

neyro
elm 

NEYRO
JOURNAL

3rd edition

İnsult və onun xüsusiyyətləri

Günel Allahverdiyeva

Xəzər Universiteti, Bakı, Azərbaycan.

gunel.allahverdiyeva2005@gmail.com

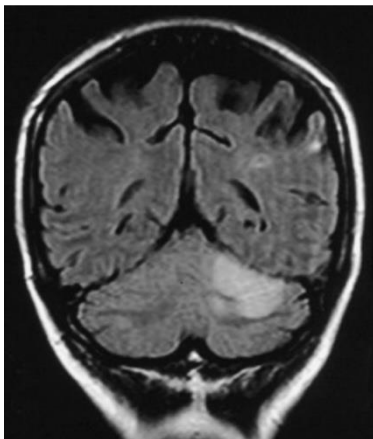
Açar sözlər:

İnsult, işemik insult, hemorragik insult, qanaxma

Giriş

İnsultun əlamətləri

İnsult və ya beyin infarktı başgicəllənmə, ürəkbulanma, qeyri-sabit yerləş, dizartriya və tez-tez kəskin baş ağrısı və şüurun progressiv pozulması ilə özünü göstərir. Nevroloji müayinədə ataksiya, dismetriya və nis-tagmus aşkar edilir. Qeyri-adi hal deyil ki, infarkt bölgəsində və ətrafında ödəm sürətlə posterior fossada həyati təhlükəsi olan kəllədaxili təzyiqin yüksəlməsinə səbəb olur. İnsultun tipik MR görüntüsü Şəkil 1-də təqdim olunur.



Şəkil 1. MRT ilə aşkar edilən sol beyincik yarımkürəsində kəskin infarkt.

İnsultun səbəbləri, risk faktorları və genetica

İnsult hər yaşda hər kəsin başına gələ bilər, lakin bir sıra şərtlər və həyat tərz faktorları insult riskini artırır. İnsult üçün risk faktorları dəyişdirilə bilən və dəyişdirilə bilməyən kimi təsnif edilə bilər:

Yaş, cins və irq/etnik mənsubiyyət həm işemik, həm də hemorragik insult üçün dəyişdirilə bilməyən risk faktorlarıdır. Qadınlarda, 50-55 yaşdan yuxarı insanlarda, Afrika Amerikalıları və Cənubi Asiya mənşəli insanlarda, həmçinin, ailəsindən biri insult keçirmiş insanlarda insult riski daha yüksəkdir

Hipertoniya, siqaret çəkmə, artıq çəki və fiziki fəaliyyətsizlik isə dəyişdirilə bilən risk faktorlarından bəziləridir.

Tək gen pozğunluqları insultun əsas təzahürü olan nadir, irsi xəstəliklərə səbəb ola bilər. Həmçinin son tədqiqatlar göstərir ki, ümumi və nadir genetik polimorfizmlər həm digər risk faktorları, həm də atrial fibrilasiya kimi spesifik insult mexanizmləri nəticəsində insultun səbəblərinin yaranması riskinə təsir göstərə bilər. Genetik faktorlar, xüsusən də ətraf mühitlə qarşılıqlı əlaqədə olanlar, əvvəllər məlum olduğundan daha çox dəyişdirilə bilər.

Diaqnoz

Kəskin diaqnostik qiymətləndirmə: Bu məqsədlərə nail olmaq üçün ilkin iş həmişə aşağıdakılarla başlamalıdır:

- risk faktorlarına və sistemli xəstəliklərə xüsusi diqqət yetirməklə təkcə indiki xəstəliyə deyil, həm də keçmiş xəstəlik tarixinə aid dəqiq anamnez;
- lezyonun lokalizasiyasına imkan verən hərtərəfli klinik nevroloji müayinə;
- ürək-damar sisteminin müayinəsi (nəbz və qan təzyiqinin ölçülməsi və klinik vəziyyətdən asılı olaraq ürəyin, karotid aa. və bəlkə də digər damarların auskultasiyası; qançirlərə və hər hansı bir pozuntuya xüsusi diqqət yetirilməlidir. aritmiyanı göstərən nəbz).

İnsult zamanı müayinə üsulları Cədvəl 1-də əks olunmuşdur.

1. KT
2. EKQ və döş qəfəsi R-qrafiyası
3. Qanın ümumi müayinəsi, trombositlərin sayı, protrombin vaxtı, İNR*, HTV*, elektrolitlər, qlükoza, SRZ*, EÇS*, arterial qanda qazların təyini (hipoksiyaya şübhə varsa), qaraciyər, böyrək sınaqları
4. Nəbz oksimetriyası
5. Lümbal punksiya (KT neqativdir lakin kliniki olaraq subaraxnoidal qansızmaya şübhə varsa)
6. Dupleks və transkortikal ultrasos müayinəsi
7. Ehtiyac olarsa EEQ, MRT, MRA*, KTA*, diffuz MR, perfuzion MR, exokardioqrafiya
Qeyd: İNR-beynəlxalq normalizasion vahid ; HTV-hissəvi tromboplastın vaxtı ; SRZ-S reaktiv protein ; EÇS-elitrositlərin çökmə sürəti; MRA-maqnit rezonans angioqrafiya ; KTA-KT angioqrafiya.

Cədvəl 1. İnsultun müayinə üsulları.

İnsultun müalicəsi

İşemik insult diaqnozu qoyulduqdan və intraserebral qanaxma aşkar edildikdən sonra müalicənin ilkin məqsədi geri dönməz şəkildə zədələnəcək beyin toxumasının miqdarını minimuma endirməkdir.

İşemik insult üçün ümumi müalicə strategiyaları aşağıdakılardır:

- qan təzyiqinin nisbətən yüksək səviyyədə saxlanması (sistolik 200-220 mmHg və diastolik 110 mmHg-ə qədər olan qiymətlər dözümlüdür);
- ürək-damar funksiyasının sabitləşməsi (adekvat nəmləndirmə, ürək çatışmazlığının və/və ya aritmiyanın müalicəsi, əgər varsa);
- Əgər varsa, beyin ödeminin müalicəsi;

- bəzi xəstələrdə simptomların başlanmasından sonra üç saat ərzində venadaxili tromboliz və ya altı saat ərzində intraarterial tromboliz; tromboliz əks göstərişdirsə, aspirin seçim dərmanıdır..

Əlavə terapevtik tədbirlərə təkrarlanan insultlara qarşı reabilitasiya və profilaktik tədbirlər daxildir:

- Erkən reabilitasiya: səfərbərlik (dekubitus profilaktikası), fiziki və əmək terapiyası və lazım olduqda loqopedik tədbirlər. Təkrarlanan vuruşun qarşısının alınması:
- Ümumi tibbi müalicə: damar risk profilinin minimuma endirilməsi (hipertoniya, şəkərli diabet, hiperkolesterolemiya və ya yuxuda apne sindromu varsa, optimal müalicə və siqaretin dayandırılması); ürək çatışmazlığı və/və ya aritmiyanın müalicəsi.
- Antitrombotik terapiya: veriləcək növ ilkin vuruşun etiologiyasından asılıdır.

İnsult növünə görə sağ qalma nisbətləri

Çoxsaylı insultların olması insanın başqa bir insult keçirmə riskini artırır. Bu, onların sağ qalma ehtimalını da azaldır. 2022-ci ildə aparılan bir araşdırma Avstraliya və Yeni Zelandiyada 313,162 nəfərin məlumatlarını təhlil edib. İştirakçıların ortalama yaşı 73 idi. Tədqiqatçılar ilkin insultdan sonra Cədvəl 2-də əks edilən sağ qalma nisbətlərini tapdılar:

Time after initial stroke	Chance of survival	Chance of having another stroke
3 months	79.4%	7.8%
1 year	73%	11%
5 years	52.8%	19.8%
10 years	36.4%	26.8%

Cədvəl 2. İnsultdan sonra sağ qalma

Referanslar:

- 1 Mark Mumenthaler Heinrich Mattle with Ethan Taub. Fundamentals of Neurology, 2006, Page 104,105,140
- 2 Şirəliyeva R. K., Kliniki nevrologiya 2-ci hissə, Səhifə 29-59
- 3 Amelia K Boehme, Charles Esenwa, Mitchell SV Elkind. Stroke risk factors, genetics and prevention, 2017
- 4 Julien Bogousslavsky, Markku Kaste, Tom Skyhoj Olsen, Werner Hacke, Jean-Marc Orgogozo. Risk factors and stroke prevention. Cerebrovascular diseases 10 (Suppl. 3), 12-21, 2000
- 5 Long-Term Survival, Stroke Recurrence, and Life Expectancy After an Acute Stroke in Australia and New Zealand From 2008–2017: A Population-Wide Cohort Study. Originally Published 14 April 2022

Nimann-Pik xəstəliyinin tipləri və xəstəlikdə Demensiyanın təzahürləri

Nəzrin Məmmədzada

Bakı Dövlət Universiteti , Bakı, Azərbaycan

nazrinmammadzada30@gmail.com

Açar sözlər:

Nimann-Pik, Demensiya, afaziya, koqnitiv çatışmazlıq, NPA, NPB, NPC, sfinqomielin

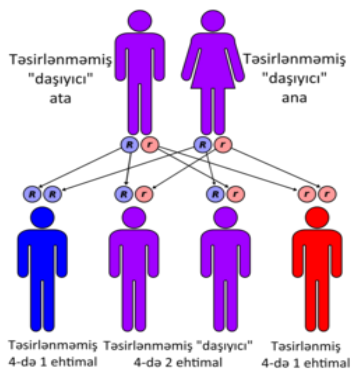
Giriş:

1892-ci il Albert Pik tərəfindən xəstəliyin ilkin klinik təsviri verildikdən sonra 1920-ci ildə Albert Pik və Nimann Lüdviq xəstəliyin adlandırmaq üçün ona “Nimann-Pik” adını verdilər. 1958-ci ildə isə Kroker və Farber xəstəliyin başladığı yaşda geniş dəyişkənlik olduğunu, eləcə də bunun toxumalarda sfinqomielinin saxlanma səviyyəsindən asılı olduğunun klinik ifadəsini göstərmişlər. Nimann-Pik xəstəliyi sfinqomielinaza enzimi çatışmazlığından asılı olaraq bədənə müxtəlif orqanlarında, xüsusilə retikuloendotelial sistem və mərkəzi sinir sistemində hüceyrədaxili sfinqomielin və xolestrolun yığılması ilə xarakterizə olunan nadir autosomal resessiv xəstəlikdir (**şəkil 1**). Lizosomal lipid saxlama pozğunluğu kimi qiymətləndirilir. NPX-nin hər tipinin özünəməxsus əlamət və göstəriciləri vardır. Xəstəlik özü koqnitiv çatışmazlıqların mütləq artması ilə yavaş-yavaş başlayır. Lakin Demensiya üçün xəstəliyin diaqnozu aşağıdakı ümumi əlamətlər əsasında qoyulur:

- emosional təsirsizlik;
- sosial davranışın sərtləşməsi;
- inhibisiya – apatiya və ya narahatlıq;
- afaziya (formalaşmış nitqin tədricən pozulması);
- ilkin mərhələdə yaddaşın nisbi qorunması.

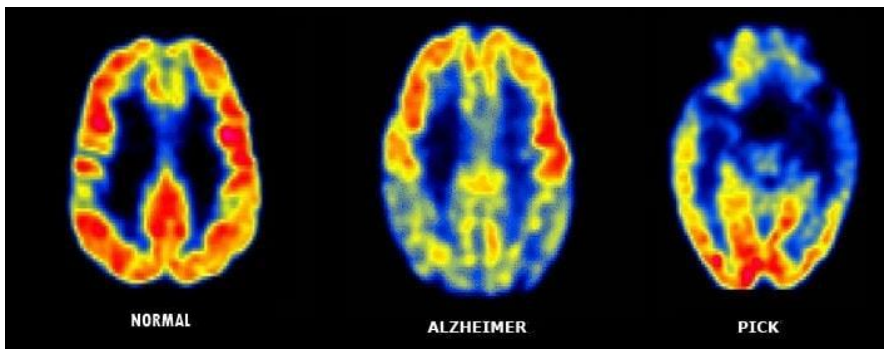
İlkin diaqnoz sadəliklə əlamətlərdən ən azı ikisinin olması ilə müəyyən edilən frontal simptomların üstünlük təşkil etməsi ilə təyin olunur. Bunlardan əlavə, xəstəlik zamanı mədə-bağırsaq sistemi qüsurları, böyümə-inkişaf geriliyi, göz simptomları və nadir hallarda tənəffüs sistemi, dəri və ürək

qüsurları görünməkdədir. Başlanğıc mərhələdə frontal lobların qütbünün məğlubiyyəti ilə hərəkətsizlik, süstlük, laqeydlilik artır, duyğular sönük olur, nitq zəifləyir və motor fəaliyyəti kəskin şəkildə azalır. Temporal lobların və frontotemporal sahələrin atrofiyası ilə nitqin və hərəkətlərin stereotipləri meydana gəlir , nitq yalnız təkrarlama sayəsində qorunur.



Şəkil 1. Niemann-Pik genlərinin valideyndən övlada autosomal ressesiv şəkildə ötürülməsi. (2 daşıyıcı fərddən 25% sağlam, 50% daşıyıcı və 25% xəstə fərdlərin yaranma ehtimalı vardır.)

Alzheimer xəstəliyinə nisbətən Pik xəstəliyinin nevroloji simptomları daha qabarıq özünü göstərir. Patoloji olaraq Pik cisimləri, qlioz, frontal və parietal loblarda kütləvi hüceyrə itkiləri üstünlük təşkil edir və Alzheimer xəstəliyinə xas olan neyrofibrilyar dəyişikliklər və qocalıq lövhələri yoxdur. **Şəkil 2-** də bunu daha aydın görmək mümkündür.



Şəkil 2. Normal insan, Alzheimer və Niemann-Pik xəstəliyi olan insanların beyin görüntülənməsi.

Xəstəliyin başlanğıc yaşı orta hesabla 55-56 yaşıdır. Nadir hallarda körpəlik, uşaqlıq və yeniyetməlik dövründə başlaya bilər. İlk nevroloji simptomlar isə yaşa görə dəyişir:

1. Motor inkişafının gecikmə mərhələsi – erkən uşaqlıq dövrü.
2. Yerimə, yıxılma, yöndəmsizlik, katapleksiya(oyanıq halda olarkən əzələnin ani boşalması nəticəsində yıxılma), məktəbdə problemlərin yaranması – yeniyetməlik dövrü.
3. İlkin psixiatrik pozğunluqlardan sonra nadir hallarda ataksiya – yetkinlik dövrü.

Nimann-Pik A növü xəstəliyin ən geniş yayılmış formasıdır və ümumi Pik xəstələrinin 85%-ni təşkil edir. Bu tipdə həyatın ilk 5 ayında əlamətlər görünməyə başlayır. Bu xəstələrdə qidalanma çətinliyi,



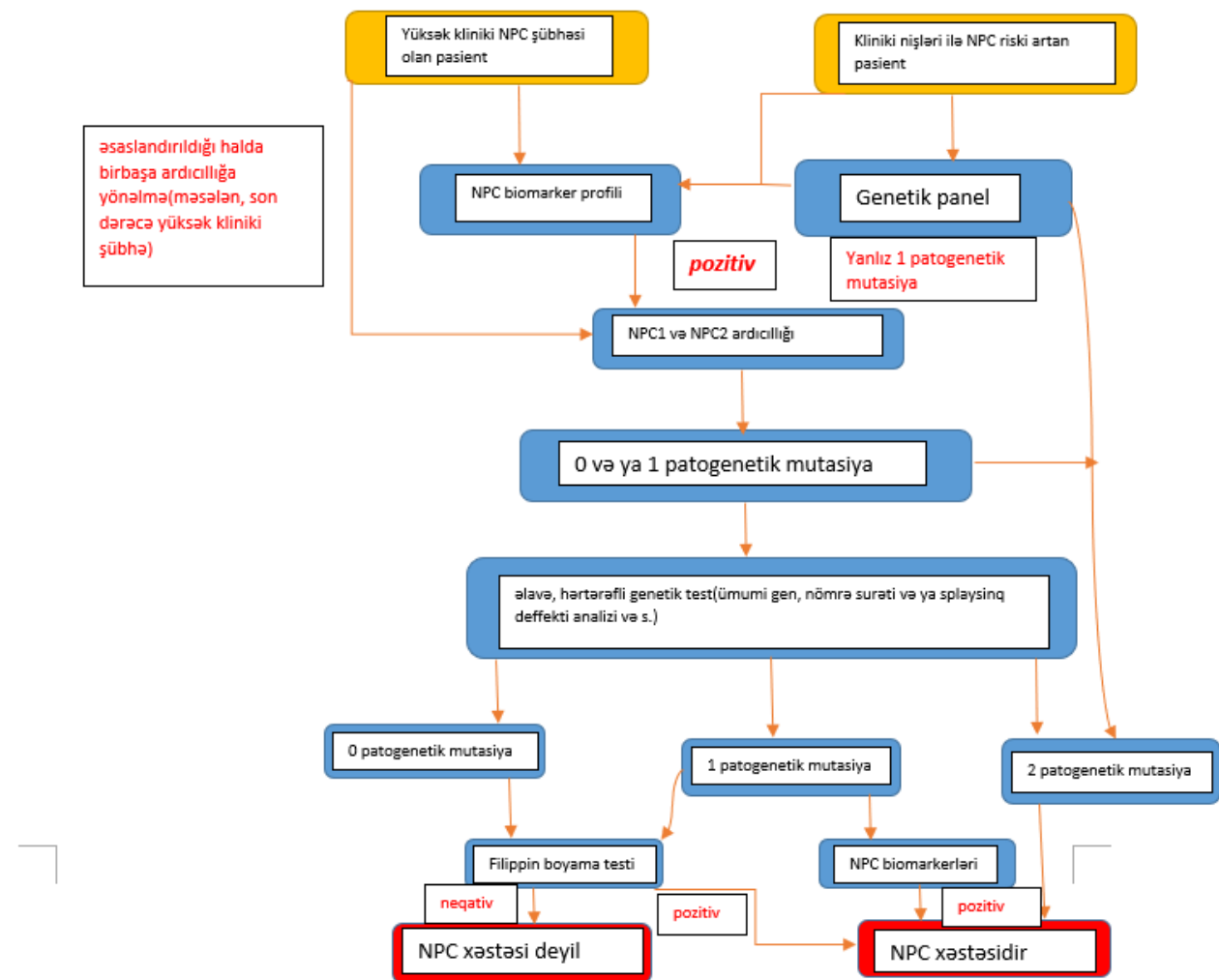
qarında şişkinlik kimi fenotipik xüsusiyyətlər yaranır (**şəkil 3.**)

Şəkil 3. Nimann-Pik A xəstəsində qarın şişkinliyi.

Motor funksiyasında inkişaf geriliyi, molekulyar degenrasiya, ümumi inkişaf geriliyi, nevroloji pozuntular, sfinqomielinin yox səviyyəsində olması və ya ümumiyyətlə olmaması kimi əlamətlər NPA-a xasdır. Bu xəstələr yaşamın ilk 2-3 ilində dünyasını dəyişirlər. Nimann-Pik B tipi A tipi ilə olduqca oxşardır, lakin pozulmuş sinir sistemi əlamətləri görülməməkdədir.

Nimann-Pik C tipi avtosom resessiv mutasiyalar nəticəsində yaranan neyrovisseral lizosomal xəstəlikdir. Bu xəstəlik üçün xarakterik olan visseral tutulma, nevroloji və ya psixiatrik təzahür müxtəlif vaxtlarda yaranır. Yeni doğulan körpələrin 120 000-dən yalnız 1-də bu xəstəliyin rast gəlmə ehtimalı vardır. Geniş klinik spektr neonatal sürətlə ölümcül xəstəlikdən yetkinlik dövründə başlayan xroniki neyrodegenrativ xəstəliyə qədər dəyişir. Bu xəstəliyin nevroloji tərəfi əksər xəstələrdə NPC-nin şiddətini təyin edir. NPC xəstələrində şizofreniyaya bənzər psixoz geniş yayılmışdır. Əlavə məlumatlara zehni çəşqınlığın erkən başlanması, katatoniya və antipsixotik müalicəyə müqavimət daxildir. Psixozun və hər hansı əlamətlərin digər nevroloji əlamətlər kimi birgə baş verməsi NPC üçün şübhə doğurmalıdır. Diaqnozu təyin etmək üçün MRT müayinəsi faydalı ola bilər, lakin bu müayinə və diaqnoz üsulu NPC üçün spesifik deyil. MRT müayinəsinin cavabları çox dəyişkən, qeyri-spesifik və

qeyri-həssas xarakterə malikdir. Xəstəliyin təyini üçün biomarkerlərin skrininq üsulları indi NPC diaqnostikası prosesində birinci pillə hesab olunur. Xəstəliyin Flippin boyama testi, biomarkerlərə diaqnozu təyin etmə yolları var. Flippin boyama testi ilə müqayisədə biomarkerlərin qeyri-invazivlik, sürət, daha yüksək ötürmə qabiliyyəti, aşağı qiymət və istifadənin asanlığı kimi bir sıra üstünlükləri vardır. Həmçinin bu metodların həssaslığı və spesifikliyi də bildirilmişdir. **Sxem 1** -də flippin boyama testi və NPC biomarkerləri üsulları ilə diaqnozun təyin olunma ardıcılığı qeyd olunur.



Sxem 1. Flippin boyama testi və NPC biomarkerləri ilə diaqnozun təyin olunması.

Referanslar:

1. Василенко Н.Ю. Социальная геронтология стр 81-92,36-43, Сытько Марина Владимировна Герентопсихология.
2. Neurology clinical practice volume 7, number 6/ december,2017/ pages 499-511.
3. Vanier Orphanet Journal of Rare Diseases 2010, 5:16 Marmara Medical Journal 2014; 27: 54-7.

