı anticisimlər (IgG titrinin artması əvvəllər keçirilmiş infeksiyanı, IgM titrinin artması isə hazırkı zamanda infeksiya olduğunu göstərir)*

*Likvor: Törədiciyə qarşı anticisimlər*



# Sistiserkoz

- **Törədici:**

*Tenia solium*

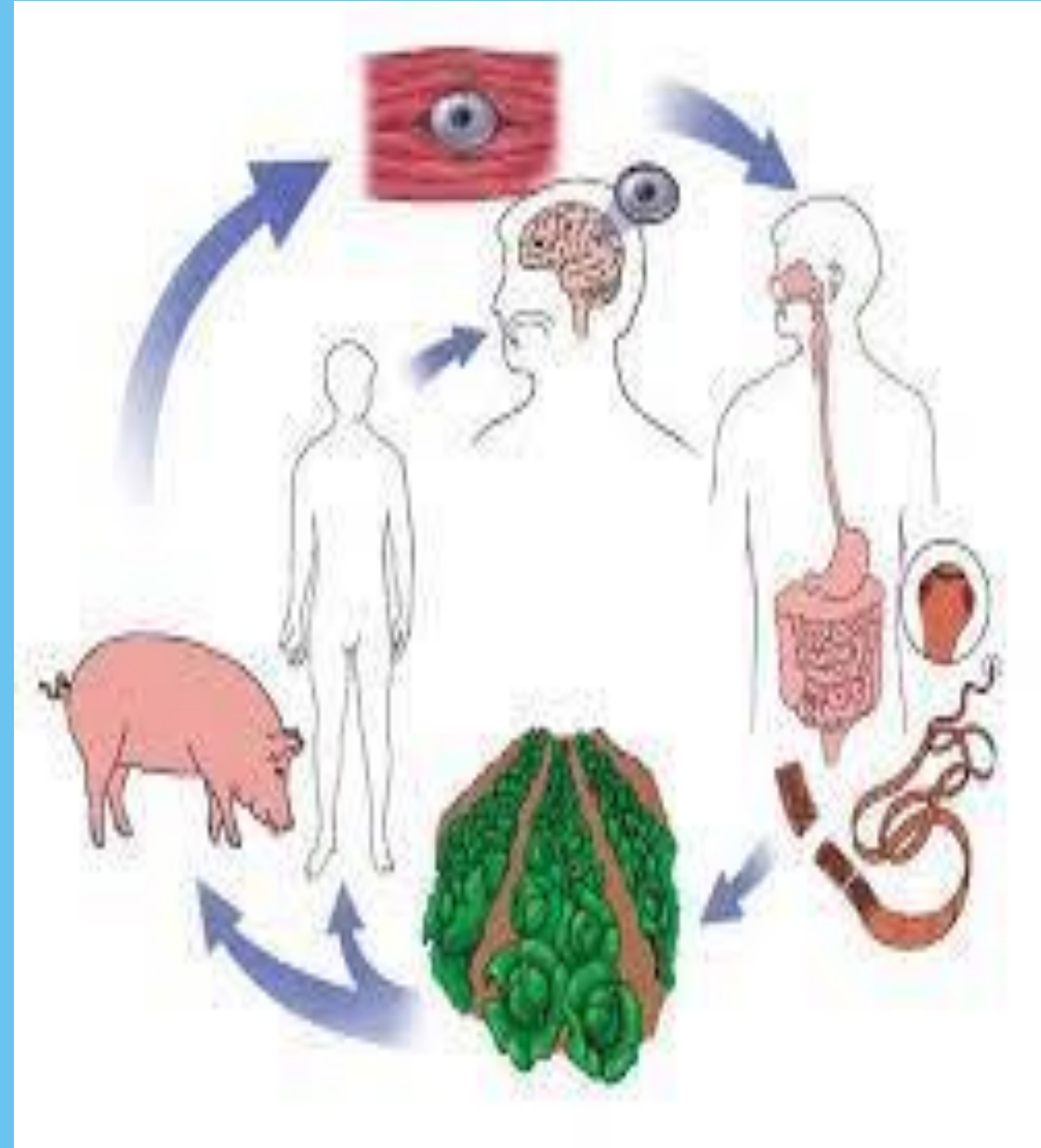
- **Əlamətləri:**

*Əgər parazitin süfrəsi mədə-bağırsaq traktından kənara çıxarsa, onlar sistlər əmələ gətirirlər. Sistlər beyində geniş sahədə zədələnmə törədir və bu, özünü tutmalarla göstərir. Simptomlar, müalicə nəticəsində *Tenia solium* öldükdən sonra da davam edir. Çünki parazitin ölümü beyində intensiv iltihabi reaksiyaya səbəb olur. Bu zaman ekssudatın tərkibi eozinofillərlə zəngin olur.*

- **Laborator göstəricilər**

*Qan: Törədiciyə qarşı anticisimlər*

*Likvor: Törədiciyə qarşı anticisimlər*





# Ameb mənşəli meninqoensefalit

- **Törədici:**

*Naegleria fowleri*

*Acanthamoeba*

- **Əlamətləri:**

*Naegleria fowleri* (durğun isti şirin su gölməçələrində yaşayır) qısa müddət ərzində ölümcül ensefalitə səbəb olur.

*Acanthamoeba*-nın müxtəlif növləri isə xronik qranulomatoz meningoensefalit törədir.

- **Laborator göstəricilər**

- *Qan: Törədici özünün tapılması, törədiciyə qarşı anticisimlərin aşkarlanması*

- *Likvor: Törədiciyə qarşı anticisimlər*

# Prion xəstəlikləri

- **Törədicisi:**

*prionlar (normal hüceyrə zülallarının dəyişilmiş anormal formaları)*

*Prion zülallarının yoluxucu təbiəti onların xəstə insan və heyvan orqanizmindən müxtəlif yollarla (nəcis, sidik, heyvanların əsasən, qoyun və maralların südü və s. vasitəsi ilə) ətraf mühitə və yenidən insanlara (qida, süd və s. vasitəsi ilə) keçmək qabiliyyətindən irəli gəlir.*

- **Formaları:**

*sporadik, ailəvi, yatrogen formalar*

- **Əlamətləri:**

*yaddaş və davranışda dəyişikliklər*

*sürətlə inkişaf edən demensiya*

*6-7 aya ölümlə nəticələnir*

- **Laborator göstəricilər**

*Qan: prion zülallarının tapılması*

*Likvor: pleositoz olmur, qlükoza səviyyəsi normal qalır, prion zülallararı tapılır*

# Mərkəzi sinir sisteminin neyrodegenerativ xəstəlikləri

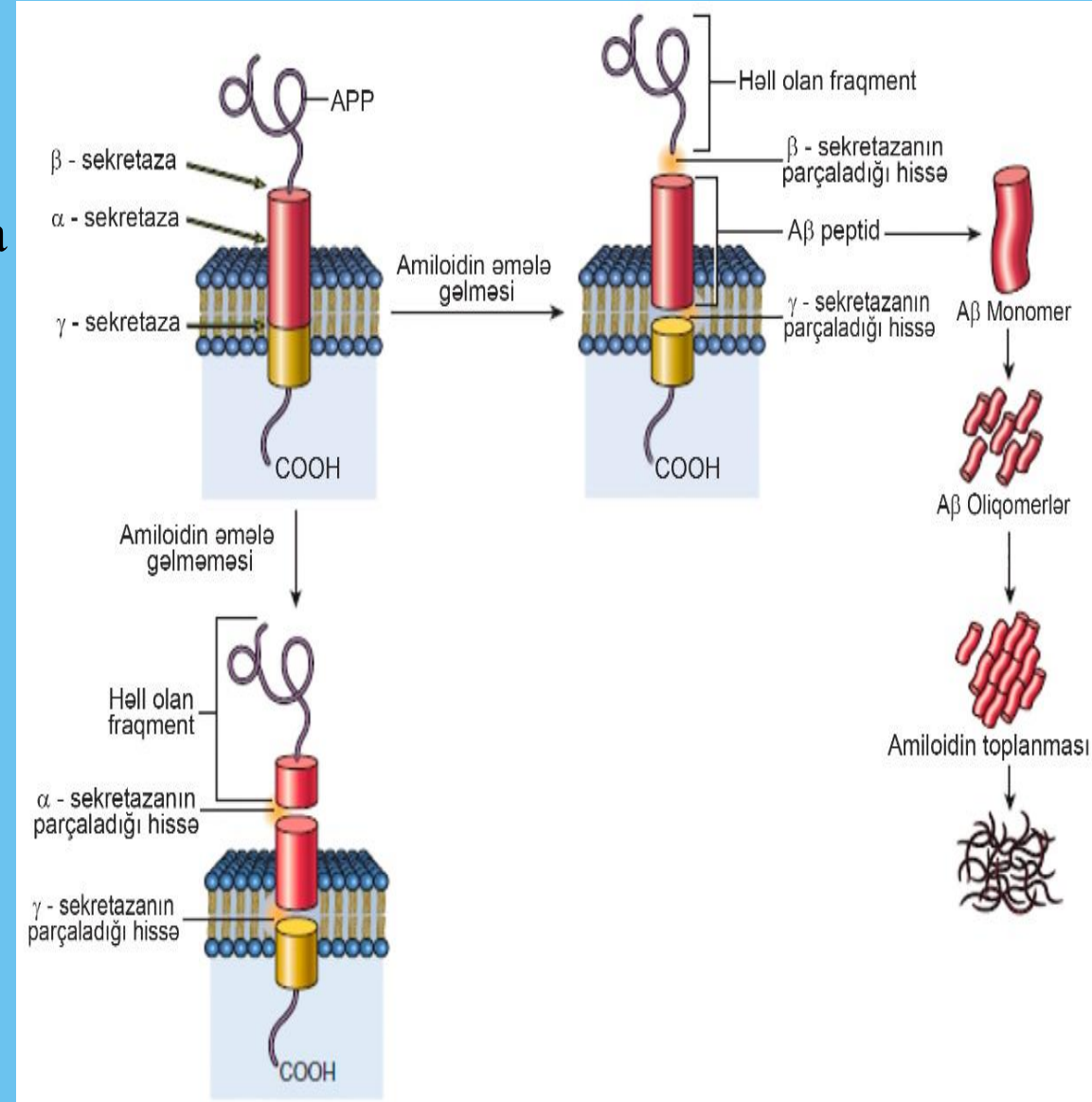
## Səciyyəvi xüsusiyyətlər

- *Heç bir toksik təsir və ya digər aydın nəzərə çarpan xarici etioloji amil tapılmır*
- *Neyronlar progressiv şəkildə itirilir*
- *Zədələnmiş neyronlarda toplanan zülal aqreqatları sağlam neyronlara yayıla bilir*
- *Hipokampusu və onunla əlaqəli qabıq nahiyələri əhatə edən xəstəliklər, daha çox yaddaş, davranış və nitq pozğunluqları da daxil olmaqla, koqnitiv dəyişikliklərlə səbəb olur.*
- *Bazal qanqlionlara təsir edən xəstəliklər hərəkəti pozulmalar şəklində təzahür edir.*
- *Beyinciyə təsir edən xəstəliklər spinoserebellar ataksiyalar ilə nəticələnir*
- *İmmun tənzimləmə mexanizmində iştirak edən genlərin bu xəstəliklərin də inkişafında əhəmiyyət daşıdığı aydınlaşdırılmışdır*

# Mərkəzi sinir sisteminin neyrodegenerativ xəstəlikləri

## Altsheymer xəstəliyi

- **Patogenezi**
- ***Aβ zülalının rolu.*** Transmembran zülal olan amiloid prekursor proteini (APP) iki yolla parçalanır. APP *α-sekretaza* və *γ-sekretaza* tərəfindən parçalanarsa patogen olmayan (həll olan) peptid yaranır. APP *β-sekretaza* və *γ-sekretaza* fermentləri tərəfindən parçalandıqda isə həll olmayan *Aβ zülalı* yaranır.
- ***Tau zülalının rolu.*** Tau zülalı normada aksonlarda olan mikroborucuqlar arasında əlaqə yaradır. Altsheymer xəstəliyi zamanı Tau yumaqları çoxalaraq, tədricən neyronların cisminə və dentritlərinə keçir. Burada onlar hiperfosforlaşır və mikroborucuqlara bağlanma qabiliyyətini itirir.
- ***İltihabın rolu.*** Neyronlarda *Aβ* və Tau aqreqatlarının toplanması iltihabın inkişafına səbəb olur.



# Mərkəzi sinir sisteminin neyrodegenerativ xəstəlikləri

## Altsheymer xəstəliyi

### **Klinik əlamətlər:**

10-15 il ərzində inkişaf etməsi

*yaddaşın pozulması*

*nitq pozulmaları*

*həyat boyu qazanılmış vərdişlərin itirilməsi*

*çanaq orqanlarının funksiyasına nəzarətin itirilməsi*

*müstəqil hərəkət etmək qabiliyyətinin itirilməsi*

Ölümün səbəbi, əksər hallarda, ikincili infeksiyanın (ilk növbədə pnevmoniyanın) qoşulması olur.

### **• Laborator göstəricilər:**

*Qan: Aβ və Tau zülallarının aşkarlanması, 21-ci cüt xromosomda presenilin-1 (APP-ni kodlaşdırır) və presenilin-2 (γ-sekretazanı kodlaşdırır) genlərinin mutasiyası*

*Lokvor: likvorun müayinəsinə ehtiyac olmur.*

# Mərkəzi sinir sisteminin neyrodegenerativ xəstəlikləri

## Parkinson xəstəliyi

- **Patogenezi:**

*mitoxondrial anormallıqlar,*

*autofagiya və lizosomal parçalanmada patologiyalar,*

*anormal zülalların və orqanellərin kənarlaşdırılması pozulması,*

*qara maddədə və baş beynin digər hüceyrələrində zülal aqreqatlarının  
(xüsusilə,  $\alpha$ -sinuklein zülalının) toplanması,*

*qara maddədən dofaminergik neyronların itirilməsi.*

# Mərkəzi sinir sisteminin neyrodegenerativ xəstəlikləri

## Parkinson xəstəliyi

- **Klinik xüsusiyyətləri:**

*10-15 il ərzində inkişafı,*

*hərəkəti pozulmalar (tremor, rigidlik, bradikineziya və qeyri-sabitlik),*

*tədricən tam hərəkəti məhdudlaşdırma,*

*proqressivləşən ağır zəifliyi.*

Ölüm, adətən aspirasiya pnevmoniyası və ya travmalar nəticəsində baş verir.



- **Laborator göstəriciləri:**

*Qan:  $\alpha$ -sinuklein zülalının tapılması*

*Likvor:  $\alpha$ -sinuklein zülalının tapılması*

# Mərkəzi sinir sisteminin neyrodegenerativ xəstəlikləri

## Hentinqton xəstəliyi

- **Patogenezi:**

*autosom dominant yolla ötürülür,*

*hentingtin proteinini kodlaşdıran gendə CAG trinukleotidlərinin təkrarlanması nəticəsində yaranır,*

*mutant zülallar iri nüvədaxili aqreqatlar yaradır.*

Bu aqreqatlar transkripsiya faktorlarının parçalayır, zülalların deqradasiya yollarını pozur, mitoxondrial disfunksiya törədir.

- **Klinika:**

*striatumun degenerasiyası ilə əlaqədar olan hərəkət pozulmaları (bədənin bütün hissələrinin qeyri-iradi hərəkətləri)*

*ətraflarda qıvrılma hərəkətləri*

*yaddaş və düşüncə pozulmaları, affekt halları, intihara*

*meyllik*

- **Laborator göstəricilər:**

*Qan: Mutant hentington zülalının tapılması,  
4-cü cüt xromosomda müvafiq mutasiya*

*Likvor: Mutant hentington zülalının tapılması*





# Mərkəzi sinir sisteminin neyrodegenerativ xəstəlikləri

## Amiotrofik yan skleroz

Amiotrofik yan skleroz beyin kötüyündə və onurğa beynində, həmçinin beyin qabığının hərəkət mərkəzlərində motoneyronların sklerozlaşması və ölümü nəticəsində inkişaf edir

- **Patogenezi:**

*autosomal dominant yolla ötürülür,*

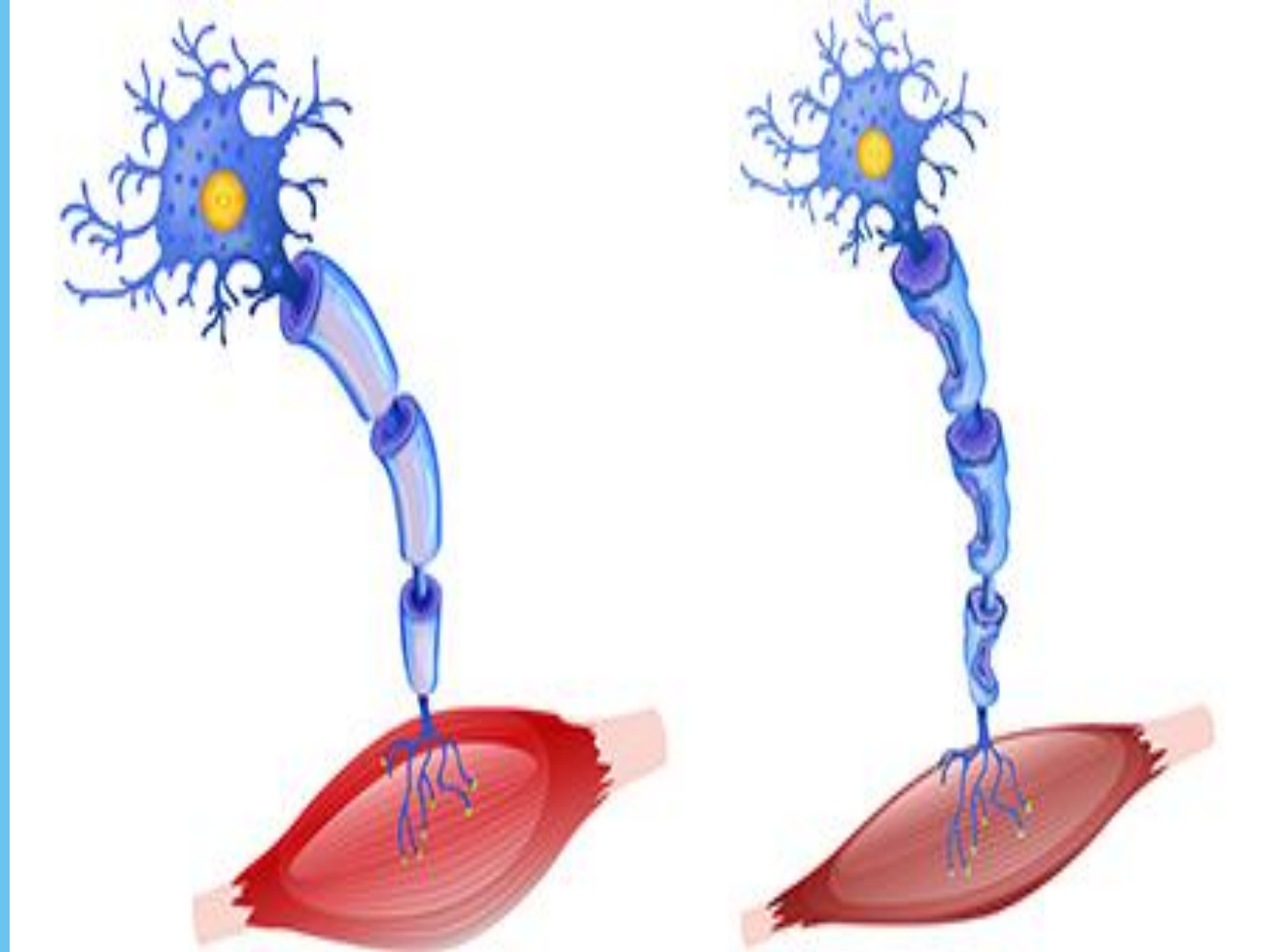
*SOD1 (superoksid dismutaza) genində (21-ci cüt xromosom) mutasiyalar baş verir,*

*anormal zülallar yığılır,*

*neyronların apoptotik ölümü baş verir.*

- *C9orf72 genində (9-cu cüt xromosom) mutasiya baş verir,*

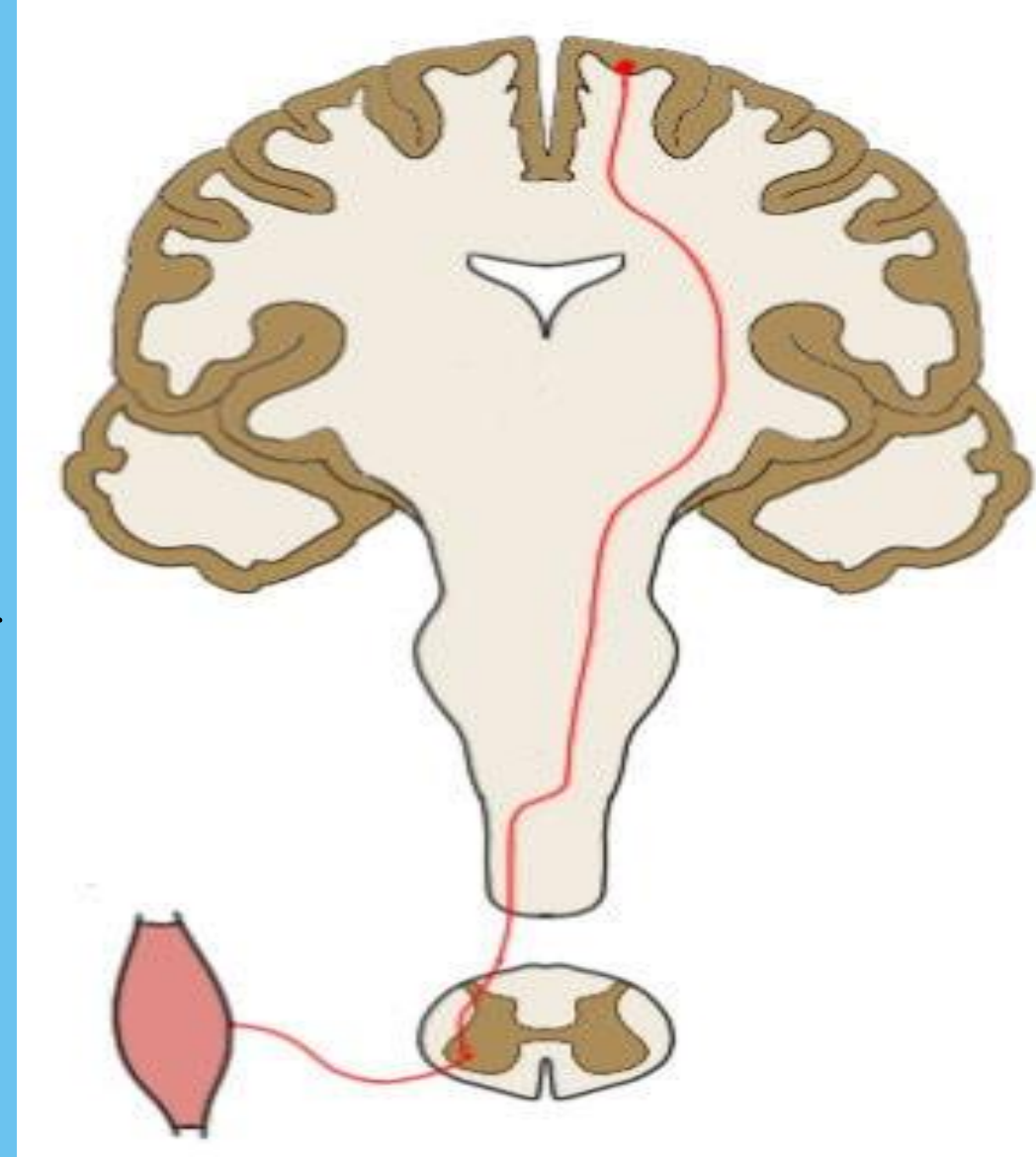
*RNT-bağlayıcı zülalların sintezi pozulur*



# Mərkəzi sinir sisteminin neyrodegenerativ xəstəlikləri

## Amiotrofik yan skleroz

- **Klinika:**
- **Aşağı (periferik) motoneyronların itirilməsi zamanı**  
*əzələ atrofiyası (amiotrofiya), atoniyası və reflekslərin itirilməsi (periferik parez və ya iflic)*
- **yuxarı (mərkəzi) motoneyronların itirilməsi zamanı**  
*hiperrefleksiya, əzələ tonusunun artması, patoloji reflekslərin yaranması (mərkəzi parez və ya iflic)*
- Mərkəzi neyronların itirilməsinin əlavə nəticəsi onurğa beyninin yan hissəsində kortikospinal yolların degenerasiyasıdır (“yan skleroz”). Hissiyat, adətən pozulmur, lakin koqnitiv pozulmalar mümkündür.
- **Laborator göstəricilər:**  
*Qan: 9-cu cüt xromosomda yerləşən C9orf72 genindəki və 21-ci cüt xromosomda yerləşən SOD1 (superoksid dismutaza) genindəki mutasiyalar*  
*Likvor: Likvorun müayinəsinə ehtiyac olmur*



# Mərkəzi sinir sisteminin neyrodegenerativ xəstəlikləri haqqında yekun fikirlər

- Bu xəstəliklərin klinik təzahürü beyinin hansı hissəsinin prosesə cəlb olunmasından asılıdır: Kortikal proseslər, adətən yaddaş pozulmaları, şəxsiyyət və kognitiv dəyişikliklər şəklində, bazal qanqlionlardada gedən degenerativ proseslər, adətən hərəkəti pozulmalar şəklində özünü göstərir.
- Bu xəstəliklər müvafiq zülalları kodlaşdıran və ya onların metabolizminə nəzarət edən genlərdəki mutasiyalarla əlaqəlidir.
- Demensiya ilə gedən xəstəliklər arasında Altsheymer xəstəliyi,
- hipokinetik hərəkəti pozulmalar arasında Parkinson xəstəliyi,
- motor neyronların zədələnməsi ilə gedən xəstəliklər arasında isə amiotrofik yan skleroz ən çox təsadüf edilən formaldır.