KLİNİK
HADİSƏ

КЛИНИЧЕСКИЙ
СЛУЧАЙ

CLINICAL
CASE

ERKƏN BAŞLANĞICLI DAĞINIQ SKLEROZ

*Məmmədbəyli A.K., İsmayılova S.C., Rəhimova İ.B., Bədəlova S.T., Əliyeva S.E.

Azərbaycan Tibb Universiteti, nevrologiya kafedrası, Bakı, Azərbaycan

Dağınıq skleroz sinir sisteminin xroniki proqressivləşən xəstəliyi olub, demielinizasiya ilə və polimorf klinik simptomlarla xarakterizə olunur. Daha çox gənc və orta yaşlı insanlarda təsadüf edilsə də, 1,8-5% hallarda uşaq yaşlarında da başlaya bilər. Təqdim edilmiş klinik hadisə uşaq yaşda dağınıq sklerozun başlanmasına həsr edilmişdir.

Açar sözlər: dağınıq skleroz, uşaqlar, başlanğıc, diaqnostika.

Dağınıq skleroz mərkəzi sinir sisteminin müxtəlif hissələrində demielinizasiya ocaqları ilə xarakterizə olunan xroniki xəstəlikdir [1]. Bütün xəstələrin 1,8-5%-də klinik əlamətlər 16 yaşından aşağı dövrlərdə başlayır [2], ədəbiyyatda hətta 15 aylıq uşaqda müşahidə olunan dağınıq skleroz halı təsvir edilmişdir [3]. Bu hal ədəbiyyatda pediatrik dağınıq skleroz da adlanır. Qızlarda daha çox rast gəlinir. Xəstəlik 95% residiv və remissiyalarla xarakterizə olunur. 3-5% hallarda ilkin proqressiv tip olur.

Dağınıq sklerozda klassik patoloji törəmə-düyünlər hesab olunur. Düyünlərin ölçüsü 2 mm-dən bir neçə santimetrə qədər dəyişə bilər. Əsasən ağ maddəni zədələyir və kökcük zonasına, kəllə-beyin və onurğa beyni sinirlərinə yayılır. Bu ocaqların seçici formasını nəzərə alaraq Fransız alimi Jean-Martin Charcot tərəfindən düyünlər (plaklar) adlandırılmışdır [7].

Ocaqların yerləşməsinin öz xüsusiyyəti vardır. Periventrikulyar lokalizasiya xarakterikdir. Həmçinin görmə siniri, xiazma və onurğa beyində də müşahidə olunur. Histopatoloji əlamətlərə: iltihabi infiltrasiya (T-limfositlər, makrofaqlardan ibarət), ağ maddənin demielinizasiyası, aksonların zədələnməsi və astrositar proliferasiyalı qlioz aiddir.

Klinikasında hərəkəti, hissi, beyin sütununun zədələnmə simptomları müşahidə olunur. Bəzən ilk simptom başgicəllənmə ola bilər. Həmçinin yorğunluq, emosional sferada dəyişkənlik, qavrama göstəricilərində geriləmə və koqnitiv pozulmalar da qeyd oluna bilər [2]. Sonrakı kəskinləşmədə digər ocaqlı simptomlar qoşula bilər. Uşaqlarda polisimptomatik gedişə malikdir. Başlanğıc simptomları – hissi pozulmalar, optik nevrin, kranial və beyin sütununun

zədələnmə simptomları, yerişin pozulması və ataksiyadır. Qıcolma tutmaları böyüklərlə müqayisədə daha çox rast gəlinir. İlk həmlədən sonra 4-6 həftə ərzində əlamətlər sönür. 60% hallarda bir il ərzində təkrari residiv müşahidə olunur [6].

Diaqnostikasında mərkəzi sinir sisteminin neyrovizualizasiyası (MRT T2-FLAIR), törədilmiş potensiallar, likvorun laborator müayinəsi və klinik simptomlar rol oynayır. Xəstələrin 92%-də likvorda oliqoklonal band pozitivdir [4]. Yanaşı MRT T2-FLAIR müayinəsində ağ maddədə, subkortikal, korpus kallozumda, periventrikulyar nəhiyədə və onurğa beyində hiperintens ocaqlar müşahidə olunur [6]. Kontrast MRT müayinəsi vasitəsilə yeni və köhnə ocaqları diferensasiya etmək mümkün olur.

Klinik müşahidə. Bizim klinikaya valideynlərinin müşaiyəti ilə ağ irqə mənsub, 9 yaşlı xəstə oğlan müraciət etmişdir. Ailədə birinci uşaqdır. Problemlə hamiləlikdən (8 il sonsuzluqdan sonra) vaxtında doğulub. Erkən psixofiziki inkişafı bir qədər ləng olub. 2 yaşında yeriməyə və danışmağa başlayıb. Valideynin deməsinə görə ilk əlamətlərdən, 3 yaşında – gözlərində çəpgözlük müşahidə ediblər. 8 yaşında keçirdiyi ağır respirator xəstəlik fonunda qıcolma tutması və çəpgözlüyün dərəcəsində artma hiss ediblər, nevroloji şöbədə müayinə olunub və kəskin dağınıq ensefalit diaqnozu ilə müalicə alıb. Bu müalicə fonunda yerışı nisbətən yaxşılaşmışdır. Bir ay sonra sağ tərəfli zəiflik və yerişin çətinləşməsi qeyd olunmuşdur. Xəstə stasionara yerləşdirilmişdir. Nevroloji statusunda: huşu aydındır. Göz almalarının hərəkəti bütün istiqamətlərdə tamdır, alternatıv xarici çəpgözlük müşahidə olunur. Üz asimetrikdir. Dilin sola deviasiyası müşahidə olunur. Sağ tərəfli hemiparez, aşağı ətrafda daha ifadəli qeyd olunur. Əzələ

*e-mail: ayten2001@mail.ru

Şək. 1. T2 FLAIR rejimli aksial kəsik. Hər iki yarımkürədə periventrikulyar və sağda təpə payında yukstakortikal ağ maddədə hiperintens demiyelinizasiya ocaqları.

Şək. 2. T2 FLAIR rejimli sagittal kəsik. Hər iki periventrikulyar ağ maddədə, döyənək cisimdə və talamusda hiperintens demiyelinizasiya ocaqları.

Şək. 3. Diffizion rejimli aksial kəsik. Hər iki yarımkürədə periventrikulyar və sağda təpə payında yukstakortikal ağ maddədə restriksiya göstərən demiyelinizasiya ocaqları.

Şək. 4. T2 rejimli koronal kəsik. Hər iki periventrikulyar ağ maddədə hiperintens demiyelinizasiya ocaqları.

tonusu, vətər və sümüküstü reflekslər yüksəlmişdir, D>S. Yerişi spastik hemiparetikdir. Romberq vəziyyətində dayanıqsızdır. Düz xətt üzrə yerləş zamanı səndələyir. Koordinator sınaqları yoxladıqda sağ tərəfli dismetriya və sağ əldə yüngül intensiya müşahidə olunur. Çanaq orqanlarının funksiyasında pozulma yoxdur. Nitqi dizartrikdir. Davranışında qeyri adekvatlıq və mülayim koqnitiv gerilik müşahidə olunur.

Müayinələr. Baş beynin MRT müayinəsində hər iki periventrikulyar ağ maddədə və sol sentrum semi-ovaledə 1 sm-dən kiçik bir neçə ədəd T2-FLAIR hiperintens ocaqlar aşkar olunmuşdur (3 yukstakortikal və 2 periventrikulyar). Xəstəyə müvafiq yardım göstərilmiş, müsbət dinamika müşahidə olunmuşdur. Ardıcıl olaraq 2 il ərzində 4 dəfə kəskinləşmə və simptomların sönməsi müşahidə olunmuşdur. Bu dövr ərzində koqnitiv funksiyalarında geriləmə və davranış pozulmaları nəzərə çarpmışdır. Xəstənin 5 ay sonrakı təkrar MRT müayinəsində baş beyində yeni kontrast tutumlu və yanaşı olaraq onurğa beyininin C2-C3 segmentləri səviyyəsində kontrast tutumu olmayan hiperintens ocaqlar aşkarlanmışdır. Bu dövrdə xəstədə təkrari hücum yerləşin çətinləşməsi və sağ tərəfli parezin dərinləşməsi qeyd olunmuşdur. 10 ay sonrakı təkrar MRT müayinəsində əvvəlki müayinələrlə müqayisədə ocaqların ölçülə-

rində və sayında artma qeyd olunur və bəzi ocaqlarda aktivlik müşahidə olunur (Şək. 1-4).

Lümbal punksiya zamanı likvor müayinəsində: İgG-2,48 mg/dl (N 0,2-4,2), oligoclonal bandların pozitiv olması aşkarlanmışdır.

Qanin ümumi və biokimyəvi analizlərin cavablarında yalnız hemoglobin 110.1 q/l və Ca +2.0 mmol/l. yaş normasından aşağı olması nəzərə cərpdi.

Sadalanmaları nəzərə alaraq xəstəyə dağınıq skleroz diaqnozu qoyulmuşdur. Hal hazırda müalicə və dinamik müşahidə davam edir. Katamnezində immunostimuləedici müalicə fonunda son bir ildə yeni hücumlar müşahidə olunmamışdır, ümumi vəziyyəti qənaətbəxşdir.

Beləliklə, uşaqlarda ilk hücum zamanı bu yaş üçün çox yayılmış xəstəlik olmadığından dağınıq skleroz diaqnozu qoyulması bir qədər çətinlik törədir. İlk öncə digər xəstəliklər düşünülür (kəskin dağınıq ensefalomielit, beyin şişləri, beyin absesləri, və s.) [5]. Eyni zamanda ağ maddənin zədələnməsi ilə gedən digər xəstəliklərlə (leykodistrofiyalar, mitoxondrial xəstəliklər) diferensasiya tələb olunur.

Bu klinik hadisəni təqdim etməkdə məqsəd uşaqlarda sinir sisteminin residivli ocaqlı simptomları ilə qarşılaşdıqda dağınıq skleroz xəstəliyinin ehtimalının nəzərə alınması və bu istiqamətdə də araşdırmalar aparılmasının vurğulanmasıdır.

ƏDƏBİYYAT-REFERENCES-LITERATURA

- 1.O.Connor P. Key issues in the diagnosis and treatment of multipl sclerosis // American Academy of Neurology, Neurology, 2002;59: p.1-33
- 2.Jones CT. Childhood autoimmune neurologic diseases of the central nervous system // Neurol. Clin. 2003;21:745-764
- 3.Kara B., Aydın K., Tatlı B. və b. Erken başlanğıclı multipl skleroz // Türk Pediatri Arşivi, 2006; 41:167-72

- 4.Mikaeloff Y., Suissa S.,Valle L. at al. First episode of acute CNS inflammatory demyelination in childhood // J. Pediatr, 2004; Feb;144(2): p.246-52
- 5.Brass S.D., Caramanos Z., Santos C, at al. Multipl sclerosis vs acute disseminated encephalomyelitis in childhood // Pediatr Neurol.2003 Sep;29(3):227-31
- 6.Adams and Victor's Principles of Neurology, 10th edition, 2014; p.915-916

РЕЗЮМЕ

РАНЕЕ РАЗВИТИЕ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

Маммедбейли А.К., Исмаилова С.Дж., Рагимова И.Б., Бадалова С.Т., Алиева С.Э.

Азербайджанский Медицинский Университет, кафедра неврологии, Баку, Азербайджан

Рассеянный склероз хроническое прогрессирующее заболевание нервной системы, вовлекающее миелиновые волокна с последующей дегенерацией нервных окончаний и отличающееся полиморфизмом клинической картины. Заболевание затрагивает главным образом молодых людей трудоспособного возраста, но в 1.8- 5% случаев может дебютировать и в детском возрасте.

Ключевые слова: рассеянный склероз, дети, начало, диагностика.

SUMMARY

EARLY ONSET MULTIPLE SCLEROSIS

Mammadbayli A.K., Ismailova S.C., Rahimova I.B., Badalova S.T., Aliyeva S.E.

Azerbaijan Medical University, department of neurology, Baku, Azerbaijan

Disseminated sclerosis is a chronic progressive nervous disorder involving myelin sheath decomposition with subsequent degeneration of nerve fibers and clinical polymorphic presentation. This disorder affects primarily young people of employable age but may also manifest itself in childhood in 1,8-5 percent of patients.

Keywords: multiple sclerosis, children, onset, diagnosis.

Redaksiyaya daxil olub: 19.12.2018

Çapa tövsiyə olunub: 15.01.2019

Rəyçi: Professor Şirəliyeva R.K.