AZƏRBAYCAN RESPUBLİKASI
SƏHİYYƏ NAZİRLİYİ

AZƏRBAYCAN TİBB UNİVERSİTETİ

A.A.ƏYYUBOVA, H.H.QABULOV, N.H.SULTANOVA

UŞAQ XƏSTƏLİKLƏRİ

DƏRSLİK

Azərbaycan Respublikası Təhsil Nazirliyinin 31 may 2018-ci il tarixli 395 saylı əmri ilə təsdiq edilmişdir

Azərbaycan Respublikası Səhiyyə Nazirliyinin 3 may 2018-ci il tarixli 12 saylı kollegiyasının qərarı əsasında təsdiq edilmişdir

BAKI – 2018

Müəlliflər:

Əməkdar elm xadimi, professor,
tibb üzrə elmlər doktoru **A.A.ƏYYUBOVA**

Professor, tibb üzrə elmlər doktoru **H.H.QABULOV**

Professor, tibb üzrə elmlər doktoru **N.H.SULTANOVA**

Rəyçilər:

S.N.MUSAYEV
Azərbaycan Tibb Universitetinin II Uşaq xəstəlikləri kafedrasının professoru, tibb üzrə elmlər doktoru, Respulikanın əməkdar həkimi, əməkdar elm xadimi,

İ.İ.İSAYEV
Azərbaycan Tibb Universitetinin Terapevtik və pediatrik propedevtika kafedrasının müdiri, Respulikanın əməkdar həkimi,əməkdar elm xadimi, professor, tibb üzrə elmlər doktoru

R.Y.MƏMMƏDOVA
Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnistitunun Pediatriya kafedrasının professoru, tibb üzrə elmlər doktoru

Dərslik Azərbaycan Tibb Universitetinin tədris proqramı əsasında Azərbaycan dilində tərtib olunan vəsaitdir.

Dərslikdə uşaqlarda rast gəlinən xəstəliklərin etiologiyası, patogenezi, klinikası, diaqnostikası, müalicə və profilaktikası müasir elmi nailiyyətlərə əsaslanaraq geniş şərh olunmuşdur.

Dərslik Tibb Universitetində təhsil alan tələbələr, rezidentlər, praktik həkimlər üçün də yararlıdır və tərtib edilərkən son illərin müvafiq ədəbiyyat materiallarından istifadə edilmişdir.

“Təbib” nəşriyyatı

$$\text{Ə}\frac{4108170000}{\text{T}-038\ (915)}2018$$

© A.A.Əyyubova
H.H.Qabulov
N.H.Sultanova

Şərti ixtisarlar

KRVİ - kəskin respirator virus infeksiyası
EKQ - elektrokardioqrafiya
ExoKQ - exokardioqrafiya
CRZ - C reaktiv zülal
DİK - dövr edən immunkompleks
İg - immunqlobulin
QF - qələvi fosfataza
MBT - müalicəvi bədən tərbiyəsi
STH - somatotrop hormon
FSH- follikul stimuləedici hormon
17-KS - 17 ketosteroid
17-OKS - 17 oksiketosteroid
AKTH - adenokortikotrop hormon
MSS - mərkəzi sinir sistemi
UBŞ - ultrabənövşəyi şüalar
USM - ultrasəs müayinəsi
QT - qan təzyiqi
TS - tənəffüsün sayı
ZKÇ - zülal karbohidrat çatışmazlığı
BDLS - bətndaxili ləngimə sindromu
TÇ - tənəffüs çatışmazlığı
TDP - təzə dondurulmuş plazma
YHX - yenidoğulmuşların hemolitik xəstəlikləri
İƏQSP - iltihab əleyhinə qeyri-steroid preparatlar
ASO - antistreptolizin O
ANF - antinuklear faktor
DDLS - damar daxili laxtalanma sindromu
QERX - qastroezofaqal reflüks
ZPR - zəncirvari polimeraza reaksiya
EFQDS - ezofaqoqastroduadenoskopiya
KBÇ - kəskin böyrək çatışmazlığı

XBÇ - xronik böyrək çatışmazlığı
ADH - antidiuretik hormon
BQB - burun-qulaq-boğaz
ÇBƏ - çəki-boy əmsalı
TTH - tireotrop hormon
GEM–gigiyena epidemiologiya mərkəzi
Rh - rezus faktor
QDB - qeyri düz bilirubin
MBS - mədə-bağırsaq sistemi
AÜQ - anadangəlmə ürək qüsuru
SQQ - sistem qırmızı qurdeşənəyi
pO_2- periferik qanda oksigenin parsial təzyiqi
pCO_2 - periferik qanda karbon qazının parsial təzyiqi
sİgA - sekretor immunqlobulin A
TTZ - transmembran tənzimləmə zülalı
TP - trombositopenik purpura
KLL - kəskin limfoblast leykoz
FKU - fenilketonuriya
TXU - tez-tez xəstələnən uşaqlar
İİDV - ikincili immundefisit vəziyyətlər
BİDV - birincili immundefisit vəziyyətlər
HP - helikobakter pilori
DT - diyodtirazin
MT - monoyodtriozin
TTİ - timiko-torakal indeks
DTU - diffuz toksik ur
TTH - tireotrop hormon
BKİ - bədən kütlə indeksi
PTH - paratireoid hormon
T4 - tetrayodtironin
T3 - triyodtironin
BVQAH - böyrəküstü vəzlərin qabıq maddəsinin anadangəlmə hiperplaziyası

KTTİ - kardio timiko-torakal indeks
VKİ - vazo kardial indeks
GİNA - BA-nın müalicə və profilaktikasının qlobal strategiyası
AÇF inhibitorları - angiotenzin çevirən fermentin inhibitorları
QA – qida allergiyası
AD - atopik dermatit
AR - allergik rinit
BA - bronxial astma
QKS - qlükokortikosteroid
TNF –şiş nekroz faktor (tutun nekroz faktor)
NK - hüceyrələrin təbii killerləri
MRT - maqnit rezonans tomoqrafiya
RA-revmatoid artrit

MÜNDƏRİCAT

Giriş 11
Ümumi hissə 12
Pediatriyanın inkişafının qısa tarixi 12

I FƏSİL. Pediatriyada tibbi etika və deontologiya 19

Tibbi etika 19
Tibbi deantologiya 20
Pediatr və sağlam uşağın valideynləri 21
Pediatr və xəstə uşağın valideynləri 22
Pediatr və sağlam uşaq 23
Pediatr və xəstə uşaq 24
Pediatr və həmkarları 25

II FƏSİL. NEONATOLOGİYA 26

Yarımçıq doğulan uşaqlar 26
Yenidoğulmuşların tranzitor – keçid vəziyyətləri 28
Bətndaxili infeksiyalar 30
Sepsis 32
Yenidoğulmuşların sarılıqları 35
Yenidoğulanın hemolitik xəstəlikləri 36
Mərkəzi sinir sisteminin perinatal zədələnməsi 39

III FƏSİL. Konstitusiya anomaliyaları və diatezlər 42

Ekssudativ – kataral diatez 42
Allergik diatez 45
Limfatik – hipoplastik diatez 47
Sinir – artritik diatez 49

IV FƏSİL. Defisit vəziyyətlər 51

Hipovitaminozlar 51
Distrofiya 56
Hipotrofiya 56
Raxit 62
Spazmofiliya 75
D Hipervitaminoz 81

V FƏSİL. Ürək – damar sisteminin xəstəlikləri 87

Anadangəlmə ürək qüsurları 87
Vegetadamar distaniyası 110
İnfeksion endokardit 115
Miokarditlər 119
Perikarditlər 122
Aritmiyalar 125
Revmatik qızdırma 128
Qeyri - revmatik karditlər 136

VI FƏSİL. Tənəffüs sisteminin xəstəlikləri 142

Kəskin sadə bronxit 142
Xronik bronxit 147
Residivləşən bronxit 151
Obstruktiv bronxit 158
Kəskin bronxiolit 162
Kəskin pnevmoniya 165
Xronik pnevmoniya 178
Plevrit 184
Ağ ciyərlərin irsi xəstəlikləri 189
Mukovissidoz 194
Bronxial astma 197

VII FƏSİL. Birləşdirici toxumanın diffuz xəstəlikləri 209

Revmatoid artrit 209
Sistem qırmızı qurdeşənəyi 213
Dermatomiozit 217
Sklerodermiya 219
Düyünlü periartrit 221

VIII FƏSİL. Həzm sisteminin xəstəlikləri 224

Mədə bağırsaq yolunun funksional pozulması 224
Pilorostenoz, pilorospazm 231
Qastroezofaqal reflüks 234
Kardianın axalaziyası 240
Kəskin qastrit 243
Xronik qastrit 247
Xronik qəbizlik 256
Mədə və onikibarmaq bağırsağın xora xəstəliyi 260
Qeyri- spesifik xoralı kolit 268
Öd yollarının diskineziyası 274
Kəskin xolesistit 279
Xronik xolesistit 281
Xronik hepatit 285
Qaraciyər sirrozu 290
Kəskin pankreatit 295
Xronik pankreatit 302
Helmintozlar 308

IX FƏSİL. Sidik - ifrazat sisteminin xəstəlikləri 315

Kəskin diffuz qlomerulonefrit 315
Xronik qlomerulonefrit 322
Pielonefrit 325

Kəskin böyrək çatışmazlığı 332
Xronik böyrək çatışmazlığı 357
Nefrotik sindrom.....341

X FƏSİL. Qan xəstəlikləri 346

Anemiya.....346
Meqaloblast anemiyalar.....350
Dəmirdefisitli anemiya 354
Hemolitik anemiya.....360
İrsi mikrosferositoz.....361
Hemorragik diatezlər 363
İrsi koaqulopatiyalar, hemofiliya 370
Talassemiya 377
Trombositopenik purpura 382
Xronik mieloleykoz 394
Damardaxili laxtalanma sindromu 396

XI FƏSİL. Endokrin sistemin xəstəlikləri.....401

Şəkərli diabet 401
Şəkərsiz diabet 415
Hipotireoz 419
Qalxanabənzər vəzin xəstəlikləri.....426
Diffuz toksik ur 428
Hiperparatireoz 434
Hipoparatireoz 436
Börəküstü vəzilərin kəskin çatışmazlığı.....439
Börəküstü vəzilərin xronik çatışmazlığı.....441
Börəküstü vəzin anadangəlmə disfunksiyası,
(Adrenogenital sindrom).....444

XII FƏSİL. Uşaq yaşlarında az rast gəlinən. İrsi xəstəlikər 458

Aminturşu mübadiləsinin irsi xəstəlikləri 458
Lipid mübadiləsinin irsi xəstəlikləri 466
Bağırsaq sorulmasınn pozulmasi sindromu 470

XIII FƏSİL. İmmun sistemin xəstəlikləri 474

Birincili immundefisit vəziyyətlər 474
İkincili immun defisit vəziyyətlər 481
Tez-tez xəstələnən uşaqlar 485

XIV FƏSİL. Təxirəsalınmaz yardım 488

Hipertermik sindrom 488
Uşaqlarda tənəffüs çatışmazlığı zamanı təzirəsalınmaz yardım 495
Komatoz vəziyyətlər zamanı təzirəsalınmaz yardım 497

XV FƏSİL. UŞAQ POLİKLİNİKASI 507

Strukturu, Funksiyası, Ştatı 507
Sahə həkiminin vəzifələri 513
Poliklinikada istifadə olunan sənədlər 518
Profilaktik peyvəndlər 520
Dispanserizasiya 526

XVI FƏSİL. İNFEKSİON XƏSTƏLİKLƏR 534

Qızılca 534
Difteriya 544
Skarlatina 557
Göyöskürək 563

GİRİŞ

«Pediatriya» elmi geniş mənada uşaq orqanizminin inkişaf qanunauyğunluqlarını, xəstəliklərin səbəbini, əmələgəlmə mexanizmini, diaqnostika, müalicə və proflaktikasını öyrənir.

Müasir dövrdə tibb elmində nəzəri və praktik təsəvvürlərin günbəgün inkişaf etməsi, tibb universitetində tədrisin yeni istiqamətdə aparılmasına şərait yaradır. Bununla yanaşı uşaq xəstəliklərinin diaqnostika, müalicə və profilaktikası metodlarının təkmilləşdirilməsi, dispanser müşahidələrin düzgün təşkil edilməsininin tələbələrə aydın və məntiqli çatdırılması üçün Azərbaycan dilində yeni dərs vəsaitlərinin hazırlanması mühüm vacib məsələlərdən biri hesab edilir.

Gələcək həkimlərin pediatriya haqqında elmi biliklərinin təkmilləşməsi «Uşaq xəstəlikləri» adlı bu dərsliyin böyük faydası olacağına əminik.

Dərslik müəlliflərin geniş klinik təcrübəsinə və dünya ədəbiyyatının yeni məlumatlarına əsaslanaraq tərtib olunmuşdur.

Ümid edirik ki, kitabda öz əksini tapmış elmi və praktik məlumatlar, gələcəkdə uşaqlar arasında rast gəlinən xəstəliklərin faiz göstəricilərinin aşağı düşməsində və onların sağlam böyüməsində böyük rol oynayacaqdır.

Müəlliflər oxucuların dərsliyin təkmilləşməsi ilə əlaqədar söylədikləri qeyd və iradları üçün əvvəlcədən minnətdarlıqlarını bildirirlər.

ÜMUMİ HİSSƏ

PEDİATRİYANIN İNKİŞAFININ QISA TARİXİ

Bütün dünyada pediatriyanın tarixi - elmi əsaslara söykənməyən, uzun illərin təcrübəsindən qidalanan xalq təbabətindən başlayır. Şübhəsiz, qədim vaxtdan bu günə qədər belə tarixi materialı toplayıb, oxuculara çatdırmaq üçün coxlu sayda kitab nəşr etdirmək tələb olunur. Biz proqramı və tədris planını nəzərə alaraq uzun illər ölkəmizlə sıx əlaqəsi olan Rusiyanın, eləcə də respublikamızın görkəmli pediatr alimlərinin bu elmin inkişaf tarixinə təsirləri barədə qısa məlumat verməyi vacib saydıq. Məlumdur ki, pediatriya təbabətin qədim sahələrindən biridir. Hər bir elm kimi onun da təşəkkülü, inkişaf tarixi vardır.

Uşaq xəstəlikləri haqqında təsəvvürlərə, hətta Hippokratın (bizim eradan əvvəl 460-373-cü illər) əsərlərində də rast gəlinir. Əvvəllər pediatriya mamalığın bir sahəsi kimi inkişaf etmiş, daha sonra isə müstəqil elm kimi formalaşmışdır. Bu dövr XIX əsrin birinci yarısını əhatə edir. İlk dəfə uşaq xəstəxanası 1802-ci ildə Parisdə açılmış və uzun müddət pediatrik kadrlar hazırlamaqla məşğul olmuşdur.

Azərbaycanda pediatriyanın inkişafı başqa ölkələrdə olduğu kimi, ilk dəfə xalq təbabətindən başlamış və hətta bəzi xəstəliklərin müalicəsi üçün xalq təbabətindən uzun illərdən süzülüb gələn şifahi deyimlərdə konkret reseptlər verilmişdir. Lakin ölkəmizdə sırf elmi köklərə söykənən pediatriyanın inkişaf tarixi əsasən XX əsrin əvvəllərinə təsadüf edir. Respublikamızda ilk ali məktəb-universitet 1919-cu ildə təşkil olunmuş və onun nəzdində tibb fakultəsi yaradılmışdır. 1930-cu ildən tibb fakultəsi ayrılmış və Azərbaycan Tibb İnstitutu təşkil edilmişdir.

1936-cı ildə ilk dəfə milliyətcə azərbaycanlı olan, ölkəmizin pediatriyasının banilərindən biri, əməkdar elm xadimi, professor **Ə.F.Qarayev** (1884-1952) institutun pediatriya kafed-

rasına rəhbər seçilmişdir. 50-dən artıq elmi məqalənin müəllifidir. Ə.F.Qarayev kəskin infeksion xəstəliklərin, tənəffüs orqanlarının patologiyasının araşdırılması sahəsində mühüm rol oynamışdır. Alimin 1940-cı ildə yazdığı «Uşaqlarda hepatitin klinikasına dair» əsəri indi də öz dəyərini itirməmişdir. N.Nərimanov adına ATU-nun pediatriya fakultəsinin təşkili Ə.F.Qarayevin adı ilə bağlıdır.

Azərbaycanın tanınmış pediatrlarından biri də **Y.Y.Gindesdir** (1872-1954). Y.Y.Gindes Kiyevdə anadan olmuşdur. O, 1905-ci ildə Bakıda Qaraşəhər xəstəxanasının uşaq şöbəsinin müdiri seçilmiş, 1918-1922-ci illərdə uşaq xəstəxanasının baş həkimi vəsifəsində işləmişdir. Həmin xəstəxananın bazasında Xalq Səhiyyə Komissarlığının Ana və Uşaqları Mühafizə İnstitutu təşkil edilmişdir. Y.Y.Gindes 1930-cu ilə qədər həmin institutun direktoru, eyni zamanda uşaqların sağlamlığının qorunması şöbəsinin müdiri vəzifəsində çalışmışdır. O, uşaq müalicə-profilaktika müəssisələrinin təşkilində fəal iştirak etmişdir. Alim 80-ə yaxın elmi əsərin müəllifidir.

Professor **S.Q.Şteyn** (1887-1995) Azərbaycanın tanınmış pediatrlarından olmuşdur. Alim Bakı Şəhərində uşaq revmatizmi ilə mübarizə aparmaqla yanaşı, respublikamızda geniş yayılmış bir sıra xəstəliklərin tədqiqi ilə də geniş məşğul olmuşdur. S.Q.Şteyn yaxşı klinisist-diaqnost kimi ad qazanmışdır.

Professor **Z.A.Hüseynbəyov** (1900-1959) respublikamızın görkəmli pediatr-alimlərindən biri kimi tanınmışdır. Alim coşqun elmi və pedaqoji fəaliyyətlə yanaşı, respublikamızda uşaqlar arasında geniş yayılmış xəstəliklərin, digər patologiyaların aktual problemlərinin öyrənilməsi ilə də əlaqədar böyük iş aparmışdır.

Azərbaycanda səhiyyənin təşkili və inkişafı, xüsusilə qadın və uşaqların sağlamlığının qorunması problemlərinin həlli bir çox cəhətlərinə görə prof. **K.Y.Fərəcovanın** (1907-1988) adı ilə bağlıdır. O, istər 1937-ci ildə Respublika Xalq Səhiyyə Komis-

sarının müavini, istərsə də Respublika Xalq Səhiyyə Komissarı vəzifələrində işləyərkən həm respublikada səhiyyəni yaxşılaşdırmaq, həm də qadın və uşaqların sağlamlığını qorumaq üçün əlindən gələni etmişdir. İnstituta rəhbərlik etməklə yanaşı 100-ə qədər elmi əsərin müəllifi olmuşdur ki, bunların da əksəriyyəti pediatriyanın aktual məsələlərinə, Azərbaycanda müxtəlif yaşlı uşaqların sağlamlığına və fiziki inkişafına həsr olunmuşdur.

Azərbaycanın görkəmli pediatr alimi **akademik A.Ə.Namazova** pediatriya elmi sahəsindəki nailiyyətləri ilə nəinki respublikamızda, hətta onun hüdudlarından kənarda da çox məşhurlaşmışdır. Onun uşaqlarda revmatizm, anadangəlmə ürək qüsurları, hipertoniya, hipotoniya və s. patologiyalara aid elmi yenilikləri pediatriya elminin inkişafına güclü təkan vermişdir. A.Ə.Namazova ilk dəfə sübut etmişdir ki, hipertoniya və hipotoniya uşaq yaşlarından başlayır. Onların səmərəli müalicə və profilaktikasına görə alim, 1981-ci ildə əməkdar elm xadimi adına layiq görülmüşdür. A.Ə.Namazova 250-ə yaxın elmi işin, o cümlədən 8 monoqrafiya, dərslik və metodik vəsaitin müəllifidir. Akademik A.Ə.Namazova 1982-ci ildə uşaqlarda hipertoniyanın öyrənilməsi sahəsində apardığı elmi işlərə görə Azərbaycan SSR Dövlət Mükafatı Laureatı adına layiq görülmüşdür.

Professor **S.A.Cəfərova** (1928-1994) özünün bütün həyatını pediatriya elminin inkişafına həsr etmiş, 81 elmi işin, 2 dərs vəsaitinin müəllifidir. Alim S.A.Cəfərova 1980-1993-cü illərdə Ana və Uşaqları Mühafizə İnstitutunun direktoru vəzifəsində çalışmışdır.

Azərbaycan pediatriyasının inkişafında professor **A.R.Abdullayevin** (1933-1991) də böyük əməyi olmuşdur. İstedadlı alim, təcrübəli həkim olan A.R.Abdullayev həm də bacarıqlı səhiyyə təşkilatçısı idi. Alimin elmi əsərləri indi də öz aktuallığını saxlayır.

Pediatriya sahəsində mühüm xidmətləri olan alimlərdən biri də professor **P.D.Katsdır** (1928-1990). Alimin elmi araşdır-

malarının nəticələrindən indi də gənc alimlər, həkimlər bəhrələnirlər. P.D.Kats uşaqlarda allergik xəstəliklərin öyrənilməsi sahəsində də elmi işlər aparmışdır.

Uşaq yaşlarında ürək-qan damar sisteminin pozuntularının öyrənilməsində professor **M.İ.Livanovun** (1922-2010) da əməyi böyükdür. Alimin revmatizm və onun fəsadlarının qarşısının alınmasında bisillinlə aparılan proflaktikasının effektivliyinin öyrənilməsində mühüm nailiyyətləri olmuşdur.

Respublikamızda pediatriyanın inkişafında tibb elmləri doktoru **S.İ.Hacıyevanın** (1906-1997) da böyük rolu vardır. O, uşaqlarda raxit xəstəliyinin qarşısını almaq məqsədilə həmin xəstəliyin Bakı şəhərində gedişi xüsusiyyətlərinin araşdırılması sahəsində elmi iş aparmış və dəyərli nəticələr əldə etmişdir.

Azərbaycanda uşaqlar arasında mədə-bağırsaq pozuntularının öyrənilməsində istedadlı alim, təcrübəli həkim, Respublikanın Əməkdar həkimi, professor **N.A.Hüseynovanın** böyük əməyi vardır. Onun elmi işləri tibb aləmində yüksək qiymətləndirilir.

Azərbaycanda pediatriya elminin inkişafında əməkdar elm xadimi, professor **A.A.Əyyubovanın** da əməyi qeyd edilməlidir. A.A.Əyyubova 5 dərslik, 400-dən artıq elmi məqalənin, metodik vəsaitlərin, monoqrafiyaların, səmərələşdirici ixtiraların və s. müəllifidir. Professor A.A.Əyyubovanın rəhbərliyi altında 5 doktorluq, 30-dan artıq namizədlik dissertasiyası müdafiə edilmişdir. Onun tələbələrindən səhiyyə sistemində uğurla çalışan professor **K.M.Hacıyev,** professor **G.M.Nəsrullayeva**, professor **L.İ.Allahverdiyeva,** professor **H.H.Qabulov,** professor **R.İ.Məmmədova,** professor **N.H.Sultanova** və onlarla digər alimləri göstərmək olar.

Professor A.A. Əyyubova Azərbaycan Allerqoloq, İmmunoloq və İmmunoreabilitoloqlar Cəmiyyətinin prezidenti, MDB-ölkələrinin Allerqoloq, İmmunoloq və İmmunoreabilitoloqlar Cəmiyyətinin vitse-prezidenti, Beynəlxalq «İNTERASTMA» cə-

miyyətinin rəyasət heyətinin üzvü, Moskvada nəşr olunan «Клиническая иммунология и аллергология» və «Astma» jurnalının redaksiya heyətinin üzvü, «Metabolizm» jurnalının redaksiya heyətinin üzvü, «Tibb» jurnalının redaksiya şurasının üzvü, «Sağlam ol» jurnalının redaksiya heyətinin üzvü, bir sıra elmi şuraların üzvüdür. 2008-ci ildə Tip bölümü üzrə Türk Dünyası Araşdırmaları Uluslararası İlimlər Akademiyasının Akademik üzvü seçilmişdir və Uluslararası Altın Yıldız medalına layiq görülmüşdür. Həmin ildə Dünya Allergiya Təşkilatının fəxri üzvü seçilmişdir. Eləcə də 2009-cu ildə Birləşmiş Millətlərin İctimai Təltiflər üzrə şurasının Beynəlxalq Təltiflər İttifaqı Əyyubova Amaliya Abdulla qızını Səhiyyə qarşısında böyük xidmətlərinə görə I dərəcəli «Hippokrat» ordeni ilə təltif etmişdir.

Professor, əməkdar həkim **N.Ə.Tağıyev** (1931-2010) respublikamızda tanınmış neonatoloq-pediatrdır. Alimin «Yarımçıqdoğulmuşların sepsisi» adlı monoqrafiyası, Neonatologiya fənnindən dərsliyi, eləcə də digər əsərləri pediatriya elminə gözəl və dəyərli töhfədir.

Professor **Ə.A.Hacıyev** (1929-2006) uşaq xəstəliklərinə dair bir çox elmi işlərin müəllifidir. Azərbaycanda uşaqların sağlamlığının qorunmasında, profilaktik tədbirlərin aparılması və erkən müalicə sahəsində, gənc kadrların yetişdirilməsində onun böyük xidməti olmuşdur. Prof. Ə.A.Hacıyev 1982-ci ildə uşaqlarda hipertoniyanın öyrənilməsi sahəsində apardığı elmi işlərə görə Azərbaycan Dövlət Mükafatı Laureatı adına layiq görülmüşdür.

Yoluxucu xəstəliklərin qarşısının alınması, onların səmərəli müalicə və profilaktikası sahəsində görülən işlərdə professor **V.F.Əsgərov** (1929-2011) mühüm rol oynamışdır. Onun apardığı elmi-tədqiqat işləri respublikamızda uşaqların sağlamlığının qorunmasında böyük əhəmiyyət kəsb edir. 2004-cü ildə Rusiya Tibb Elmləri Akademiyasının həqiqi üzvü seçilmişdir. Uşaqlarda «Yoluxucu xəstəliklər» dərsliyinin həmmüəllifidir.

Professor M.Ə.Bayramov (1937-1997) 1974-1978-ci illərdə ATU-nun Pediatriya fakultəsinin dekanı vəzifəsində çalışmışdır. 1990-cı ildə Azərbaycan SSR-in Əməkdar Həkimi fəxri adina layiq görülmüşdür.

Professor **S.N.Musayev** 1993-cü ildən «I Uşaq xəstəlikləri» kafedrasının professoru vəzifəsində işləyir. 1994-cü ildən 2010-cu ilədək Azərbaycan Tibb Universiteti Həmkarlar İttifaqı Komitəsinin sədri vəzifəsində çalışmışdır. Azərbaycan Həmkarlar İttifaqı Konfederasiyasının Ali Məclisinin və Səhiyyə İşçiləri Həmkarlar İttifaqı Respublika Komitəsinin Rəyasət heyətinin üzvüdür. Azərbaycan Pediatrlar Assosiasiyasının vitse-prezidenti, Türkdilli ölkələrin Pediatrlar Assosiasiyasının üzvüdür. O, keçmiş SSRİ Səhiyyə və Təhsil nazirliklərinin, Respublika Səhiyyə Nazirliyinin Fəxri fərmanları, «Səhiyyə əlaçısı» Döş nişanı iə təltif olunmuşdur (1987). 1981-ci ildə SSRİ Ali Sovetinin Fərmanı ilə «Əməkdə fərqlənməyə görə» medalı ilə təltif olunmuş, 2000-ci ildə Respublika Prezidentinin sərəncamı ilə «Əməkdar Həkim» fəxri adına layiq görülmüşdür.

Professor **N.C.Quliyev** 1994-cü ildən Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutunun direktoru və Səhiyyə Nazirliyinin baş pediatrı vəzifələrini yerinə yetirir. 2007-ci ildə O, Türk Dünyası Pediatrları Birliyinin Prezidenti seçilmişdir. 2000-ci ildə əməkdar elm xadimi fəxri adı almış, 2007-ci ildə isə «Tərəqqi» medalı ilə təltif edilmişdir. O, 300-dən artıq elmi əsərin müəllifidir. Professor N.C.Quliyev 2007-ci ildə Müstəqil Dövlətlər Birliyinin (MDB) Pediatrlar Federasiyasının Azərbaycan Respublikasında vitse prezidenti seçilmişdir.

Professor **İ.İ.İsayev** 1995-ci ildən Uşaq xəstəliklərinin propedevtikası kafedrasının müdiridir.140-dan çox elmi işin, 3 dərsliyin, 2 ixtiranın, 6 tədris- metodik vəsaitin, 2 dərs vəsaitinin, 4 səmərələşdirici təklifin müəllifidir. 2000-ci ildə «Respublikanın əməkdar həkimi», 2010-cu ildə «Əməkdar Elm xadimi» adına layiq görülmüşdür.

Professor **S.Ş.Həsənov** 1999-cu ildən "Neanatologiya" kafedrasının professoru, 2018-ci ildən etibarən I Uşaq xəstəlikləri kafedrasının müdiridir. 150-dən artıq elmi məqalənin, o cümlədən 1 ixtiranın, səmərələşdirici təklifin, 7 metodik tövsiyənin və 3 dərs vəsaitinin müəllifidir. «Neonatologiya» dərsliyinin həmmüəllifidir.

I FƏSİL. PEDİATRİYADA TİBBİ ETİKA VƏ DEONTOLOGİYA

TİBBİ ETİKA

Tibbi etika ilk dəfə olaraq 24 əsr əvvəl (460-377-ci illər) Hippokrat tərəfindən verilmişdir. Bu tibbdə «Hippokrat andı» ilə tanınır.

«Hippokrat andı»

«*Apollona* - loğman *Asklep*, *Higeya* və *Panakeya* və bütün tanrıların şahidliyində and içirəm ki, verdiyim sözə və götürdüyüm öhdəliklərə gücüm və dərrakəm çatdığı qədər əməl edəcəyəm: bu sənətdə müəllimimi valideynlərim kimi tanıyacağam, qazandığımı onunla bölüşəcək və ehtiyaclarında ona köməkçi olacağam; onun övladlarını özümə qardaş bilib, öyrənmək istədikləri təqdirdə onlara bu sənəti bir ödəniş və ya sənəd almadan öyrədəcəyəm; şifahi dərsləri və təbabət biliklərini öz və müəllimimim övladlarına və ancaq təbabət qaydalarına sadiq və həkim andı içən şagirdlərimə öyrədəcəyəm. Bunlardan başqa bir kimsəyə öyrətməyəcəyəm. Gücüm çatdığı qədər müalicəmi heç bir vaxt pislik üçün deyil kömək üçün istifadə edəcəyəm. İstifadə üçün məndən zəhər istəyənə onu verməyəcəyim kimi, belə bir hərəkət tərzini belə tövsiyə etməyəcəyəm. Bunun kimi bir hamilə qadına uşaq salması üçün kömək etməyəcəyəm. Həyatımı, sənətimi tərtəmiz bir şəkildə istifadə edəcəyəm. Sidik kisəsi daşından əziyyət çəkənləri yarmayacaq və onları bu işlə məşğul olanlara həvalə edəcəyəm. Hansı evə daxil olaramsa, ancaq xəstənin xeyrini düşünəcəyəm, qəsdli olan bütün pisliklərdən qaçacağam, istər azad, istər kölə olsun, kişi və qadınların bədənini sui-istifadə etməkdən çəkinəcəyəm. İstər sənətimin icrası, istərsə də sənətim xaricində insanlarla münasibətdə baş verənləri, görüb eşitdiklərimi bir sirr olaraq saxlayacağam və kimsəyə açmayacağam. Andıma sadiq olaramsa qoy həyatımda və sənətimdə nə-

sibim xoşbəxtlik və insanların rəğbəti, olmaramsa bunun əksi olsun.»

Hippokrat ilk dəfə olaraq həkimin xəstə yaxınlarına, öz müəllimlərinə qarşı münasibəti, eləcə də həkimlərarası münasibət məsələlərinə diqqət göstərmişdir. Hippokrat tərəfindən formalaşdırılmış deontologiya prinsipləri sonradan Asklepiad, Sels, Qalen və digərlərinin işlərində öz inkişafını davam etdirmişdir.

Hazırki dövrdə tibbi etika məsələlərinə demək olar ki, bütün dünya ölkələrində böyük diqqət ayrılır. Son iki əsrdə bu məsələ ilə bağlı bir çox konfrans və konqreslər keçirilmişdir. Cenevrə deklorasiyası (1948), Beynəlxalq tibbi etika kodeksi (London 1949), Helsinki-Tokio deklorasiyası (1964, 1975), Sidney deklorasiyası (1969), həkimlərin işgəncələrə münasibətinə aid deklorasiya (1975) bunlardan bəzilәridir. Həkimlik fəaliyyətinin etik normalarını müəyyən etməli olan bir çox hüquqi sənəd qəbul olunmuşdur. Bu sənəddə tibbi yardımın ödəniş məsələləri, pasyentlərin aldadılmasının qarşısının alınması, özünüreklam fəaliyyəti ilə məşğul olunmaması və s. məsələlərin həlli prinsiplərinə diqqət göstərilmişdir.

TİBBİ DEONTOLOGİYA

Tibbi deontologiya (yunanca deon, deontos - borc, müvafiq + logos - elm) tibb işçilərinin öz peşə vəzifələrini yerinə yetirən zaman riayət etməli olduqları mənəvi-etik normalar toplusudur.

Deontologiya özündə üç əsas hissəni birləşdirir:

• tibb işçisinin cəmiyyət qarşısında borcu;

• tibb işçisinin xəstə, onun qohumları və yaxınları qarşısında borcu;

•tibb işçisinin öz məsləkdaşları qarşısında borcu – onlara olan münasibəti.

«Tibbi deontologiya» və «Tibbi etika» anlayışları eyni deyildir. «Borc» problemi – tibbi etikanın əsas problemlərindən biridir. Deontologiya etik konsepsiyalar yığımıdır, lakin o, daha praqmatik və konkret xarakterə malikdir. Tibbi etika özündə bu və ya digər tibb sahəsinə aid spesifiklik daşımır. Tibbi deontologiya isə bu vəya digər tibb sahəsi ilə əlaqədar olaraq spesifik xüsusiyyətlər daşıyır (terapevtin, pediatrın, cərrahın, onkoloqun və s. deontologiyası ayırd edilir).

«Deontologiya» termini ingilis filosofu J. Bentham tərəfindən 19-cu əsrdə əxlaq nəzəriyyəsini ayırd etmək üçün təklif olunmuşdur. Tibbi deontologiyanın əsasları isə bu adla adlandırılmasa da hələ qədim dünya tibbində qoyulmuşdur. Hər bir tarixi erada həmin dövr üçün cəmiyyətdə hakim olan mənəvi dəyərlərə uyğun olaraq tibbi deontologiya özünəməxsus çalarlarla ifadə edilmişdir. Lakin buna baxmayaraq hər zaman tibb sənəti öz humanist dəyərlərindən irəli gələrək bəşəri, siniflərdən kənar etik normalar daşımışdır – xəstə insana kömək, onun əziyyətinin azaldılmasına çalışmaq dəyişməz olaraq qalmışdır.

PEDİATR VƏ SAĞLAM UŞAĞIN VALİDEYNLƏRİ

Valideynlərin sağlam həyat tərzi sağlam uşağın bünövrəsinin formalaşması deməkdir. Bu nöqteyi-nəzərdən pediatrın əsas işi sağlam uşağın doğulması üçün analarla fikir mübadiləsinin aparılmasından ibarətdir:

- Anaya xronik infeksiya ocaqlarını sanasiya etdirməsinin vacıbliyi bildirilməlidir
- Hər bir dövr üçün (antenatal, postnatal) risk faktorlarının eliminasiyası aparılmalımalıdır
- Pediatr valideynlərin etimadını qazanmalıdır
- Valideynlərlə danışıq zamanı deontologiyaya riayət edilməlidir

- Uşaqlara düzgün qulluğun qaydalarını anaya başa salmaq lazımdır
- Uşağın oyuncaqlarının, qidalanmasının və geyiminin düzgün seçilməsini anaya bildirməlidir
- Hər bir uşağın gələcəkdə arzu olunduğu (cinsdən asılı olmayaraq) yönümdə fikir mübadiləsi aparılmalıdır
- Tərkibində kanserogen maddələrin çox olduğu qidalar haqqında anaya məlumat verilməlidir
- Ananın hər dövrdə psixoemosional tonusunun stabil saxlanması üçün müəyyən tədbirlər aparılmalıdır
- Pediatr hər bir valideynlə onun başa düşdüyü səviyyədə maarifləndirmə aparmalıdır

PEDİATR VƏ XƏSTƏ UŞAĞIN VALİDEYNLƏRİ

Pediatr xəstə uşağın valideynlərini xəstəlik haqqında ətraflı məlumatlandırmalıdır və bu zaman:

- Anamnezin düzgün toplanması üçün valideyinlərə verilən suallar aydın və lakonik olmalıdır.
- Şübhə yaradan diaqnoz haqqında valideynləri məlumatlandırmaq məsləhət olunmur, çünki bu, valideynlərdə fikir ayrılığı yaradır.
- Pediatr tədbiq olunacaq müayinə və müalicə haqqında valideynlərə ətraflı məlumat verməlidir.
- Xronik xəstəliklər olduqda pediatr xəstəliyin proqnozunu onlara açıqlamalıdır.
- Letallıqla nəticələnən xəstəlik olduqda valideynlərin psixoloji durumunu nəzərə alaraq, vəziyyəti birdən demək olmaz. Mülayim şəkildə (həyacan keçirmədən) baş verə biləcək vəziyyətin dərinliyi yavaş-yavaş valideynlərdən birinə başa salınmalıdır. Uşağın vəziyyətinin yaxşılaşacağı kimi sözlər kəskin olaraq işlətmək olmaz.

- Ananın uşaq haqqında maraqlandığı hər bir sualına pediatr diqqətlə qulaq asıb cavablandırmalıdır.

PEDİATR VƏ SAĞLAM UŞAQ

Hər bir sağlam uşağın daxili aləmi bir çox xüsusiyyətləri özündə cəmləyən mənbədir. Bu xüsusiyyətlərin düzgün yönləndirilməsində və uşağın sağlam böyüməsində əsas vəzifəni valideynlərlə birlikdə pediatrlar daşıyır.

Pediatr bu istiqamətdə tərtib etdiyi iş planını tibbi-etika, deontologiya və mənəvi-psixoloji meyarlara riayət etməklə aparmalıdır.

Pediatrın sağlam uşaqla apardığı işin əsas məqsədi – onun sağlamlığının qorunması, xəstəliklərin profilaktikası və sağlamlığın bərpasından ibarətdir. Uşaqların müayinəsi zamanı pediatr bəzi məqamlara xüsusi fikir verməlidir:

- Uşaqda narahatlıq yaratmamaq üçün (ağlamaması üçün) ona baxış ananın qucağında həyata keçirilməlidir
- Uşağın soyundurulması mərhələlərlə və fikrini yayındırmaqla aparılır
- Məktəbyaşlı uşaqlara baxış onları tərifləyərək (məktəbdə yaxşı oxuduqlarını, bacarıqlı olduqlarını söyləyərək) aparılmalıdır
- Heç vaxt uşağı digər uşaqlar yanında utandırmaq olmaz
- Pediatr uşaqla mülayim tonda danışmalıdır (bərk gülmək, qışqırmaq olmaz)
- Yeniyetmə uşaqlara baxış keçirdikdə, onların utandıqlarını nəzərə alaraq başqalarının yanında soyunmasını tələb etmək olmaz
- Uşaqlara hər dövrün normal fizioloji halı başa salınmalıdır

PEDİATR VƏ XƏSTƏ UŞAQ

Perdiatr xəstə uşağa mehriban münasibət göstərməli, onun qohum və yaxınlarının narahatlıqlarını normal qarşılamalıdır.

İlk olaraq pediatr uşağın valideynlərindən düzgün anamnez toplamalı, daha sonra isə xəstəyə baxış keçirməlidir. Baxış zamanı aşağıdakı qaydalara riayət etməlidir:

- Uşaqlar çox vaxt ağrının lokalizasiyasını düzgün deyə bilmədikləri üçün pediatr baxış zamanı uşağa yayındırıcı suallar verərək palpasiya zamanı uşağın habitusuna baxır. Ağrı olan nahiyədə (uşağın fikri yayınsa belə) uşağın üzünün mimikasında dəyişiklik qeydə alınır.
- Pediatr uşağa ilk baxışında onun cərraha, təxirəsalınmaz yardıma və təcili hospitalizə olunmasına ehtiyac olub-olmamasını həll etməlidir.
- Hospitalizə olunmuş uşaqlar cinsə və yaşa uyğun olaraq palatalara yerləşdirilir.
- Məktəbəqədər uşaqlar ana, nənə və digər yaxın adamları ilə birgə qalır.
- Epidemioloji göstərişlər nəzərə almaqla, xəstə uşağın yanına qohumlarının gəlməsinə icazə verilir.
- Həkim məktəbyaşlı uşaqlarla onların oxuduqları kitablar haqqında mütaliə etməli, uşaq filmlərinin və s.müzakirəsini aparmalıdır.
- Ailədə, məktəbdə psixogen stress yaşamış uşaqlara pediatrlar xüsusi diqqət yetirməlidirlər. Bu stresin səbəbinin izah edilməsində onlara kömək etməlidirlər.
- Uşağa ona tətbiq olunacaq müayinə və müalicə haqqında məlumat verilməlidir.
- Ağır müayinə və müalicələri bir gündə tədbiq etmək düzgün deyildir.

PEDİATR VƏ HƏMKARLARI

Pediatr öz həmkarları arasında etik qaydalara riayət etməklə münasibət qurmalıdır. Həkimlər bir-birlərinə hörmət və xoşməramlı münasibət bəsləməlidirlər.

- Həkim başqa bir həkimin professional bacarığını ictimai olaraq şübhə altına qoymamalı və onu hər hansı bir şəkildə etibardan salmamalıdır. Həmkarının ünvanına olan professional şərh və etiraz geniş tibb ictimaiyyətinə sirayət etmədən və etik komissiyaya çıxarılmamaqla, yalnız arqumentləşdirilmiş şəkildə, təhqirə yol vermədən, mümkün qədər üzbəüz şəxsi söhbətdə ifadə edilməlidir.
- Ağır klinik hallarda təcrübəli həkimlər az təcrübəli həmkarlarına doğru, nəzakətli şəkildə məsləhət verməli və kömək göstərməlidirlər. Lakin müalicə prosesinə bütün məsuliyyəti yalnız və yalnız xəstənin maraqları nəzərə alınmaqla, həmkarlarının məsləhətlərini qəbul və ya imtina etməklə müalicə həkimi özü daşıyır.
- Elm və müalicə müəssisələrinin rəhbərləri olan həkimlər öz tabeçiliklərində olan həmkarlarının peşəkarlığının artırılmasına daima nəzarət etməlidirlər.
- Həkimlər müəssisənin digər tibb və köməkçi heyətinə hörmətlə yanaşmalı, daim onların bacarıqlarının təkmilləşdirilməsinə yardım etməlidirlər.
- Həkimlər bütün tibb heyəti ilə nəzakətli davranmalı, onları xəstələrin yanında çətin vəziyyətdə qoymamalı və sərbəst fəaliyyət göstərmələrinə maneçilik yaratmamalıdırlar.

II FƏSİL. NEONATOLOGİYA

Neonatologiya – latın sözü olub, *neo* – yeni,təzə; *natus* – doğuş ; *loqos*- elm deməkdir. Yenidoğulanın doğulduğu gündən başlayaraq 28 sutkanı əhatə edən müddət neonatal dövr adlanır və 2 dövrə bölünür:

- erkən neonatal dövr – həyatın ilk 6 sutkasını əhatə edir
- gec neonatal dövr – həyatın 7 günündən başlayaraq 28-29 gününə qədər davam edir.

Hestasiya yaşı – bioloji yaş sayılaraq, mayalanma anından başlayıb doğuş qurtaran vaxta qədər hesablanan dövrdür. 40-42 həftənin sonunda doğulan uşaq normal, vaxtında doğulmuş uşaq hesab edilir. Hamiləlik bu dövrün axrına çatmadıqda, hansı həftədə doğuş baş verirsə, doğulmuş dölün hestasiya yaşı həmən həftəyə görə müəyyənləşdirilir.

Yarımçıq doğulan uşaqlar – hestasiyanın 22-37 həftəsində doğulan, bədən kütləsi 2500 qr-dan az, boyu isə 45 sm-dən aşağı olan uşaqlardır. Yarımçıq doğulmanın dərəcəsindən asılı olaraq bu uşaqlar 4 qrupa bölünürlər

- I qrup - bədən kütləsi 2001-2500 qr
- II qrup - bədən kütləsi 1501-2000 qr
- III qrup -bədən kütləsi 1001-1500 qr
- IV qrup - bədən kütləsi 1000 qr- dan az olan

Vaxtında doğulan uşaqlar - hamiləliyin 42 həftəsində (260-294 günündə) doğulan uşaqlar sayılır.

Vaxtından gec doğulan uşaqlar – hamiləliyin 42 həftəsindən gec (295 gündən çox) doğulan uşaqlar götürülür.

YARIMÇIQ DOĞULAN UŞAQLAR

Yarımçıq doğulan uşaqların fizioloji xüsusiyyətləri aşağıdakılardan ibarətdir:

- kütlənin və boyun inkişafdan geri qalması

• bədən quruluşunun qeyri proporsional olması – başın böyük olması (bədənin 1/3 hissəsi), boynun qısa olması,ətrafların gödək olması və s.

• qulaq seyvanının yumşaq olması və aşağıda yerləşməsi

• kiçik əmgək və kəllə tikişlərinin açıq qalması

• dərialtı piy təbəqəsinin nəzərə çarpmaması

• dırnaqların nazik olması və dırnaq yatağını örtməməsi

•dərinin çəhrayi rəngdə olması və zərif tüklərin (*lanugo*) olması

•əzələ hipotoniyası, ətraflarda daimi olmayan tremorların olması

•əmmə, udma və digər reflekslərin olmaması və ya zəif nəzərə çarpması

•tənəffüsü səthi dəqiqədə 36-76 arasında tərəddüd edir, taxipnoye və apnoyeyə meyilli olurlar

• daxili orqanların tam inkişaf etməməsi

Yarımçıq doğulan uşaqlar həyatlarının I ilində bədən kütləsini və uzunluğunu daha intensiv artırırlar. Onlara göstərilən qulluq 2 mərhələdə aparılır:

• doğuş zalı və intensiv terapiya şöbəsində

•uşaq xəstəxanalarının xüsusi şöbələrində

Doğuş zalında uşaq doğulan kimi steril isti əski ilə bələnir və xüsusi küvezlərə qoyulur. Küvezlərdə daimi hərarət (30-35^{0}C- dək), rütubət (1-ci sutkada 90%, daha sonra 60-55%), oksigen qatılığı (30%-dək) tənzimlənir. Otaqda havanın hərarəti 25^0 C olmalıdır. İlk günlər yarımçıq doğulanların adaptasiya dövrünü düzgün tənzim etmək üçün ana südünün yedizdirilməsi pipetka vasitəsi ilə ağzına damızdırılmaqla aparılır.

Bədən kütləsi 2000 qr olan yarımçıqdoğulanların 10% - i doğum evindən sağlam şəkildə evə yazılırlar. Qalanları II mərhələ qulluq üçün uşaq xəstəxanalarının xüsusi şöbələrinə köçürülürlər.

Yarımçıqdoğulanların qidalanma üsulları aşağıdakılardlr:

• Enteral yolla – döş vasitəsi ilə, zondların köməyi ilə, kateterlər (nazoqastral və nazoduadenal) vasitəsi ilə aparılır.

• Parenteral qidalanma – göbək venasına, mərkəzi və periferik venalara qida maddələri yeridilir.

Qidalanma sxemi aşağıdakı mərhələlərdən ibarətdir:

• Başlanğıc və minimal qidalanma

• Qidanın həcminin tədricən artırılması

• İnqridentlərə və həcmə görə optimal qidalanma

Yarımçıqdoğulanlar doğulduqdan 1-2 saat sonra ana südü ilə yedizdirilə bilər. Bədən kütləsi çox az olan uşaqlar doğulduqdan sonra 6-12 saat ərzində vena daxilinə 10% -li qlükoza vurulur. Bədən kütləsi 1300 kq olan uşaqlar 2 saatdan bir, 1500 kq olanlar 3 saatdan bir, 2000 kq olanlar isə ilk 24 saat ərzində 2-3 saatdan bir qidalandırılmalıdırlar.

YENİDOĞULANLARIN TRANZİTOR-KEÇİD VƏZİYYƏTLƏRİ

Yenidoğulanın həyatının ilk günlərində xarici mühit amillərinə qarşı uyğunlaşması zamanı baş vermiş dəyişikliklərə tranzitor - keçid vəziyyətlər deyilir. Bu vəziyyətlərə aşağıdakılar aid edilir:

• Milia - burun pərdələrinin üzərində, üzdə, alında və bədənin müxtəlif nahiyələrində 1-2 mm ölçüdə sarıya çalan vezikulanı xatırladan səpgilərlə səciyələnir. Bu səpgilər piy vəzilərinin çıxacağının tutulması nəticəsində əmələ gəlir.

• Doğuş şişi - dərialtı toxumaların ödemləşməsinə deyilir. Ödemlər müxtəlif həcmdə müşahidə edilə bilər. Müalicə tələb etmədən kecib gedir.

• Sadə eritema – uşaq doğulduqdan sonra bədənin səthində olan ilkin yaxmanın təmizlənməsindən sonra dərinin qızarması qeyd olunur. Bu qızarma 2 – ci sutkada artır, ancaq 1 həftəyə kecib gedir.

• Toksiki eritema bədənin müxtəlif nahiyələrində eritematoz səpgilər müşahidə edilir. Bəzən bu səpgilər bir - biri ilə birləşərək bütün bədən səthini əhatə edir. Bu səpgilər 2-3 gün ərzində keçib gedir.

• Fizioloji kəpəklənmə ən çox sadə eritemadan sonra baş verir. Qarın, döş və bədənin müxtəlif nahiyələrinin dərisində iri ölçüdə kəpəklənmələr qeyd olunur. Müalicə olunmadan keçib gedir.

•Hormonal kriz hamiləliyin son aylarında uşağa estrogenlərin keçməsi nəticəsində meydana çıxır. Döş vəzilərinin şişkinləşib böyüməsi, qızlarda deskvamativ vulvovaginit, uşaqlıq yolundan qanlı ifrazat, oğlanlarda döş vəzi və xayaların hiperpiqmentasiyası qeyd edilir.Bu kriz müalicə tələb etmədən 1-2 gün ərzində keçib gedir.

•Tranzitor hiperbilirubinemiya həyatın ilk günlərində meydana çıxır və 60-70% hallarda tranzitor sarılıqla müşayiət edilir. Yenidoğulmuşlarda qeyd olunan bu hal eritrositlərin hemolizinin tezləşməsi, qlükuroniltransferaza fermentininçatışmazlığı və s. nəticəsində qeyd olunur. Dərinin sarılığı həyatın ilk 2-3 günü meydana çıxır və 5-7 gün ərzində sağalma olur.

•İlkin bədən kütləsinin tranzitor itkisi həyatın ilk 3-4 günü baş verir. Bu itki fizioloji itki adlandırılır. Buna səbəb uşağın kifayət qədər qidalanmaması, tənəffüs və bədən səthi vasitəsi ilə maye itkisi təşkil edir. 6-7 gün ərzində bu itki bərpa olur.

•Tranzitor hipoqlikemiya həyatın ilk günlərində təyin olunur. Yenidoğulmuşlar aclıq zamanı energetik ehtiyatlarından (qlikogen) istifadə edərək energetik tələbatı ödədiyi üçün bu ehtiyatlar tez tükənir.

• Tranzitor hipotermiya yenidoğulmuşlar doğulduqdan sonra onları əhatə edən mühitin hərarəti bətndaxili mühitdən 12-15 ^{0}C – dən aşağı olur. Ilk 30 dəqiqədə bədən səthinin hərarəti

enir və 60 dəqiqədə minimuma çatır. Ətraflarda hərarət daha aşağı olur. İlk sutkada bədən hərarəti yüksəlir və daimi olur.

BƏTİNDAXİLİ İNFEKSİYALAR

Bətndaxili infeksiya- ante- və intranatal dövrdə dölün və yenidoğulanın, infeksiyalaşmış anadan yoluxması nəticəsində baş verən xəstəlikdir. İltihabi prosesin döldə və yenidoğulmuşda hansı dəyişikliyi əmələ gətirməsində hestasiya yaşının böyük rolu vardır. Belə ki, patoloji prosesin törədicisi embrional dövrdə dölə təsir edibsə, iltihabın ancaq alternativ komponenti yaranır. Bu proses erkən fetal dövrdə qeyd edilirsə alternativ komponentlə yanaşı proliferativ, gec fetal dövrdə təsadüf edilirsə, damar komponenti də müşahidə edilir.

Bətndaxili inkişafın ilk dövründə baş vermiş infeksion proses dölün ölü doğulmasına və ya hamiləliyin düşüklə nəticələnməsinə səbəb olur. Transplasentar yolla infeksiyalaşma sitomeqalovirus, sadə herpes virusu, məxmərək, hepatit B və C ilə olur.Yoluxma hamiləliyin 2-ci və 3-cü trimestrinə təsadüf edirsə, döl ayrı-ayrı üzvlərin zədələnməsi (meningit, menin-qoensefalit, hepatit və s.) ilə doğulur.

Antenatal dövrdə dölyanı mayenin infeksiya ilə yoluxması təmas vasitəsi ilə (uşaqlıq və ya ciftdən), qalxan (patoloji proses uşaqlıq yolunda və ya uşaqlıq boynunda olduqda) və enən (infeksiya qarın boşluğundan uşaqlıq boruları vasitəsi ilə yayıl-dıqda) yollarla baş verir. Bu halda törədici tək viruslar deyil, bakteriyalar, göbələk, mikoplazma, xlamidiya və s. ola bilər.

İntranatal dövrdə yoluxmada xlamidiya, qrammənfi şərti-patogen mikroflora (protey, klebsiella, bağırsaq və göy-yaşıl irin çopləri və s.), stafilakok və s. iştirak edirlər. Doğuş zamanı infeksiyalaşma çox vaxt generalizə olunmuş neonatal infeksiya kimi (septik gedişli) özünü biruzə verir.

Klinika

Törədicisi müxtəlif etiologiyalı olan bətndaxili infeksiyaların ən çox rast gələn klinik əlamətləri aşağıdakılardır:

- bətndaxili inkişafın ləngiməsi
- hepatosplenomeqaliya
- tənəffüs, urək, qan-damar çatışmazlığı
- anemiya
- dəridə müxtəlif səpgilər, trofik dəyişikliklər
- nevroloji əlamətlər
- qüsurların olması
- enterokolit və s.

Diaqnoz

Bətndaxili infeksiya diaqnozunun qoyulmasında iki üsüldan istifadə edilir:

- Düz
- Qeyri-düz

Düz metodla yenidoğulmuşun orqanizmində törədicinin antigenləri təyin edilir. Bu aşağıdakı üsullarla aparılır:

- Mikroskopik üsul (bakterioskopik)
- Virusoloji üsul
- Molekulyar- bioloji üsul.

Qeyri-düz (seroloji) üsulla yenidoğulanın nəticələrinin qiymətləndirilməsində ananın seroloji testlərinin nəticələri nəzərə alınır.

- Latent forma - bu zaman hamilə qadının qanında İgG-nin səviyyəsi qismən yüksək olur. Bu anada yoluxmuş infeksiyanın antigenlərinə qarşı müdafiə reaksiyası kimi immunitetin əmələ gəldiyini göstərir. Qeyd olunan hal döl üçün təhlükə yaratmır.
- Aktiv forma – bu zaman hamiləlik dövründə İgG-nin titrinin artması, İgM –nin qismən yüksəlməsi müşahidə olunur. Hamilə qadında artıq bu formada antigenlər aşkar olunur. Bu hal

hamiləlik vaxtı infeksiyanın residiv verdiyini göstərir. Bu formada dölün infeksiyalaşması 8% təşkil edir.

• Kəskin infeksiyalaşan forma - bu dövrdə hamilə qadında İgM-in titrinin artması, İgG-nin isə azalaması qeyd olunur. Anadan dölə infeksiyanın yoluxması 50% təşkil edir.

Müalicə

Aparılan müalicə patogenetik və simptomatik olmalıdır. Törədici virus olarsa, virusəleyhinə müalicə (Asiklovir, Qansiklovir), bakterial mənşəli olarsa, antibakterial müalicə (sefalosporinlər, makrolitiklər, aminqlükozidlər və s.), immunterapiya (Sandoqlobulin, Pentaqlobulin, Oktaqam) və sindromlu müalicə (MSS-nin perinatal zədələnməsində, pnevmoniyada və s.) aparılır.

Proqnoz

Bətndaxili infeksiya generalizə olunmuşsa, 80% halda letallıq müşahidə edilir.

SEPSİS

Sepsis – şərti-patogen bakterial flora tərəfindən törədilən, generalizə olunmuş (yayılmış) irinli-iltihabi xəstəlikdir. Tranzitor və ya birincili immundefisit fonunda güclü iltihabi reaksiyanın inkişafı nəticəsində müşahidə olunur.

Etiologiya

Sepsisin yaranmasında 30-dan çox mikroorqanizmlərin rol oynadığı göstərilir. Bunların içərisində ən çox təsir göstərən amillərə aşağıdakılar aiddir:

• Bətndaxili infeksiyalar

• Hamilə qadının 12 saat davam edən susuzluq dövrü

• Qrammənfi bakteriyalar – göy-yaşıl irin törədən mikroblar, bağırsaq çöpləri, klebsiellar, proteylər və s.

‣Qrammusbət bakteriyalar – həm qızılı (*st.aureus*), həm epidermal stafilakokklar (*st.epidermidis*), həm də B qrup streptokoklar.

‣ Postnatal dövrdə nozokominal infeksiyalar (pseudomonas, C. albicans və s.) rol oynayır.

‣ Mikst (qarışıq) infeksiyalar (bir neçə mikrobun iştirak etməsi).

Patogenez

İlk olaraq infeksiyanın daxil olduğu yerin iltihablaşması baş verir. Bu septiki ocaq mikrobun və onun hasil etdiyi toksinlərlə birlikdə bir çox orqan və sistemlərin funksiyasını pozaraq, onların distrofik və degenerativ dəyişikliklərinə səbəb olur.

İkinci mərhələ -bakteriemiya mərhələsidir.Bu mərhələdə qanın bakteriosid faktorlarının təsiri nəticəsində orqanizmin reaktivliyinin artması müşahidə edilir.

Üçüncü mərhələ-immunoloji mərhələ adlandırılır. Bu mərhələdə ifraz olunmuş antitoksinlərə cavab olaraq spesifik anticisimlər əmələ gəlir ki, bu isə orqanizmin reaktivliyinin spesifik dəyişilməsinə gətirib çıxarır.

Klinika

Klinik olaraq sepsis 2 formada müşahidə edilir:

‣*Septisemiya* - intoksikasiya əlamətləri, tənəffüs sistemində, ürək-damar sistemində, hemostazda (dekompensasiya olunmuş asidoz) pozuntularla, hemorragik sindromla özünü göstərir. Bununla yanaşı, əzginlik, adinamiya, dərinin rənginin bozumtulağ olması, qarnın uzərində venoz torun olması əlamətləri də qeyd edilir. Bədən hərarəti dalğavari (hipotermiya və subfebrilitetdən başlayaraq hipertermiya və hektik hərarətə qədər)xarakter daşıyır. Bu formada baş vermiş güclü toksikoz əlamətləri irinli ocaqların olmaması zamanı yaranır.

‣*Septikopiemiya* -klinik olaraq kəskin intoksikasiya ilə yanaşı, uşaqda irinli ocaqlar da müşahidə edilir: omfalit, otit, ağ ciyərlərin destruksiyası, abseslər, fleqmonalar, irinli meningit və s. (şəkil 1.)

Şəkil 1. Dərinin irinli xəstəlikləri.

Gedişinə görə, sepsisin ildırımvari (1-7 gün), kəskin (4-8 həftə) və yarımkəskin (6-8 həftədən çox) gedişi ayırd edilir.

Diaqnoz

Sepsis diaqnozunun qoyulmasında əsas müayinə bütün möhtəviyatdan (qan,sidik, nəcis, irinli nahiyədən, onurğa beynindən, əsnəkdən və s.) götürülən materialın bakterioloji müayinəsi sayılır. Bu müaynələr dəfələrlə, təkrar aparılmalıdır. Diaqnozun dəqiqləşdirilməsi zamanı prokalsitonin, İl-6, İl-8, S-reaktiv zülal və s. müayinələrin aparılması da vacibdir.

Müalicə

Sepsisli uşaqların müalicəsində ilk olaraq qulluq, pəhriz, aseptika və antiseptika qaydalarına riayət etməli, yaralar işlənməlidir.

Daha sonra medikamentoz (dərman) terapiyası zamanı sepsisin müalicəsi 3 istiqamətdə aparılmalıdır:

- Antibakterial
- Dezintoksikasion
- Simptomatik

Antibakterial müalicə zamanı xəstəliyi törədən mikrobun həssaslığına uyğun olaraq antibiotiklər seçilməlidir.Sepsisin ağır gedişində təyin edilən antibakterial terapiya zamanı 2-3 antibiotik kombinə olunmuş şəkildə (ampisilin + gentamisin və ya hər hansı sefalosporinlər), maksimal dozada verilir.

Dezintoksikasion terapiyada poliqlukin, reopoliqlukin, hemodez, plazma, heparin, albumin təyin olunur.

Törədici stafilokok olarsa, xəstəyə antibiotiklərlə yanaşı passiv immunterapiyanın aparılması məsləhət görülür. Bu məqsədlə stafilokokəleyhinə qammaqlobilin, plazma, bakteriofaqın təyin olunması vacib hesab edilir.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu xəstənin orqanizminin immun reaktivliyindən, premorbid fondan və vaxtında aparılan adekvat müalicədən asılı olaraq dəyişkən xarakter daşıyır.

YENİDOĞULANLARIN SARILIQLARI

Yenidoğulmuşların qanında bilirubinin səviyyəsi 90 mkmol/l, yarımçıq doğulanların - 120 mkmol/l-dən çox olduqda, neonatal sarılıqların müşahidə edilməsindən danışmaq olar.

Təsnifat

Yenidoğulanların sarılıqlarının aşağıdakı təsnifatından istifadə edilir:

I. Konyuqasiya olunmamış neonatal sarılıqlar
   1. Yenidoğulanların tranzitor (fizioloji) sarılığı
   2. Hemolitik anemiya

a) Yenidoğulanların hemolitik xəstəlikləri

b) Dərman mənşəli

c) İrsi
- Eritrositar membranopatiyalar (irsi sferositoz və ya Minkovski Şoffear xəstəliyi)
- Hemoqlobinopatiyalar (oraqvari hüceyrə anemiyası, talassemiya)
- Eritrositar fermentopatiya (qlükoza-6-fosfatdehidrogenaza çatışmazlığı)

3. Polisitemiya
4. Hematoma
5. Hemoliz və anemiyasız bilirubinin konyuqasiyasının pozulması

a) Hormonların defisiti zamanı (yenidoğulmuşların hipotireozu, şəkərli diabet)
b) Yenidoğulanların hepatiti

II. Konyuqasiya olunmuş hiperbilirubinemiya
1. Qaraciyərdənkənar öd yollarının obstruksiyası
2. Qaraciyərdaxili öd yollarının obstruksiyası

Konyuqasion sarılıqlar qaraciyərdə bilirubinin konyuqasiya (birləşmə) prosesinin pozulması nəticəsində inkişaf edir. Bu sarılıqlar üçün anemiya, splenomeqaliya, retikulositoz kimi hemoliz əlamətlərinin olmaması səciyəvidir.

YENİDOĞULANIN HEMOLİTİK XƏSTƏLİYİ

Yenidoğulanın hemolitik xəstəliyi – ana ilə dölün qanının rezus və ABO sistemində uyğunsuzluğu nəticəsində izoimmun reaksiyanın baş verməsi ilə səciyyələnən xəstəlikdir. Bu uyğunsuzluq aşağıdakı kimi izah olunur:

• Rh faktor uyğunsuzluğunda - ananın qanı Rh mənfi, dölün qanı isə Rh müsbət olduqda müşahidə edilir.

•ABO sistemində uyğunsuzluq olduqda - ana 0 (1) qan qrupu, döl isə A(II) və ya B (III) qan qrupu olduqda rast gəlir.

Patogenez

Yenidoğulanın qanında Rh faktor müsbət, anada isə bu faktorun mənfi olması nəticəsində hemoliz qeyd olunur. Dölün qanındakı müsbət Rh antigenli eritrositlərin ana qanına keçməsi nəticəsində onda sensibilizasiya yaranır, yəni ananın qanında müsbət Rh antigeninə qarşı anticicimlər (əkscisimlər) müşahidə edilir. Onlarda müvafiq olaraq əks istiqamətdə dölün və ya yenidoğulanın qanına keçərək onun eritrositlərini parçalayır ki, bu da yenidoğulmuşlarda sarılığın və daha sonra anemiyanın əmələ gəlməsinə səbəb olur. Rh faktorla əlaqədar anada sensibilizasiya hamiləliyin 5-6-cı həftəsində başlayaraq döldə 10-14- cü həftədə meydana çıxır.

Gündəlik həyatda AB-antigenlərinə qarşı sensibilizasiya ilə tez-tez rastlaşdığımıza görə (vaksinasiya zamanı, qida ilə və s.) ABO sistemi üzrə uyğunsuzuq o qədər böyük əhəmiyyət daşımır. ABO sistemi üzrə uyğunsuzuq Rh^- faktoru ilə birlikdə rast gəlirsə, Rh faktoruna qarşı sensibilizasiya az hallarda yaranır. Belə ki, anaya döldən keçmiş eritrositlər A və B anticisimlər vasitəsilə tezliklə parçalanır. Hamiləliyin təkrarlığı artdıqca, dölün bu müdafiə reaksiyasının effektivliyi azalır.

Klinika

Xəstəlik klinik olaraq üç əlamətlə özünü göstərir:

• *Ödem forması* – bu formada doğulan uşaqlar çox nadir hallarda sağ qalırlar. Çox vaxt immunoloji münaqişənin erkən fazasında hamiləlik düşüklə nəticələnir. Ödem bütün bədəni əhatə etməklə yanaşı, daxili orqanların funksiyalarına təsir edir. Eritrositlərin massiv hemolizi nəticəsində anemiya, hipoksiya, hipoproteniemiya, hipoalbuminemiya, eritroblastoz, retikulositoz müşahidə edilir. Dəri çox avazımış, subikterik olur. Yenidoğulanlarda süst, əzələ tonusunun zəifləməsi, reflekslərin sönməsi və daxili orqanlarda yaranmış çatışmazlığın klinik əlamətləri qeyd olunur.

• *Sarılıq forması* – bu formada sarılıq əlaməti yenidoğulmuşun ilk 24 saatında meydana çıxır və intensiv şəkildə artır, orta-ağır gedişə malikdir. Sarılıqla yanaşı, anemiya, hepatosplenomeqaliyanın olması əsas klinik əlamət sayılır. Bilirubin intoksikasiyası artdıqca uşaqlarda süstlük, əmmədən imtina, hiporefleksiya, hipotoniya, dispnoye və s. klinik əlamətlər qeyd olunur.

Bu formanın ən ağır fəsadı bilirubin ensefalopatiyası – *nüvə sarılığıdır.* Nüvə sarılığı 24-48 saat ərzində baş verir. Bu halda klinikada boyun əzələlərinin rigidliyi, «batan günəş», «Qrefe» simptomları, böyük əmgəyin qabarması, bəzən amimik sifət, yuxarı ətrafların tremoru və s. əlamətlərlə özünü göstərir.

• *Anemiyalı forma* – yenidoğulmuşun həyatının birinci həftəsində dərinin, selikli qişaların avazıması ilə nəzərə çarpır, xoşxassəli gedişə malikdir. Uşağın ümumi vəziyyətində qismən narahatçılıq qeyd olunur, dalaq və qaraciyər böyüyür.

Diaqnoz

• Anamnez

• Qanı Rh(-) olan anada sensibilizasiyanın olmasını antenatal dövrdə müəyyənləşdirmək

• Dölyanı mayedə bilirubinin, qanda əkscisimlərin titrini və onun dinamikasını müəyyənləşdirmək

• Göbək qanında bilirubinin, hemoqlobinin, zülalın, retikulositlərin, normoblastların təyin edilməsi.

Müalicə

Anemiyalı və ödem formalarında doğulan yenidoğulanlara ilk olaraq eritrositar kütlə köçürülməlidir, bu kütlə 1(0) Rh(-) təzə dondurulmuş plazma ilə durulaşdırılmalı və uşağın qan qrupuna uyğun olmalıdır. Ağır hallarda qanköçürmə ilə yanaşı, hemosorbsiya, plazmafaerez də istifadə edilir.

Müalicəvi məqsədlə fototerapiyada da geniş istifadə olunur. Fototerapiya zamanı dəridə olan konyuqasiya olunmayan

bilirubinin fotooksidləşməsi gedir, digər suda həll olan izometlərdən biliverdin əmələ gəlir ki, bu da sidik və nəcis vasitəsi ilə xaric edilir.

Vitamin E, B_1, B_2, B_6, B_{15}, C, kokarboksilaza təyin edilməsi qaraciyərdə mübadilə prosesini yaxşılaşdırır ki, bu da onun funksiyasının sabitləşdirilməsinə gətirib çıxarır.

MƏRKƏZİ SİNİR SİSTEMİNİN PERİNATAL ZƏDƏLƏNMƏSİ

Mərkəzi sinir sisteminin perinatal zədələnməsi – hamiləliyin 28 günündən başlayaraq, doğuş dövrü və yenidoğulmuşların həyatının ilk 7 günündə hər hansı bir amillərin təsiri nəticəsində onların sinir sisteminin zədələnmələri ilə təzahür edən haldır.

Etiologiya

Mərkəzi sinir sisteminin perinatal zədələnməsi üçün əsas etiologi amillər bunlardır:

- Hamiləlik hestozları
- Hipoksik - işemik ensefalopatiya
- Doğuş travmaları
- Mərkəzi sinir sisteminin anadangəlmə qüsuru
- Bətndaxili ləngimə sindromu
- Ciftin vaxtından əvvəl tam və ya hissəvi aralanması
- Ananın ağırlaşmış somatik və mama-ginekoloji anamnezi və s.

Patogenez

Mərkəzi sinir sisteminin perinatal zədələnməsinin patogenezinin başlıca səbəbini döldə meydana çıxan hipoksiya təşkil edir. Belə ki, hipoksiya nəticəsində dövr edən qan ilk olaraq həyatı vacib orqanlara – beyinə, qaraciyərə, ürəyə, ağciyərə və s.

orqanlara təsir göstərməklə dismetabolik və toksiki – metabolik (hipoqlikemiya, hiponatriemiya, hipokalsiemiya və s.) proseslərin yaranmasına təkan verir. Getdikcə artan metabolik asidoz damar keçiriciliyini və hüceyrə membranının funksiyasını pozaraq, qanın qatılaşmasına, damardaxili trombların əmələ gəlməsinə, beyində ödem və qansızmaların yaranmasına səbəb olur. Bununla yanaşı, yenidoğulmuşlarda yaranmış hipoksiya, hiperkapniya və asidoz ağciyər arteriolalarının spazmına, alveolların ödeminə, surfaktantın sintezinin zəifləməsinə, atelektazların əmələ gəlməsinə səbəb olur ki, bu da yaranmış hipoksiyanın və asidozun daha da dərinləşməsinə gətirib çıxarır.

Klinika

Mərkəzi sinir sisteminin perinatal zədələnməsinin klinikası və gedişi ensefalopatiyanın ağırlıq dərəcəsindən asılıdır.

- *Yüngül forma* – sinir reflektoroyanıqlığının artması, yuxunun səthi olması, kiçik və ya böyük amplitudalı tremorun olması, ümumi süstlük, əmmə refleksinin zəif olması, geri qayıdan morfofunksional, adaptasion dəyişikliklərlə təzahür edir.
- *Orta ağır forma* - əzələ hipotoniyası, ödem, hemorragik və distrofik dəyişikliklər, Moro refleksinin, əmmə refleksinin olmaması, qısamüddətli apnoyenin olması, qıcolmalarla təzahür edir.
- *Ağır forma* – massiv qansızmalar, beyin ödemi, kobud inkişaf qüsurları, degenerativ dəyişikliklər, yenidoğulmuşların bütün reflekslərinin (əmmə, udma, Maro və s.) olmaması, nistaqm, işığa reaksiyanın zəif olması, hidrosefaliya, hipertenzion sindrom, qıcolmalar, komatoz vəziyyətlə təzahür edir.

Ağır formada çox vaxt bir neçə sindrom eyni vaxtda rast gəlir və ya onlar bir-birini əvəz edirlər.

Yenidoğulmuşlarda sinir sisteminin zədələnməsinin əlamətləri ilə yanaşı, klinik olaraq müxtəlif orqanların (ürək-damar, tənəffüs, böyrək, qaraciyər və s.) da zədələnməsinin əlamətləri müşahidə edilir.

Diaqnoz

- Neyrosonoqrafiya
- MRT
- KT
- EEQ
- Baş beyin damarlarının dopleroqrafiyası

Müalicə

Mərkəzi sinir sisteminin perinatal zədələnməsi olan yenidoğulmuşlarda müalicə aşağıdakı istiqamətdə aparılmalıdır:

- Beyin ödemini aradan qaldırmaq və qansızmaların qarşısını almaq
- Həyatı vacib orqanların funksiyalarını bərpa etmək
- Qıcolmaların qarşısını almaq
- Metabolik çatışmazlıqları korreksiya etmək
- Dehidratasiyanı aparmaq
- Damar divarı keçiriciliyini zəiflətmək
- Sinir toxumasının trofikasını bərpa etmək üçün vitaminlərlə müalicə aparmaq
- Müalicəvi bədən tərbiyəsi və masaj

Proqnoz

Mərkəzi sinir sisteminin perinatal zədələnmələrinin proqnozu zədələnmənin ağırlıq dərəcəsindən və xarakterindən asılıdır. Ağır asfiksiya və beyindaxili qansızmalar əksər hallarda letallıqla nəticələnir.

III FƏSİL. KONSTİTUSİYA ANOMALİYALARI VƏ DİATEZLƏR

KONSTİTUSİYA ANOMALİYALARI

Konstitusiya anomaliyaları – erkən yaş dövrü üçün səciyyəvi olan,insan genotipinə əsaslanan, morfoloji və funksional xarakter daşıyan bir haldır.

Diatez - yunanca «diathesis» sözündən olub «meyillik» deməkdir. Diatezlər ədəbiyyatda daha çox «konstitusional anomaliya» adı ilə açıqlanır. Uşaqlarda dörd formada konstitusional anomaliyaya rast gəlinir:

- ekssudativ-kataral
- limfatik-hipoplastik
- sinir-artritik
- allergik diatez

EKSSUDATİV – KATARAL DİATEZ

Uşaq ekzeması

Ekssudativ-kataral diatez - orqanizmin konstitusional anomaliyası olub, özünü reaktivliyin dəyişməsi, neyroendokrin ləbillik, dəridə və selikli qişalarda kataral proseslərlə biruzə verən allergik meyillikdir.

Etiologiya

- irsi meyillik
- həzm fermentlərinin çatışmazlığı
- sekretor İgA-nın az olması
- immunoloji reaktivliyin zəif olması
- profilaktik peyvəndlər
- allergenlərlə zəngin qida ilə (yumurta, süd, bal və s.)qidalanma
- xarici mühüt amilləri

Patogenez

Ekssudativ-kataral diatezin patogenetik mexanizmini çox vaxt qeyri-immun (psevdoallergik) forma təşkil edir. Bu formada immunoloji faza olmadan, patokimyəvi və patofizioloji dəyişikliklər baş verir. Psevdoallergik forma sekresiyanın,tosqun hüceyrələrdən histaminin xaric olmasının artması (liberator variant) və histaminin inaktivləşməsinin ləngiməsi ilə (histaminaza variantı) əlaqədardır. Beləki, antigen- anticisim kompleksindən başqa, peptonlar, proteolitik fermentlər, toksinlər, monoaminlər və s. histaminin liberantları ola bilər.

Ekssudativ-kataral diatez zamanı orqanizmdə suyun, Na-un saxlanması nəticəsində uşaqlarda pastozluq, əzginlik, bədən kütləsinin artıq olması qeyd edilir. Mübadilə proseslərinin pozulması metabolik asidoz, azad radikal lipidlərin aktivləşməsi, hipovitaminoz, dəmirdefisitli anemiya kimi özünü büruzə verir. Endokrin sisteminin pozulması mineralkortikoidlərin sekresiyasının artması, qaraciyərdə kortizol metabolizminin pozulması şəklində nəzərə çarpır.

Klinika

Ekssudativ-kataral diatezin ilk klinik əlamətləri uşağın həyatının 2-3 ayından etibarən müşahidə edilir. Bu dövrdə təkanverici amil - uşağın qidasına südlü sıyıqların əlavə edilməsi, süni qidalanmaya keçid ola bilər.

Bu zaman aşağıdakı klinik əlamətlər müşahidə edilir:

• *Dərinin zədələnməsi* – ilk əlamətlərdən sayılır. Başın tüklü hissəsində piy qartmaqları – qneyslər, büküşlərdə bişməcə səpgiləri, yanaqların dərisində eritematoz- papulyoz və ya eritematoz-vezikulyoz səpgilər, «süd qartmaqları» qeyd olunur. Daha sonradan səpgilər boyun nahiyəsinə, ətraflara, gövdəyə sirayət edir. Səpgilərin içərisi seroz möhtəviyyatla dolu olur, sonradan onlar partlayaraq qartmaq əmələ gətirir və ikincili infeksiyanın qoşulmasına şərait yaradırlar. Dəridəki səpgilər qaşınma ilə müşayət olunur.

Kəskin gedişli ekssudativ-kataral diatezdə dəridə olan dəyişikliklər bu dinamikada rast gəlir: eritema-papula-vezikula-eroziya-qartmaq- qabıqvermə.

Xronik gedişli ekssudativ-kataral diatezdə isə dəridə olan dəyişikliklər aşağıdakı dinamikada rast gəlir: papula – qabıqvermə – ekskoriasiya – lixenizasiya.

• Ekssudativ-kataral diatezin dermo-respirator klinik əlamətlərlə müşahidə edilməsi – allergik rinit, faringit, traxeit, bronxitlə birlikdə müşayət edilir.

• Ekssudativ-kataral diatezin dermato-intestinal klinik əlamətlərlə müşahidə edilməsi – mədə-bağırsaq yolunda sorulmanın pozulması, «coğrafi dil», qeyri-sabit defekasiyaaktının olması, hipovitaminoz, bəzi hallarda qastritin olması, disbakterioz ilə müşayət edilir.

• Qeyd olunan əlamətlərlə yanaşı, uşaqlarda pastozluq, toxuma turqorunun və əzələ tonusunun aşağı olması, periferik limfa düyünlərinin böyüməsi müşahidə olunur.

Diaqnoz

• anamnestik məlumatlar və klinik əlamətlərin olmasına

• qanda ümumi İgE-nin yüksək və spesifik İgE-nin müsbət olmasına

• T- limfositlərin və İgA-nın aşağı olmasına

• qanın klinik müayinəsində hipoxrom anemiya, eozinofiliya, leykositoz, monositoz, EÇS-nin yüksəlməsinə əsasən qoyulur.

Müalicə

• hipoallergik pəhriz – sıyıqlarda işlədilən südlər soya südü ilə əvəz olunmalıdır

təmizləyici imalə:

• desensibilizəedici dərmanlar – suprastin, tavegil, dimedrol, fenkarol və s.

• bağırsaq mikroflorasını yaxşılaşdırmaq məqsədi ilə - bifidumbakterin, laktobakterin təyin olunur

• qaşınma, oyanıqlığın artmasının və ümumi narahatlığın bərpası üçün – fenobarbital, natrium- bromid, valerian təyin olunur

• vitaminlər – C,A,E, B qrup vitaminlər verilir

• yerli olaraq məlhəmlər (leyner, flüsinar, lorinden C, advantan və s.) və islatmalar (çobanyastığı, palıdqabığı dəmləmələrindən) işlədilir

• ağır hallarda qlükokortikosteroidlər təyin edilir.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir

ALLERGİK DİATEZ

Allergik diatez – anadangəlmə və qazanılma olaraq immunoloji, neyrovegetativ və metabolik sistemlərin funksiyalarının konstitusional çatışmazlığı ilə səciyyələnir.

Etiologiya

• irsiyyətdə allergik xəstəliklərin olması
• allergenlərlə uzun müddət əlaqənin olması
• yaş xüsusiyyətləri
• xronik infeksiya ocaqlarının olması
• dizbakterioz
• səmərəsiz qidalanma
• sekretor İgA-nın və T- supressorların çatışmazlığı

Patogenez

Allergik diatezlərin patogenezinin əsasını İgE- nin hipersekresiyası, iltihab mediatorlarının (histamin, serotonin və s.) sintezinin artması, tsiklik QMF-in tsiklik AMF-in üzərində

dominantlığı təşkil edir. Qeyd edilən bu patogenetik proseslər damar divarının keçiriciliyini artırır, ümumi və yerli allergik reaksiyaların yaranmasına səbəb olur.

Klinika

İlkillərdə allergik diatez özünü ekssudativ-kataral diatez kimi büruzə verir. Xəstələrdə oyanıqlığın artması, yuxusuzluq, iştahanın zəifləməsi, öd kisəsinin diskeneziyası, xolesistit, meteorizm, dizbakterioz əlamətlər, qarında ağrının olması müşahidə edilir.

İgA – nın çatışmazlığı xronik infeksiya ocaqlarının yaranmasına səbəb olur. Bununla yanaşı, bu uşaqlarda periferik limfa düyünlərinin böyüməsi, splenomeqaliyada müşahidə edilir. Uşaqlar böyüdükcə bir sıra başqa allergik xəstəliklər, ekzema, neyrodermit, bronxial astma, dermatorespirator allerqozlar müşahidə edilir.

Diaqnoz

• anamnestik məlumatlar və klinik əlamətlərə

• qan zərdabında ümumi və spesifik İgE-nin təyin edilməsinə

• qanda eozinofiliyanın təyin edilməsinə əsasən qoyulur

Müalicə

Müalicə ekssudativ-kataral diatezdə olduğu kimidir.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir.

LİMFATİK – HİPOPLASTİK DİATEZ

Limfatik-hipoplastik diatez - limfa düyünlərinin generalizə olunmuş formada hiperplaziyası və çəngələbənzər vəzin hipofunksiyası ilə səciyyələnən konstitusional anomaliyadır.

Etiologiya

• antenatal dövrün çatışmazlıqları – hamiləlik hestozları, ananın xronik xəstəlikləri, bətndaxili infeksiyalar və s.

• irsiyyətdə allergiyaya meyilliyin olması

• infeksion- toksik amillər

• uşağın reaktivliyinin zəifləməsi

• xarici mühit amilləri

• endokrin sistemin çatışmazlığı (böyrəküstü vəzin funksiyasının pozulması)

Patogenez

Limfatik-hipoplastik diatezin patogenezində ilk olaraq qan zərdabında timik faktorların (timazin) aşağı olması, B limfositlərin isə yüksəlməsi mühüm rol oynayır. T-limfositlərin və onun populyasiyalarının (T-helper, T-supressor) səviyyələrinin aşağı düşməsi çəngələbənzər vəzin böyüməsi ilə yanaşı, limfoid toxumaların da hiperplaziyasına səbəb olur. Bununla bərabər, hiperlipidemiya, eritrositlərin və limfositlərin membranlarında dismetabolik dəyişkənliklərin olması, limfositlərin aktivliyini təmin edən fosfolipidlərin səviyyələrinin dəyişilməsi ümumi immun cavabın formalaşmasına mənfi təsir göstərir.

Limfatik- hipoplastik diatez zamanı adrenal endokrin sistemin pozulmasının əsas mexanizmini hipotalamus-hipofizar-böyrəküstü vəzin disfunksiyası təşkil edir. Bunun nəticəsi olaraq katexolaminlərin, qlükokortikoidlərin hiposekresiyası qeyd edilir ki, bu da ikincili olaraq limfoid toxumanın hiperplaziyasına səbəb olur.

Klinika

• bədən kütləsi artıq, toxuma turqoru aşağı olur, emosional labillik, hipodinamiya, bədən formasının disproporsional olması (gövdə və boyun qısa, ətraf və kürək sümükləri uzun, dar, döş qəfəsinin yuxarı aperturası daralmış olur) qeyd edilir.

• limfoproliferativ sindrom – limfopoliadeniya, badamcıqların hiperplaziyası, timomeqaliya, kəskin hepatomeqaliya müşahidə edilir.

• böyrəküstü vəzin çatışmazlığı (duz defisitli) nəticəsində dispepsiya əlamətləri (qusma – bəzən fəvvarə şəklində, qaytarma, meteorizm, qarın boşluğunda lokalizasiyası naməlum ağrıların olması), kollaps qeyd edilir.

• ürək-damar sistemində - tonların karlaşması, sistolik küyün eşidilməsi, taxikardiya, qan təzyiqinin aşağı düşməsi müşahidə edilir.

• allergik əlamətlər – allergik mənşəli artralgiyaların, miokarditlərin, vaskulitlərin olması qeyd edilir.

• immundefisit vəziyyətin olması nəticəsində tez-tez yuxarı tənəffüs orqanlarının xəstəliklərinə yoluxma halları artır.

Diaqnoz

• qanın klinik müayinəsində - limfositoz, leykositoz, monositoz olur

• immun göstəricilərin – T-limfositlərin və onun populyasiyalarının, DİK, humoral immun göstəricilərin təyini

• döş qəfəsinin rentgenoqramması

• böyrəküstü vəzin hormonlarının təyini

Müalicə

• bədəni möhkəmləndirən prosedurların aparılması – masaj, gimnastika və s.

• vitaminlər – A, E, C, B qrup

• qliseram, dibazol, metasil, pentoksil, eleuterokokk, aloe və s.

• kalsium preparatları təyin edilir

• immunmdulyatorlar – Viferon, likopid və s.verilir

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir.

SİNİR – ARTRİTİK DİATEZ

Sinir-artritik diatez – orqanizmdə mübadilə prosesinin genetik determinə olunmuş pozulmaları ilə səciyyələnən konstitusional anomaliyalara aiddir.

Etiologiya

• irsi olaraq purin və sidik turşusu mübadiləsinin pozulması (podaqra, sidik yollarının daşı, piylənmə, ateroskleroz və s. xəstəliklərin olması)

• qidalanma rejiminin düzgün tərtib edilməməsi

• intensiv olaraq psixoemosional gərginliyin olması

Patogenez

Sinir – artritik diatezin patogenezinin əsasını purin mübadiləsinin pozulması, qaraciyərin asetilləşdirmə fermentativ fəallığının zəifləməsi, karbohidrat mübadiləsinin pozulması təşkil edir. Bu mübadilə proseslərinin pozulması qanda sidik turşusunun artmasına (268 mkmol/l- dən çox) səbəb olur.

Klinika

• nevrostenik sindrom – oyanıqlığın artması, xoreyayabənzər hiperkinezlərin olması, tiklər, emosional dəyişkənlik, nitqin sürətli olması (loqonevroz) qeyd edilir.

• dismetabolik sindrom – anoreksiya, tranzitor aritmiya, qusma (asetonemik qusma), dizurik pozulmalar, oynaq ağrıları (oynaqdaxili mayedə uratların kristallaşması nəticəsində) müşahidə edilir.

• miqren, nevralgiyalar, artralgiyalar, bəzi uşaqlarda piylənmə, yuxunun pozulması, ekzema, bronxospazm əlamətləri və s. qeyd olunur.

Diaqnoz

• qanın klinik mənzərəsində asidoz, keton cisimcikləri, neytrofil leykositoz, limfo-və monositoz olur.

• qanın biokimyəvi müayinəsində disproteinemiya, hiperqammaqlobulinemiya, sidik turşusunun miqdarının artması müşahidə edilir.

• sidiyin müayinəsində xüsusi çəkinin yüksək olması, proteinuriya, mikrohematuriya, leykosituriya,uraturiya olur.

Müalicə

• tərkibində purinlə zəngin olan qidalar (yaşıl noxud, şəkər, ispanaq) kənarlaşdırılır

• purin mübadiləsinə təsir edən preparatlar – kalsium pantotenat, etamid, allopurinol verilir.

• vitaminlər təyin edilir.

• simptomatik müalicə aparılır: ağrı olduqda ağrıkəsicilərdən, güclü qusma olduqda prokinetiklər (serukal və s.), asidoz kəskin olduqda natrium-hidrokarbonat və s. təyin edilir.

• oyanıqlığı aradan qaldırmaq üçün fenobarbital, natrium bromid, valerian verilir.

• hepatoprotektorlar – essensial, xofitol, LİV52 təyin olunur.

Proqnoz

Xəstəliyin müalicəsi vaxtında aparıldıqda proqnoz qənaətbəxşdir, gələcəkdə fəsad qeyd edilmir.

IV FƏSİL. DEFİSİT VƏZİYYƏTLƏR

HİPOVİTAMİNOZLAR

Vitaminlər insan toxumalarında sintez olunmayan, orqanizmin normal həyat fəaliyyəti üçün vacib olan kiçik molekullu üzvi birləşmələrdir. İnsan orqanizmi vitaminləri qida məhsullarından və bağırsaqlarda simbioz vəziyyətində yaşayan bakteriyalar tərəfindən əldə edir. Vitaminlər fermentativ proseslərin aktivləşməsinə təsir göstərərək, orqanizmin fizioloji və biokimyəvi tənzimlənməsində iştirak edir.

Vitamin çatışmazlığı özünü üç formada göstərir:

• Avitaminoz - orqanizmdə vitaminlərin tam tükənməsi ilə xarakterizə olunur.

• Hipovitaminoz - orqanizmdə bir və ya bir neçə vitaminlərin çatışmazlığına deyilir.

• Subnormal vəziyyət - orqanizmin hipovitaminoz vəziyyətinin başlanğıc pilləsi kimi qiymətləndirilir. Beləki, orqanizmdə hipovitaminozun başlanmasına baxmayaraq, klinik əlamətlər qabarıq dərəcədə nəzərə çarpmır.

Hipovitaminoza əsas səbəb aşağıdakılardır:

• *Ekzogen amillər:*

- keyfiyyətsiz ərzaq məhsulları ilə qidalanma
- uyğunlaşdırılmamış qidaların düzgün verilməməsi
- monoton qidalanma
- verilən qidanın tərkibində kifayət qədər vitaminlərin olmaması
- qidaların düzgün hazırlanmaması

• *Endogen amillərə* 2 cür rast gəlinir:

• *Rezorbsion amillər* - vitaminlərin mədə-bağırsaq yolunda hissəvi parçalanması baş verir. Buna səbəb aşağıdakı hallar ola bilər:

- mədə-bağırsaq sisteminin xəstəlikləri (qastritlər, enterokolitlər, enterobiozlar və s.)
- malabsorbsiya

- qaraciyər, öd yollarının xəstəlikləri
- bağırsaq florasının normal tərkibinin dəyişməsi (disbakterioz)
- sidikdə vitaminlərin ekskresiyasının yüksəlməsi (diurezin artması)
- hemodializ
- metabolizm prosesinin anadangəlmə çatışmazlığı
- vitaminlərin kifayət qədər qəbul edilməsinə baxmayaraq, orqanizmdə vitaminə qarşı fizioloji tələbat yüksəldikdə (böyüməkdə olan orqanizmlərdə, hamiləlikdə, laktasiya dövründə və s.)
- vitaminlərin toxumlara nəql olunması pozulduqda
- orqanizmdə kofermentlərin yaranma sürəti azaldıqda
- vitaminlərin parçalanması sürətləndikdə və s.

• *Dissimilyasion amillər* – orqanizmdə toxumalar tərəfindən vitaminlərin mənimsənilməsi pozulduqda baş verir. Belə vəziyyət aşağıdakı hallarda baş verir:

- uzun müddət infeksion xəstəliklərlə xəstə olduqda
- toksikoz hallarında
- üzün müddət karbohidratla qidalanma zamanı
- qidada zülal mənşəli inqridientlərin az olmasızamanı
- yüksək fiziki gərginlik zamanı və s.

Hipovitaminozun əmələ gəlməsinə *zəmin yaradan amillər* aşağıdakılardır:

- uşaqlarda yeniyetməlik dövrü
- idmanla məşğul olmaq
- vegeterian qida ilə uzun müddət qidalanmaq
- sosial -iqtisadidurumu aşağı olan ailələr
- uzun müddət işlədici, sulfanilamid, fenobarbital və s. dərmanların istifadəsi

Bununla yanaşı, vitamindən aslı xəstəliklər də mövcuddur. Y.E.Veltişevə görə, bu xəstəliyə əsas səbəb aşağıdakılardır:

•Apofermentmolekulunun mutasiyası zamanı koferment və apofermentlərin çatışmazlığı

• Kofermentdən vitaminlərin yaranmasına təsir göstərən və allosterik effektivliyə malik olan fermentlərin mutasiyası

• Qan plazmasında vitaminlərin daşınmasını tənzimləyən zülalların mutasiyası

Hipovitaminozlar zamanı klinik olaraq bir sıra oxşar əlamətlərin olmasına baxmayaraq, hər bir vitamin çatışmazlığında fərdi əlamətlər də qeyd olunur.

Klinika

A vitamini (retinol)– bu vitamin orqanizmdə boyun artmasına şərait yaradır və orqanizmin infeksiyalara qarşı müqavimətini artırır. A vitamini insanın həm bətndaxili, həm də doğulandan sonra normal inkişaf etməsi üçün mühüm vitaminlərdən biridir. Bu vitamin orqanizmdə çatışmadıqda gözdə Bito ləkələri, konyunktivanın buynuz qişasının və dərinin kserozu, keratomalyasiya, dərinin irinli xəstəlikləri, saçın, dırnaqların kövrək olması, işıqdan qorxma, gecə korluğu, tənəffüs yollarının katarı, piuriya, pnevmoniya, residivləşən irinli otit, anoreksiya, çəki artımının ləngiməsi, hipertenzion-hidrosefal sindrom və s. kimi əlamətlərlə özünü göstərir.

Müalicəvi olaraq vitamin A gündə 2 dəfə 5000-10000 BV olmaqla təyin edilir. Ağır hallarda 25000-50000 BV-ə qədər artırıla bilər (sutkada hər kq/çək – 500-1000BV olmaqla təyin edilir).

Bu vitamin kərə yağı, pendir, yumurta sarısı, qaraciyərdə və balıq yağında daha çox olur. Bir çox meyvə və tərəvəzdə (yerkökü, kahı, soğan, şüyüd, pomidor, ərik və itburnu) xüsusi maddə olan karotin vardır ki, bu da insan orqanizmində A vitamininə çevrilir.

C vitamini (askorbin turşusu) – askorbin turşusunun dəmirin bağırsaqlardan sorulmasında, bədənin mikroblara qarşı müqavimətinin artmasında böyük rolu vardır. Bu vitamin çatışmadıqda Sinqa xəstəliyi, diş ətinin qanaması, şişkinliyi, gingivit, anemiya, dodaqlaların kənarlarında, dırnaqlarda sianoz, anoreksiya, tük məməciklərin ətrafında petexiyalar, ekximozlar, tezyorulma, taxikardiya, Meller – Barlov xəstəliyi, apatiya, sümüklərdə ağrının olması, bəzən qıcolmalar və s. əlamətlər müşahidə edilir. Gündə 300-600 mq askorbin turşusu təyin olunur.

Bu vitamin təzə meyvələrdə, tərəvəz və giləmeyvələrdə (göy soğan, kələm, kahı, pomidor, çiyələk, itburnu, limon, portağal, alma, qırmızı və yaşıl bibər) çoxlu miqdarda olur.

B qrupu vitaminləri: B qrupu vitaminləri həm heyvan, həm də bitki mənşəli məhsullarda olur. B qrupu vitaminləri B_1, B_2, B_5, B_6, B_9, B_{12}, B_{15} və s. dən ibarətdir.

B_1 vitamini (tiamin) — B_1 vitamini çatışmadıqda Beriberi xəstəliyi, polinevritlər, ayaqaltı və diz reflekslərinin itməsi, biləklərin və əl barmaqlarının açıcı əzələlərinin, pəncənin iflici, qıcolmalar, paresteziya, hissiyatın itməsi, taxikardiya, anemiya, təngnəfəslik, aritmiyalar, qusma, qaytarma (pilorospazm), dərinin «mərmər» şəklində olması, kəskin ürək çatışmazlığı, anoreksiya, əzələ hipotrofiyası, ağız künclərində çatlar və s. qeyd edilir. Gün ərzində 2-3 dəfə 5-10 mq olmaqla təyin edilir. Ağır hallarda doza sutkada 50 mq–a qədər artırıla bilər.

Bu vitamin südün, qaraciyərin, qozun, yumurta sarısının, qara çörəyin tərkibində daha çoxdur.

B_2 vitamini (riboflavin) – B_2 vitamini orqanizmdə çatışmadıqda xeyloz, dil məməciklərinin atrofiyası, seboreyalı dermatit, blefarit, paresteziya, ataksiya, boyun inkişafdan geri qalması, qıcolma, hipotrofiya, anqulyar stomatit və s. qeyd edilir. Vitamin gündə 3 dəfə 0,003-0,005 qr olmaqla təyin edilir.Ağır hallarda doza 0,005-0,007 qr–a qədər artırıla bilər.

Bu vitamin qaraciyər, ət, balıq, qarğıdalı, toyuq, buğda, süd, kefir, yaşıl noxud, kəsmik və yumurtanın tərkibində vardır.

B_5 vitamini (pantotenat turşusu) **–** bu vitamin çatmadıqda tez yorulma, paresteziyalar, ifliclər, böyrəküstü vəzin çatışmazlığı və s. əlamətlər qeyd edilir. ***B_5*** vitamini çox vaxt digər vitaminlərin müştərək çatışmazlığı ilə müşahidə edilir. Vitamin gün ərzində 3-4 dəfə 0,05- 0,1 qr olmaqla təyin edilir.

Vitamin tərəvəzlərin, qaraciyərin, yumurtanın, düyü məhsullarının, qozun tərkibində çoxdur.

B_6 vitamini(piridoksin) – B_6 vitamini çatışmadıqda dərinin quruluğu, kəpəklənməsi, xeyloz, qlossit,fotodermatozlar, ekzema,

qusma, diareya, parezlər, qıcolmalar, nevroloji pozuntular, mikrositar, hipoxrom anemiya,limfopeniya, depressiya və s. əlamətlər müşahidə edilir. Gün ərzində 4 dəfə olmaqla 0,005-0,01 qr təyin edilir.

Digər B qrup vitaminlərdə adı çəkilən qidaların tərkibində vardır.

B_{12} vitamini (siankobalamin) – klinik olaraq bu vitamin çatışmadıqda əsasən meqaloblast anemiya, hipoasid qastrit, atrofik qlossit, psixomotor funksiyadan geri qalma, bəzən ağır hallarda koma, trombositopeniya, leykopeniya, müşahidə edilir. Vitamin günaşırı 5-8 mkq/kq olmaqla əzələ daxilinə yeridilir. Qaraciyər, ət, balıq, pendir, süd bu vitaminlə zəngindir.

B_c vitamini (fol turşusu) – bu vitamin çatışmadıqda xeyloz, xoralı qastrit, enterit, qlossit, stomatit, gingivit, seboreyalı dermatit, ishal, fiziki və əqli inkişafdan geri qalma, mikrositar meqaloblast anemiya qeyd olunur. Gün ərzində 2-3 dəfə olmaqla 0,01-0,02 qr təyin edilir.

PP vitamini (nikotin turşusu, B_3) – klinikada Pellaqra xəstəliyi kimi məlumdur. Bu xəstəliyə xas olan triada – dermatit, diareya və demensiya səciyyəvidir. Bununla yanaşı, anoreksiya, aftozlu və ya xoralı stomatit, dərinin quruluğu, nevrotik sindrom, al-qırmızı dil, boyunda və sinədə eritema, pellaqra əlcəkləri, corablar, meteorizm, anemiya da müşahidə edilir. Sutkada 2 dəfə, 0,003- 0,01 qr olmaqla təyin edilir. Çörək mayasında, qozda, balıqda, toyuqda, tərəvəzlərdə bu vitamin vardır.

E vitamini (tokoferol) – bu vitamin çatışmayanda hipotrofiya, malabsorbsiya, əzələ zəifliyi, cinsi zəiflik, anemiya, ödem, birləşdirici toxumanın sistem xəstəliyi müşahidə edilir. Sutkada 5-10 mq olmaqla təyin edilir.

Bu vitamin əsasən, buğda, zeytun yağı, soya yağı, balıq, qoz, fındıq, kərə yağı, pomidor, qarğıdalı yağı, ispanaq, yumurta sarısı, böyrək və qaraciyərdə olur.

K vitamini (filloxinon, farkoxinon) - bu vitamin çatışmadıqda daxili orqanlardan qanaxmalar (mədə- bağırsaq sistemində, kəllədaxili, sidik yollarından, burundan və s.), inyeksiya ye-

rindən qanaxma, dəri və selikli qişalarda petexiyalar, ekximozlar, mikrohematuriya qeyd edilir. Qanaxma zamanı əzələyə 1%-li 0,5-1 ml vikasol təyin edilir.

Bu vitamin ən çox ət, qaraciyər, iribuynuzlu heyvanların böyrəkləri, yerkökü, cəfəri, balıq, pomidor və yaşıl noxudda olur.

DİSTROFİYA

Distrofiya *(*yunan sözü olub *dys – pozuntu, trophe – qidalanma* deməkdir*)* – erkən yaşlı uşaqlar üçün səciyyəvi olub, qidalanmanın xronik pozuntusu deməkdir. Distrofiya orqanizmdə maddələr mübadiləsinin çatışmazlığı, immun reaktivliyin aşağı düşməsi ilə müşayiət olunaraq, orqan və sistemlərin morfofunksional dəyişkənliyinin yaranması ilə xarakterizə edilir. Bu xəstəliyin erkən yaşlarda rast gəlməsi uşaqlarda maddələr mübadiləsinin intensivliyindən, onların neyrohumoral tənzimlənməsindən asılıdır, eləcədə qaraciyərin, böyrəklərin və hemostazın inkişaf etməməsi ilə əlaqədardır. Bir yaşa qədər uşaqlarda həzm sisteminin imkanları daha məhdud olduğu üçün onların qida inqredientlərinə olan tələbatı ilə mənimsənilməsi arasında fizioloji uyğunsuzluq yaradır.

Normatrofiya (eutrofiya) – bədən kütləsi və boyun uzunluğunun normal və ya ±10% yuxarı və ya aşağı olması deməkdir.

Distrofiyanın 3 forması vardır:

• *hipotrofiya* – boyun uzunluğunun normal olduğu halda, bədən kütləsindən geri qalması deməkdir.

• *piylənmə (paratrofiya)* - bədən kütləsinin normadan yuxarı (10%-dən çox) olması ilə xarakterizə edilir.

• *hipostatura* - boyun uzunluğunun, bədən kütləsi ilə birlikdə geri qalması deməkdir.

HİPOTROFİYA

Hipotrofiya – bədən kütləsinin çatışmazlığı, orqanizmin qidaya qarşı tolerantlığının aşağı düşməsi və psixo-motor inkişafdan geri qalması ilə səciyyələnir. Xarici ədəbiyyatlarda

(ingilis – amerikan mənbələrdə) hipotrofiya termini *malnutrition* – qidalanmanın çatışmazlığı kimi açıqlanılır.

Etiologiya

• *perinatal hipotrofiya* - hestasiya vaxtına uyğun olaraq, bədən kütləsinin boyun uzunluğuna nisbətdə geri qalması deməkdir. Etioloji amillər aşağıdakılardır:

- ciftdən kənar amillər – ananın konstitusional vəziyyəti (infantilizm, astenik bədən quruluşu, yaşın 18-dən az, 35-dən yuxarı olması), ürək-damar, böyrək və ya digər orqanların xəstəlikləri, hamiləlik hestozları, hamiləlik zamanı keyfiyyətli qidalanmamaq, sosial-iqtisadi vəziyyətlərin (ananın yeniyetməlik dövründə olması, işlə əlaqədar daima kimyəvi amillərlə əlaqənin olması) qənaətbəxş olmamasıvə s.
- ciftlə əlaqəli amillər - ciftin trombozu, hematoması, hipoplaziyası, kalsinoz, fibroz, plasentit, ciftin qüsuru və s.
- digər amillər - çoxdöllülük, dölün inkişaf qüsurları, bətndaxili infeksiyalar, gen və mutagen infeksiyalar və s.

• *postnatal hipotrofiya* – etioloji olaraq iki qrupa bölünür:

• ekzogen amillər

- alimentar çatışmazlıq – qeyri-düzgün qidalandırma (hipoqalaktiya ilə əlaqədar süni və ya əlavə qidaların düzgün verilməməsi), qidada lazımi inqredientlərin (zülalların, karbohidratların, yağların, vitaminlərin və s.) olmaması
- infeksion xəstəliklər – sepsis, mədə-bağırsaq yolunun, tənəffüs sisteminin xəstəlikləri, xronik infeksiya ocaqlarının olması və s.
- toksiki amillər – vaxtı keçmiş süni qidaların verilməsi
- uşağa qulluğun və rejimin düzgün tərtib olunmaması

• endogen amillər

- bronx-ağ ciyər displaziyası
- mədə-bağırsaq sisteminin inkişaf qüsuru
- birincili immundefisit vəziyyət
- maddələr mübadiləsinin irsi çatışmazlıqları

- endokrin xəstəliklər
- mərkəzi sinir sisteminin anadangəlmə və qazanılma xəstəlikləri

Patogenez

Etioloji amillərin ilk olaraq mədə-bağırsaq sisteminin fermentativ aktivliyinə təsir göstərməklə (pepsin, lipaza, ximotripsinin səviyyələrinin aşağı düşməsi) qida maddələrinin parçalanmasının və sorulmasının pozulmasına səbəb olur. Nəticədə orqanizmə daxil olan züllalların, karbohidratların, vitaminlərin, yağların və mikroelementlərin sorulması zəifləyir. Zülalların çatışmazlığı qaraciyərdə, ürəkdə, böyrəkdə, ağciyərdə, mərkəzi sinir sistemində müəyyən dəyişkənliklərin əmələ gəlməsinə səbəb olur. İmmun sistem tərəfindən faqositlərin, makrofaqların, neytrofillərin, limfositlərin funksional aktivliyinin aşağı düşməsi müşahidə edilir (sxem 1).

Təsnifat

Hipotrofiyanın təsnifatı cədvəl 1-də göstərilib.

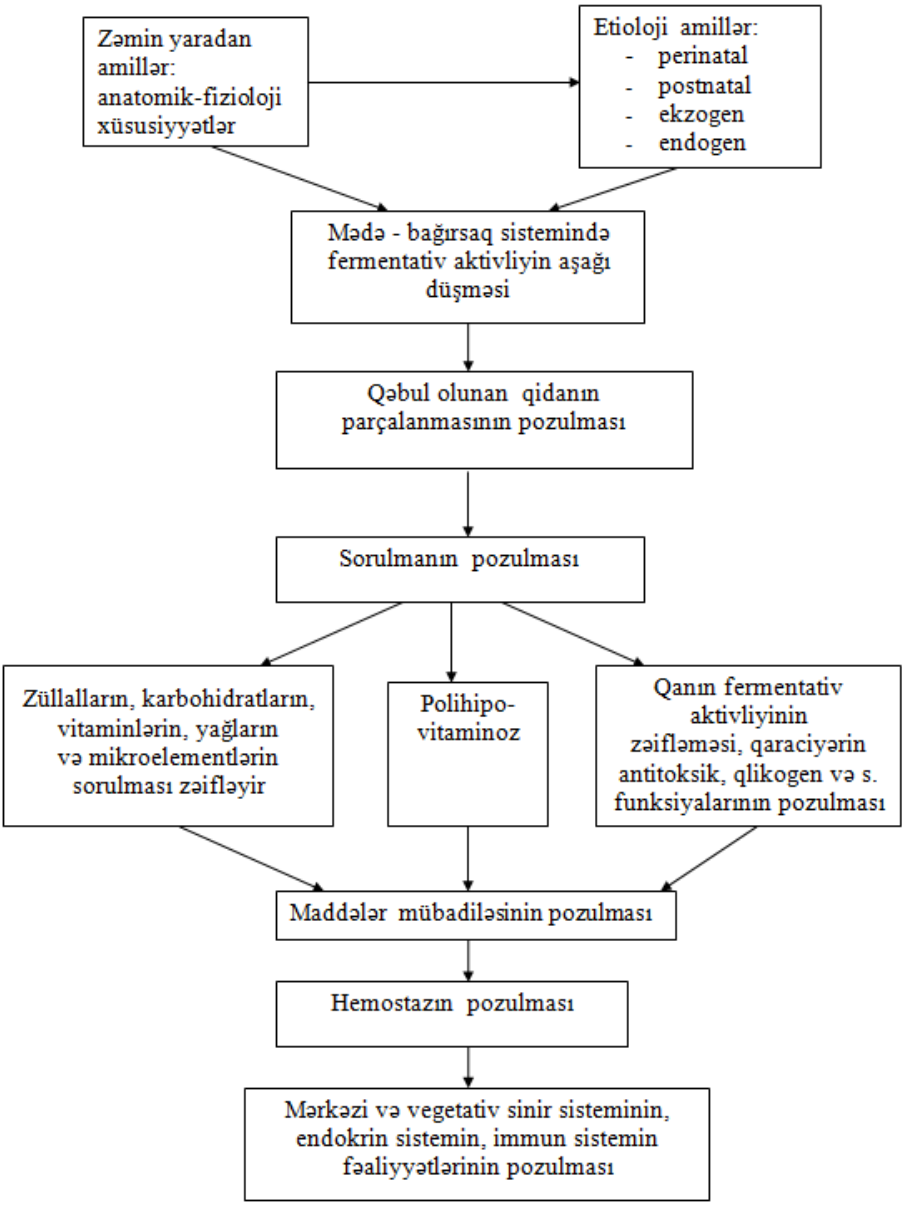
Cədvəl 1.

Hipotrofiyanın təsnifatı

Etioloji amil	**Ağırlıq dərəcəsi**	**Yaranma dövru**
Perinatal	yüngül (I dərəcə)	Başlanğıc
Postnatal	orta-ağır (II dərəcə)	çiçəklənmə
- ekzogen	ağır (III dərəcə)	rekonvalessensiya
- endogen		

Sxem 1.

Hipotrofiyanın patogenezinin sxemi



Klinika

• *I dərəcəli hipotrofiya* – bədən kütləsinin 11-20% çatışmazlığı, Çulitski indeksinin 10-15 olması qeyd edilir. Pasiyentin

dərivə görünən selikli qişaları solğundur, dərialtı piy qatı bir qədər azalıb, dərinin elastikliyi zəifləyib, psixomotor inkişafı yaşına uyğundur, sinir və immun sistemi tərəfindən dəyişkənlik qeyd edilmir.Daxili orqanlarda dəyişiklik yoxdur.

• *II dərəcəli hipotrofiya* - bədən kütləsinin 20-30% çatışmazlığı, Çulitski indeksinin 1-10 olması qeyd edilir. Dəri solğundur, elastikliyi azalıb, qarın istisna olmaqla, dərialtı piy qatı döş qəfəsində, ətraflarda azalmış olur, əzələ tonusu zəifləmiş, ürək tonları karlaşıb, ağız boşluğunun kənarlarında çatların olması, iştahanın və qidaya tolerantlığın azalması, oyanıqlığın artması, yuxusuzluq, immun sistemin zəifləməsi müşahidə edilir.

•*III dərəcəli hipotrofiya* - bədən kütləsinin 30%-dən çox çatışmazlığı, Çulitski indeksinin «- » olması qeyd edilir. Uşaqların vəziyyəti ağırdır. Dərialtı piy qatı artıq üzdə də azalır, üzü qoca sifətinə bənzəyir, gözlər çuxura düşür, dərinin rəngi boz çalarlı olur, ətraflar soyuqdur, üz cizgiləri sivriləşir, əzələ tonusu azalır, vətər reflekslərı zəifləyir, tənəffüsü səthi olur, bədənin hərarəti aşağı düşür, ürək tonları karlaşır, sistolik küy eşidilir, qəbizlik, sidik ifrazının azalması nəzərə çarpır. Sinir sistemi tərəfindən qeyri-sabit vəziyyət (tormozlanma oyanıqlıqla əvəz olunur), immun sistemi tərəfindən isə immundefisit vəziyyət qeyd olunur.

Bədən kütləsinin 40%- dən çox itkisi *marazm* adlanır. Marazm zamanı həyati vacib orqanların funksiyalarının kəskin zəifləməsi qeyd olunur.

Hipotrofiyanın digər növü *Kvaşiorkor* adlanır. Bu növ hipotrofiya tropik ölkələrdə yaşayan uşaqlarda, zülal-kalori çatışmazlığı nəticəsində müşahidə olunur.

Əsas klinik əlamətləri aşağıdakılardır (*D.B.Djellif tetradası adlanır*):

• sinir-psixi çatışmazlıq (apatiya, zəiflik, yuxuculluq, iştahasızlıq, psixi inkişafdan geri qalma və s.)

• ödemlər (ilk olaraq hipoproteinemiya nəticəsində daxili orqanlarda, daha sonra isə ətraflarda, üzdə müşahidə edilir)

• əzələlərin (atrofiyaya qədər) zəifləməsi, toxumaların qidalanmasının pozulması

• fiziki inkişafdan geri qalma.

Bununla yanaşı, saçların tökülməsi, dərinin və saçların qırmızı rəngə çalması, sifətin ay formasında olması, anemiya, diareya, hepatomeqaliya, ekximoz, petexiya, hipovitaminoz kimi simptomlara da rast gəlinir.

Hipostatura (yunan sözü olub *hypo* – aşağı; *statura* – boy deməkdir) – bədən kütləsi ilə birlikdə boyun inkişafdan geri qalması deməkdir. Bu forma çox vaxt ürək və beynin inkişaf qüsurlarında, ensefalopatiyalarda, endokrin xəstəliklərdə, bronx-ağciyər displaziyalarında rast gəlinir.

Müalicə

Hipotrofiyalı uşaqlara müalicə planı aşağıdakı kimi tərtib olunmalıdır:

• etioloji amillər aşkar edilib kənarlaşdırılmalı

• pəhriz müalicəsi

• xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyası və yanaşı gedən xəstəliklərin (raxit, anemiya və s.) aradan qaldırılması

• fermentlər, vitaminlər, stimuləedici preparatlar təyin edilir, simptomatik müalicə aparılır.

Pəhriz müalicəsində - ilk olaraq qidaya qarşı tolerantlıq yaratmaq və daha sonra qida yüklənməsi verilməlidir. Qidaya qarşı tolerantlıq I dərəcəli hipotrofiya zamanı 1-2 gün, II dərəcəli hipotrofiya zamanı 3-7 gün, III dərəcədə isə 10-14 gün aparılır. Zülallar, karbohidratlar və kalori müvafiq kütləyə görə, yağlar isə faktiki çəkiyə görə təyin edilir.

Hipotrofiyalı uşaqlara ilk günlər qidanın çox verilməsi dispepsiya əlamətlərinin əmələ gəlməsinə səbəb olur. Bunu nəzərə alaraq, qida az-az,tez-tez verilməlidir (I dərəcəli hipotrofiyada - gün ərzində 7 dəfə, II dərəcəli hipotrofiyada – 8 dəfə, III dərəcəli hipotrofiyada – 10 dəfə qidalanmalıdır). Qoyulan qida yüklənməsi koproqrammanın nəzarəti altında aparılır.

İlkin mərhələdə asan həzm olunan qidalar – ana südü, uyğunlaşdırılmış qidalar (Nutrilon, Nestle, NAN və s.) verilir. Karbohidratların korreksiyası şərbətlər, sıyıqlar, zülalların korreksiyası xama, kəsmik, yağların korreksiyası isə qaymaq və kərə yağı ilə aparılır.

Xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyası hipotrofiyalı uşaqlar üçün vacibdir. Bu məqsədlə antibiotiklərin işlədilməsi, fizioterapiyanın aparılması, göstəriş olduqda cərrahi müdaxilənin edilməsi vacibdir.

Fermentlərlə aparılan müalicədə trimetabol pepsin, pankreatin, abomin, festal və s. preparatlarının verilməsi məsləhətdir. Bununla yanaşı, biopreparatlar (bifidumbakterin, kolibakterin və s.), vitaminlər (C; A; $B_{1;}$ $B_{6;}$ B_{12}), stimuləedici preparatlar (pentoksil, metilurasil,apilak, anabolik steroidlərdən nerobolil, retabolil) təyin olunur və simptomatik müalicə aparılır.

RAXİT

Raxit – erkən yaşların xəstəliyi olub D vitamini mübadiləsinin çatışmazlığı nəticəsində yaranır və kalsium-fosfor mübadiləsinin pozulması ilə səciyyələnir. Sümük toxumasında fizioloji modulyasiyaönü prosesin intensivliyinin pozulması osteogenezdə yaranmış patoloji vəziyyətlərə gətirib çıxarmaqla sümükəmələgəlmənin, sümüklərin mineralizasiyasının, sinir sisteminin inkişafına və daxili orqanların funksional aktivliyinə təsir etmiş olur.

Epidemiologiyası

Raxitin epidemioloji baxımdan geniş yayılması daha çox şimal ölkələri üçün səciyyəvidir. Lakin XX əsrin əvvələrində xəstəliyin 50-80 % hallarda rast gəlməsi qərbi Avropada da müşahidə edilmişdir. Hazırkı dövrdə uşaqlar arasında gün rejiminin və raxitin proflaktikasının düzgün tərtib olunması nəticəsində xəstəliyin rast gəlmə faizi azalmışdır.

Etiologiya

Raxitin əmələ gəlməsinə zəmin yaradan amilləri 2 qrupa bölmək olar.

1. Antenatal amillər – ananın yaşının 17-dən az, 35 –dən çox olması, ananın ekstragenital xəstəlikləri, hamilə qadında dölün inkişafının ləngiməsinə gətirib çıxaran cift çatışmazlığı, hamiləlik hestozları, qeyri-qənaətbəxş sosial-məişət şəraiti, hamilə qadına qulluğun düzgün aparılmaması, çoxdöllük və s.

2. Postnatal amillər – yarımçıq doğulma və ya çəkinin 4 kq-dan çox olması, payız-qış aylarında doğulma, qulluğun pis təşkil edilməsi, erkən süni qidalanmaya keçid, birtərəfli qidalanma, dərinin, böyrəyin, qaraciyərin xəstəlikləri, malabsorbsiya sindromu, uzun müddət fenobarbitalla aparılan müalicə, mədə-bağırsaq sistemindən kalsium və fosforun daşınmasında iştirak edən fermentlərin, zülalların, vitaminlərdən – A,B,C, mikroelementlərdən– Mg, Zn, Fe, Co çatışmazlığı və s.

Qeyd etmək lazımdır ki, raxitin əmələ gəlməsində başlıca səbəb yalnız D- vitaminin defisiti deyildir, bu zaman orqanizimdə kalsium və fosforun az olması nəticəsində yaranan mübadilə pozğunluğuda mühüm rol oynayır (cədvəl 2; 3; 4).

Cədvəl 2.

Qanda kalsiumun yaşlara müvafiq normal göstəriciləri

Yaşlar	**Ümumi kalsium**		**İonlaşmış kalsium**	
	mq %	**mmol/l**	**mq/%**	**mmol/l**
0-1 gün	9,0-10,6	2,3- 2,7	4,3- 5,1	1,1- 1,3
1-2 gün	7,0-12,0	1,7 – 3,0	4,0 – 4,7	1,0- 1,2
4-7 gün	9,0- 11,0	2,5- 2,7	--	--
> 7 gün	8,8- 10,8	2,2- 2,7	4,8- 4,9	1,1- 1,2
➢ 15 yaş	8,4- 10,2	2,1 – 2,6	--	--

Cədvəl 3.

Qanda fosforun yaşlara müvafiq normal göstəricisi

Yaşlar	mq %	mmol / l
0-5 gün	4,8 – 8,2	1,6 – 2,7
< 3 yaş	3,8 – 6,5	1,3 – 2,1
4 – 11 yaş	3,7 – 5,6	1,2 – 1,8
> 12 yaş	2,9 – 5,4	0,9 – 1,8

Cədvəl 4.

Yaşlar üzrə kalsium və fosfora olan gündəlik tələbat

Yaşlar	Kalsium	Fosfor
0-6 ay	360 mq	30 mq/kq
6-12 ay	540 mq	40 mq/kq
1 – 10	800 mq	800 mq
➢ 10 yaş	1200 mq	1200 mq

Raxitin yaranmasının ilk səbəblərindən biri uşağın düzgün qidalanmamasıdır: təbii qidalanmanın olmaması, erkən süni qidaya keçid, uyğunlaşdırılmamış südlü sıyıqların verilməsi, birtərəfli qidalanma. Qida maddələrinin tərkibində fitatlar, stearin və palmitin turşularının miqdarının kifayət qədər olmaması kalsiumun sorulmasının ləngiməsinə səbəb olan amillərdən - hesab edilir. 100 ml ana südünün tərkibində Ca - 24-34 mq, P - 11-16 mq vardır.

D vitaminin endogen çatışmazlığı – qaraciyər və öd ifrazı yolların xəstəlikləri, mukovissidoz, böyrək xəstəlikləri və s.-ə səbəb ola bilər.

Patogenez

Raxit xəstəliyinin patogenezində D vitamininin metabolizminin rolu böyükdür. Dərinin bazal qatında olan 7-dehidroxolesterindən (provitamin) müntəzəm olaraq D vitamini və onun sterolları əmələ gəlir, ultrabənövşəyi şüaların təsiri nəticəsində isə

bu proses aktivləşir. D vitamini bağırsaqlardan D_2 (erqokalsiferol) və D_3 (xolekalsiferol) vitamini şəklində öd duzlarının iştirakı ilə metabolizmə daxil olur. Bu metabolitlər plazmada D vitaminin özündə (protein-α qlobulin) birləşərək qaraciyərə daşınırlar. Birinci oksidləşmə qaraciyərdə 25-hidroksilaza fermentinin iştitakı ilə gedərək aktiv metabolitə - dehidrokalsiferol və hidroxolekalsiferol 25 $(OH)D_3$ çevrilir (I mərhələ).

Birinci oksidləşmə nəticəsində alınan metabolit – kalsidiol D vitaminini birləşdirən zülal vasitəsilə böyrəklərə daşınır. Qaraciyər metaboliti böyrəklərdə α_1 hidroksilaza fermentinin təsiri nəticəsində ikinci dəfə oksidləşərək daha aktiv iki metabolit: 1,25$(OH)D_3$ – dihidroxolekalsiferol (kalsitriol) və 24,25$(OH)D_3$- dihidroxolekalsiferol əmələ gəlir (II mərhələ). 1,25$(OH)D_3$ – dihidroxolekalsiferol bağırsaqlardan Ca-un sorulmasında və onun orqan və toxumalara daşınmasında mühüm rol oynayır. 24,25$(OH)D_3$- dihidroxolekalsiferol isə parathormonun sintezini zəiflətməklə Ca və P –un sümüklərdə fiksə olunmasında iştirak edir.

D vitaminin böyrəklərdə yaranmış aktiv metabolizmi orqanizmdə aşağıdakı funksiyaları daşıyır:

- kalsiumu özündə birləşdirən zülalların sintezini artırır. Bu isə bağırsaqlardan kalsiumun sorulmasını asanlaşdırır.
- nazik bağırsaqlardan qeyri-üzvi fosforun sorulmasına təsir edir.
- osteoklastların aktivliyini artırır, sümük toxumasından kalsiumun rezorbsiyasına təsir edir.
- osteoblastların proliferasiyasını gücləndirir, xondrositlərin proliferasiyasını stimulyasiya edir.
- sitratsintetaza fermentini aktivləşdirir ki, bu da piroüzüm turşusundan limon turşusunun (sitratların) əmələ gəlmə fəallığını artırır. Sitratların aktivliyinin artması kalsiumun sümüklərə daşınmasına şərait yaratmaqla sümük toxumasının mineralləşmasına təsir göstərmiş olur.

- paratireoid hormonunu tormozlayır, qalxanvari vəzidə kalsitonin sintezini stimullaşdırır.

- sümüklərin epifizində kollagenlərin sintezini induksiya edir.

Etioloji amillərdən aslı olaraq orqanizmdə yaranmış hipokalsiemiya raxit xəstəliyinin ilk mərhələsini təşkil edir. Qanda qeyd edilən hipokalsiemiyaya cavab olaraq qalxanvari ətraf vəzinin funksiyası artır ki, bu da öz növbəsində parathormonun hipersekresiyasına səbəb olur. Parathormon orqanizmdə kalsium homeostazını tənzimləyir. Parathormonun səviyyəsinin qanda yüksəlməsi sümüklərdən kalsiumun qana keçməsinə şərait yaradır. Bu nöqteyi-nəzərdən raxitin klinik olaraq başlanğıc mərhələsində plazmada onun miqdarı normal səviyyədə saxlanır. Bununla yanaşı, parathormon böyrək kanalcıqlarından fosfatların və aminturşuların reabsorbsiyasını azaldaraq, fosfaturiya və aminasiduriyaya səbəb olur. Qanda fosforun azalması və qələvi fosfatazanın artması osteoblastların aktivliyinin artması ilə nəticələnir. Hipofosfatemiyanı azaltmaq üçün fosfor kompensator olaraq üzvi birləşmələrdən daha çox ayrılır. Bu, ilk növbədə sinir toxumasının mielin qişasından və əzələ toxumasının adenozinfosfat turşusundan fosforun ayrılması hesabına baş verir. Mielinsizləşmə əvvəlcə oyanma prosesinin artmasına səbəb olur, sonra onu ləngimə prosesi əvəz edir, əzələ toxumasında enerji mübadiləsi pozulur, əzələlərin tonusu azalır. Məhz raxit zamanı yaranmış hipofosfatemiya və hipoprotenemiya qanın qələvi ehtiyatını azaldaraq asidoz yaradır. Asidoz ilk olaraq sümüklərin minerallaşmasına daha çox təsir göstərir və sümüklərdə mineral duzların çatışmazlığına səbəb olur.

Təsnifat

Raxitin təsnifatı 1947-ci ildə pediatrların VI ümumdünya qurultayında S.O.Dulitskinin təklifi ilə aşağıdakı variantda qəbul olunmuşdur (cədvəl 5):

Cədvəl 5.

Raxitin təsnifatı (S.O.Dulitski, 1947)

Xəstəliyin dövrü	Ağırlıq dərəcəsi	Gedişi
Başlanğıc	I dərəcə - yüngül	Kəskin
Çiçəklənmə	II dərəcə - orta ağır	Yarımkəskin
Rekonvalessensiya	III dərəcə - ağır	Residivləşən
Qalıq əlamətlər		

Klinika

Raxitin başlanğıc dövrü – xəstəliyin əlamətləri uşağın 2-3 ayından etibarən başlayır. İlk əlamətlərdən sinir sisteminin funksional pozulması qeyd edilir: tərləmə, tərin türş iyi verməsi, yuxuda diksinmələr, ənsə nahiyəsində tüklərin tökülməsi, əzələ hipotoniyası, böyük əmgəyin kənarlarında yumşalma qeyd edilir. Qanın biokimyəvi müayinəsində kalsiumun miqdarı normal, fosforun miqdarı isə aşağı olur. Qələvi fosfataza artır, asidoz yaranır. Sidikdə hiperfosfaturiya, hiperaminasiduriya qeyd edilir. Bu dövr 2-3 həftədən 1-2 aya qədər davam edə bilir.

Raxitin başlanğıc dövrü müalicə olunmadıqda xəstəliyin *çiçəklənmə dövrünə* keçir. Bu dövr uşağın 5-6 aylığına təsadüf edir. Uşaq əzgin olur, psixomotor və fiziki inkişafdan geri qalır. Sümüklərin osteomalyasiyası aşağıdakı deformasiyaların əmələ gəlməsinə səbəb olur:

• Kəllə sümüklərində:

- ənsə nahiyəsində kraniotabes, burnun yəhərəbənzər olması, kəllə sümüklərinin kvadrat formada olması, alın və təpə qabarlarının böyüməsi - «olimpik alın» (səkil 1).
- əmgəklərin və kəllə tikişlərinin açıq qalması
- dişlərin gec çıxması

Səkil 1. Olimpik alın.

• Döş qəfəsi sümüklərində:
- qabırğaların sümük hissəsinin qığırdağa keçən yerində «raxit təsbehləri» olması
- döş qəfəsində «çəkməçi döşü», «toyuq döşü» kimi deformasiya
- Harison şırımı

• Onurğa sütununda:
- kifoz
- lordoz
- skalioz (səkil 2.)

Səkil 2. Skalioz

• Ətraf sümüklərində:

- biləklərin qalınlaşıb «raxit bilərziyi» şəklində olması.
- çanaq sümüklərində daralma (yastı raxit çanağı) və borulu sümüklərdə deformasiya
- Bud, qamış, incik sümüklərinin diafizlərində yumşalma nəticəsində sümüklərdə «X-vari», «O-vari» deformasiyalar, «coxa vara», «coxa valqa» əmələ gəlir.

Əzələ hipotoniyası və bağ aparatının zəifləməsi müşahidə edilir. Borulu sümüklərin rentgenqrammasında metafizlərin qədəhəbənzər genişlənməsi, böyümə zonası kənarlarının girintili-çıxıntılı olması aşkar edilir. Qanda hipofosfatemiya, hipokalsiemiya, qələvi fosfatazanın artması qeyd olunur.

Rekonvalessensiya dövründə uşağın ümumi vəziyyəti yaxşılaşır, sinir və vegetativ pozuntular bərpa olunmasına baxmayaraq, əzələ hipotoniyası və sümüklərdəki deformasiyalar qalır.

Xəstəliyin ağırlığından asılı olaraq 3 dərəcə ayırd edilir.

I dərəcəli raxit (yüngül gedişli) – bu zaman klinik əlamətlər özünü kəskin büruzə vermir. Başlanğıc dövrdə meydana çıxan əlamətlərlə təzahür edir.

II dərəcəli raxit(orta ağır gedişli) – bu zaman sinir, sümük və əzələ sistemi tərəfindən olan əlamətlər daha kəskin şəkildə özünü büruzə verir. Çiçəklənmə dövründə olan əlamətlər müşahidə edilir.

III dərəcəli raxit (ağır gedişli) – bu zaman sinir, sümük və əzələ sistemi tərəfindən meydana çıxan əlamətlərlə yanaşı, bir sıra daxili orqanlarda da çatışmazlıqlar qeyd olunur.

Gedişi.

Xəstəlik gedişinə görə kəskin, yarımkəskin və residivləşən olur.

• Kəskin gedişli ən çox erkən aylarda, yarımçıq doğulanlarda müşahidə olunur. Klinik əlamətlər tez inkişaf edir, osteoid hiperplaziya ilə nəticələnən osteomalyasiya nəzərə çarpır.

• Yarımkəskin gedişli raxit çox vaxt hipotrofiyalı, D vitamini ilə proflaktik dəstək alan, uyğunlaşdırılmış qarışıqlarla qidalandırılanuşaqlarda rast gəlir.

• Residivləşən gedişli raxit ən çox yaşayış şəraiti qeyri-qənaətbəxş olan və pis qulluq görən, düzgün qidalandırılmayan və tez-tez residivləşən somatik xəstəlikləri olan uşaqlarda rast gəlir.

Diaqnoz

Raxitin diaqnostikası zamanı ilk olaraq klinik əlamətlər, laborator və instrumental müayinələrə arxalanırlar.

Laborator müayinələrdə daha çox qan zərdabında kalsiumun, fosforun və qələvi fosfotazanın səviyyəsinin öyrənilməsi əsas götürülür.

• Qan zərdabında kalsiumun səviyyəsi 2,0-2,2 mmol/l-dən aşağı olur (normada 2,4-2,7 mmol/l)

• Qan zərdabında fosforun səviyyəsi 0,65 mmol/l-ə qədər azala bilər (normada 1,3-2,3 mmol/l)

• Qələvi fosfatazanın səviyyəsi yüksəlir (220 BV/l-dən yuxarı olur)

• Sidikdə aminoasiduriya (sutkada 10 mq/kq-dan yuxarı olur), fosfaturiya, kalsiuriya qeyd edilir

• Sidiyin Sulkoviç sınağına görə yoxlanması. Sulkoviç sınağında əldə edilən «-»,«+» göstəricilər qanda kalsiumun səviyyəsindən xəbər verir.

(-) - qanda Ca-un miqdarı 1,75 mmol/l

(+) - qanda Ca-un miqdarı 1,75-2,25 mmol/l

(++) - qanda Ca –un miqdarı 2,25- 2,50mmol/l

(+++) - qanda Ca-un miqdarı 2,50- 2,75-dən çox

(++++) - D hipervitaminozunu göstərir.

• Sümüklərin rentgenqrammasında diffuz osteoporoz, osteoidhiperplaziya, epifizlərin qədəhəbənzər olması müşahidə edilir. Ağır gedişli raxit zamanı rentgendə köndələn yerləşən

2-3 mm şəffaf xətlər - «Lozer xətləri», yalançı sınıqlar görünür.

Diferensial diaqnostika

Raxitin diferensial diaqnostikasını raxitəbənzər xəstəliklərlə (D vitaminindən asılı raxit (I –II tip), D rezistent raxit, birincili xondrodistrofiya, anadangəlmə sümük kövrəkliyi və s.)), böyrək və sidikifrazı yolların irsi və anadangəlmə xəstəlikləri, xondrodisplaziya ilə aparmaq lazımdır.

Müalicə

Raxitin müalicəsi kompleks şəkildə aparılır. Bu müalicədə əsas məqsəd kalsium-fosfor mübadiləsini normallaşdırmaq, metabolik asidozu aradan qaldırmaqla D vitaminin defisitini bərpa etməkdən ibarətdir.

İlk olaraq raxitli uşaqların həyat şəraitini yaxşılaşdırmaq, düzgün qida rejimini tərtib etmək, günəş vannalarını qəbul etdirmək, gündəlik rejimi yaxşılaşdırmaq və s. kimi qaydalara riayət etmək lazımdır. Bununla yanaşı, aşağıdakı müalicə planı tərtib olunur:

• Xolekalsiferol (vitamin D_3) – 3 aya qədər 2000-3000 TV sutkalıq dozada təyin olunur. Bu məqsədlə ən çox D vitaminin sulu məhlulu – Akvadetrim və ya yağlı məhlul – 0,125% və ya 0,25%-li Videxol təyin olunur. Çox vaxt D vitamininin 0,5%-li 5 ml spirtli məhlulu işlədilir. Onun bir damlasında -5000 BV, 1 ml-də – 200000 BV D vitamini vardır. Raxitin ağırlıq dərəcəsindən asılı olaraq D vitamini aşağıdakı qaydada təyin edilir.

- I dərəcəli raxitdə - gündə 10000-15000 BV, 35-40 gün müddətində verilir. Müalicə kursunun dozası 300000-400000 BV təşkil edir.

- II dərəcəli raxitdə- gündə15000-20000BV, 40-50 gün müddətində, müalicə kursunun dozası 500000 -600000 BV təşkil edir.
- III dərəcəli raxitdə - gündə 20000-25000 BV,60-70 gün müddətində, müalicə kursunun dozası 600000 -700000 BV təşkil edir.

• D vitamini kalsium preparatları ilə birlikdə təyin olunur (kalsium qlükonat, kalsium qliserofosfat, kalsium laktat).

• Asidoza qarşı bağırsaqlardan kalsiumun, fosforun sorulmasının yaxşılaşdırılması və osteogenez prosesinin gücləndirilməsi məqsədilə sitrat qarışığı (*Acidi citrici 2,0; Natri citrici 3,5; Ague destillatae ad 100,0*) 1 çay qaşığı gündə 3 dəfə 10-12 gün ərzində təyin olunur.

• Qalxanvariətraf vəzin funksiyasının normallaşdırılması məqsədilə və hipomaqnemiyanın aradan qaldırılması üçün maqnezium tərkibli dərmanlar (kalium və maqneziumasparaqinat, panangin) sutkada hər kq/çəkiyə görə 10 mq maqnezium olmaqla 3-4 həftə təyin edilir.

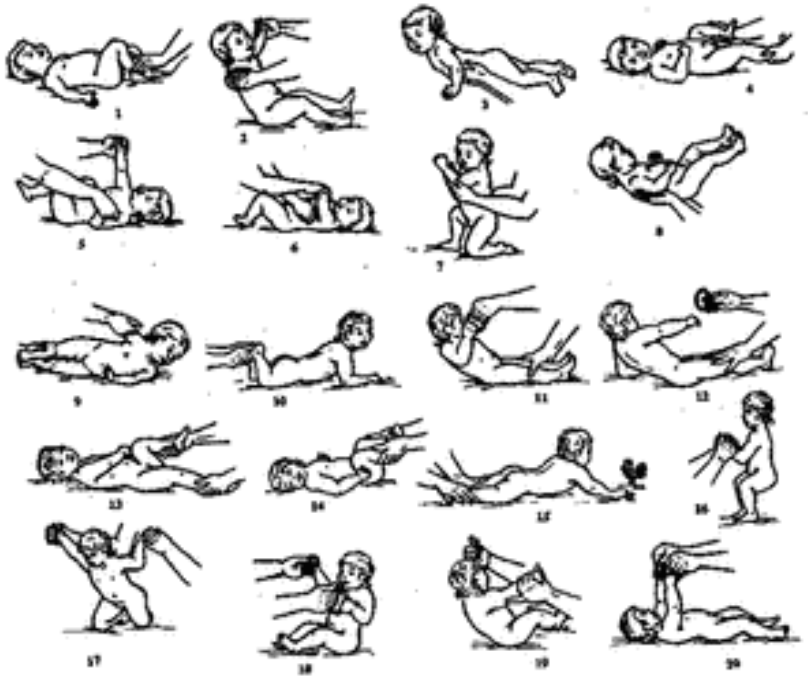
• Bir qrup vitaminlər - C, B_1, B_2, B_6 təyin olunur.

• Metabolik prosesləri bərpa etmək üçün karnitin-xloridin 20%-li sulu məhlulu yaşa müvafiq təyin edilir.

• Enerji mübadiləsini yaxşılaşdırmaq məqsədilə ATF 0,5-1 ml əzələ daxilinə 15-30 gün ərzində vurulur.

• Uşaqlara masaj və müalicəvi idmanın təyin edilməsinin böyük əhəmiyyəti vardır. Bu prosedurlar uşaqların sinir sisteminə müsbət təsir göstərir, sümük və əzələ sistemlərində gedən mübadilə prosesini aktivləşdirir (şəkil 3).

• Xolekalsiferolla aparılan müalicədən sonra uşağa rutin-kvars lampası vasitəsi ilə UBŞ-lar təyin edilir.



Şəkil 3. Erkən yaşlı körpələr üçün müalicəvi idman hərəkətləri: 1 - ayaqların sürüşdürülməsi; 2 - yana açılmış əllərlə qalxıb-oturmalar; 3 - qarnı üzərində "uçuş"; 4 - ayaqların növbə ilə bükülməsi; 5 - əllərin açılıb-bükülməsi; 6 - əllərin yana açılması və sinədə çarpazlaşdırılması; 7 - ayağa qalxma; 8 - arxası üzərində "uçuş"; 9 - arxası üstündən qarnı üzərinə çevrilmə; 10 - reflektor iməkləmə; 11- bir əlindən tutularaq oturtma; 12 - sərbəst oturma (ayaqlarını tutaraq uşağı nə iləsə cəlb edib yuxarı dartınmağa məcbur etmək); 13 - ayaqların bükülüb-açılması; 14 - ayaqların birlikdə bükülüb-açılması; 15 - iməkləmə; 16- çömələtmə oturuşlar; 17 - qarnı üzərində uzanmış vəziyyətdə qollardan tutaraq uşağın ayağa qaldırılması; 18 - qolların açılıb-bükülməsi; 19 - arxası üzərində uzanmış vəziyyətdən ayağa qaldırma; 20 - qolların dairəvi hərəkəti.

D vitamininaşağıdakıpreparatları istifadə olunur:

1. Xolekalsiferol – 0,125%-li yağlı məhlulu (1 ml-də 25000 BV, 1 damcısında 500 BV D vitamini vardır).

2. Erqokalsiferol – 0,125%-li yağlı məhlulu, 1ml-də 50000 BV, 1 damcısında 1000 BV D vitamini vardır.

3. Erqokalsiferol – 0,5%- li spirtli məhlulu, 1ml – də 200000 BV, 1 damcıda 5000 BV D vitamini vardır.

4. Akvadetrim D vitamininin sulu məhlulu - 1ml-də 30 damcı xolekalsiferol 15000 BV D_3 vitamini, 1damcısında 500 BV D_2 vitamini vardır.

Profilaktika

Raxitin profilaktikası antenatal və postnatal aparılır. Bunların hər biri də spesifik və qeyri- spesifik xarakter daşıyır.

• Antenatal qeyri-spesifik profilaktika

- Hamilə qadınlar tam keyfiyyətli – zülallı maddələr, vitaminlər, kalsium, fosfor və başqa mikroelementlərlə zəngin qidalarla qidalanmalı
- Kifayət qədər təmiz havada olmalı
- Gün rejimini düzgün tərtib etməli
- Hamiləlik dövründə qeyd edilən hər hansı bir xəstəliklərin (hamiləlik hestozlarının) qarşısını vaxtında almalı

• Antenatal spesifik proflaktika

- Hamilə qadınlara ilk olaraq ultrabənövşəyi şüalar (10-15 seans) təyin edilir
- Hamiləliyin 7 ayından başlayaraq D vitamini gündəlik tələbata uyğun olaraq (500BV) polivitamin şəklində təyin edilir

Risk qrupundan olan analara (böyrək, ürək, qaraciyər xəstəlikləri olan, 30-35 yaşda olan, cift qan dövranının çatışmazlıqları qeyd edilən) D vitaminini təyin etmək olmaz.

• Postnatal qeyri-spesifik proflaktika

- Düzgün korreksiya olunmuş təbii qidalanma

- Qulluq və rejimin düzgün təyin olunması, təmiz havada gəzintilər, günəş vannalarının qəbul edilməsi
- Masaj və idmanın edilməsi
  • Postnatal spesifik proflaktika
- Hissəvi metod - bir il boyu gündə 500 BV verilir. Müalicə kursunun dozası 150-200 min BV olub vitamin D alır.
- Təkanlı metod- həftədə bir dəfə 20-30 min BV vitamin D verilir.
  Kurs müalicə dozası - 120-300 min BV vitamin D verilir.
- Fraksion metod-gündə 10-15 min BV 20 gün müddətində verilir. Kurs müalicə dozası 200-300 BV təşkil edir.
- Zərbə metodu- kurs müalicə dozası bir gün ərzində verilir. Kurs müalicə dozası 150-200 min BV vitamin D təşkil edir.

Raxitin spesifik profilaktikasında D vitaminin spirtli məhlulundan istifadə edilmir. Spesifik proflaktika yarımçıq doğulmuşlarda həyatının 10 günündən, yenidoğulmuşlarda 2-3 həftəsindən başlayır (yay aylarından başqa).

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu yaxşıdır. Bəzi xəstələrdə raxitin bir sıra qalıq əlamətləri qala bilər.

SPAZMOFİLİYA

Spazmofiliya - tonik, klonik qıcolmalarla səciyyələnən, erkən yaş (6-18 ayın) dövrünün xəstəliklərindən hesab edilir. Spazmofiliya yunan sözü olub, tərcümədə «spazmos» – spazm, «qıcolma» və «philia» – meyillik deməkdir.

Etiologiya

• süni qidanın qeyri-düzgün və erkən verilməsi
• qidada inək südündən, un məlumatlarından həddən artıq işlədilməsi
• raxitin proflaktikasının aparılmaması
• raxitin rekonvalessensiya dövrü

Patogenez

Spazmofiliyanın patogenezinin əsas mahiyyətini ekstrasellülyar mayedə ionlaşmış kalsiumun səviyyəsinin azalması təşkil edir.

Yaz aylarında raxitin rekonvalessensiyası dövründə, günəş şüalarının təsiri nəticəsində orqanizimdə yaranmış D vitamini bağırsaqlardan kalsium və fosfor kifayət qədər sorulmadığı halda onların sümüklərdə toplanmasına şərait yaradır. Bu baxımdan kalsiumun qanda səviyyəsi azalaraq hipokalsemiya ilə xarakterizə olunur. Lakin kalsiumun antaqonisti sayılan kaliumun miqdarı qanda artmış olur. Orqanizmin qələvi ehtiyatı alkaloza qədər yüksəlir. Qanda yaranmış hipokalsemiya, hiperkaliemiya, hiperfosfatemiya, hipoparatireodizm və alkaloz uşaqlarda sinir-əzələ oyanıqlığını artırır (sxem 2).

Uşaqları karbohidratlarla zəngin qidalarla bəslədikdə, onlardan xaric olan fitatlar, oksalatlar kalsiumu özündə birləşdirərək onların sorulmasını zəiflədir, bağırsaqlarda qələvi mühüt yaranır. Qanda hipokalsemiya vəziyyəti yaranır.

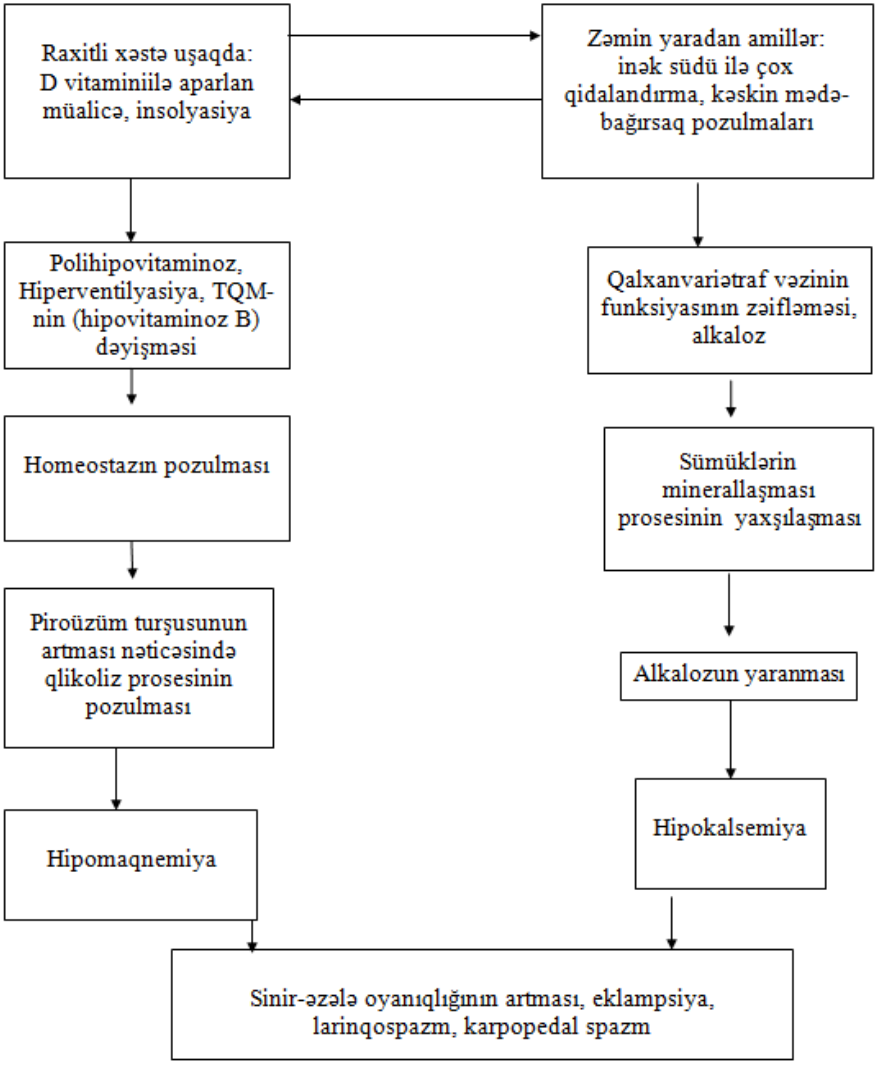
Təsnifat

Spazmofiliya 1945-ci ilədə E.M.Lepskiy tərəfindən verilən təsnifata uyğun olaraq aşağıdakı kimi bölünür:

1. Aşkar forma
2. Gizli forma

Sxem 2.

Spazmofiliyanın patogenezinin sxemi



Klinika

• Aşkar formanın aşağıdakı əlamətləri vardır:

Larinqospazm – səs yarığının tam və ya hissəvi tutulması sayəsində inkişaf edir. Nəfəsalmanın qəflətən çətinləşməsi nəticəsində küylü tənəffüs qeyd edilir. Səs yarığının hissəvi tutulması zamanı uşağın sifətində qorxunun olması, sianoz, soyuq tər,

nəfəsalma zamanı «xoruz səsi» kimi küylu tənəffüs eşidilir. Bir neçə saniyədən sonra tənəffüs normallaşır, səsli tənəffüs itir. Hər bir tutma bir neçə saniyədən bir neçə dəqiqəyə qədər uzana bilər, gün ərzində də bir neçə dəfə müşahidə edilə bilər. Yeni yaranmış hər bir tutma həyat üçün təhlükə törədə bilər.Tutmaların yaranmasına yüksək səs, aydın işıq və s. təkan verə bilər. Səs yarığının tam tutulması zamanı isə tənəffüsün ani olaraq dayanması (apnoye), huşun itməsi qeyd olunur.Ağır hallarda isə qəflətən ürəyin dayanması (*tetanik ürək*) nəticəsində ölüm də baş verə bilər.

Karpopedal spazm - ətrafların, falanqaların əzələlərinin (barmaqların *«mamaça əli»* olması) tonik qıcolması ilə özünü büruzə verir.

Qıcolmalar bir neçə dəqiqədən bir neçə günə qədər davam edir. Gün ərzində bir neçə dəfə residivlərlə müşayiət oluna bilər.Tonik qıcolmalar uzun müddət davam etdikdə əl və ayağın (pəncə) üstündə yastıqşəkilli ödemlər qeyd edilir. Spastik qıcolmalar yayılaraq bir sıra əzələlərdə (göz, çeynəmə və s. əzələlər) də müşahidə edilə bilər. Tənəffüs əzələlərində qeyd edildikdə, inspirator və ya ekspirator apnoye, ürək əzələlərində olduqda isə qəflətən ürəyin dayanması nəticəsində «*qəfləti ölüm»* baş verə bilər.

Eklampsiya – bədənin bütün saya əzələlərinin tonik-klonik qıcolması ilə səciyyələnir. Əvvəlcə mimiki əzələlərin, daha sonra isə ətraf və tənəffüs əzələlərinin qıcolması qeyd olunur. 1 yaşa qədər uşaqlarda adətən klonik qıcolmalar, 1 yaşdan böyük uşaqlarda isə tonik qıcolmalar təsadüf edilir. Huş itir, sianoz müşahidə edilir.Bəbəklər reaksiya vermir, ağızdan köpük gəlir, bədənin üzəri ritmik təkanlarla titrəyir, nəbz sürətlənir, qeyri-iradi sidik və nəcis ifrazı baş verir. Qıcolmalar keçəndən sonra uşaq əzgin olur, süstləşir və dərin yuxuya gedir.

• Gizli formanın klinik əlamətləri aşağıdakı simptomlarla keçir.

Xvostekin üz fenomeni – köpək çuxuru nahiyəsinə çəkiclə vurduqda gözün xarici bucaq və dodaqətrafı əzələlərinin ani yığılması müşahidə edilir.

Trusso fenomeni – elastik turna və ya əl vasitəsilə bazu arteriyasını sıxmaqla uşağın əlində karpopedal spazm yaranır.

Lüstun peroneal fenomeni – incik sümüyünün başında sinir keçən yerə çəkiclə vurduqda pəncənin xarici kənarının qalxması və ayağın yana çəkilməsi müşahidə olunur.

Maslov fenomeni – ayağın altına iynə batırdıqda nəfəsvermənin zirvəsində tənəffüsün ani dayanması (apnoye) müşahidə edilir.

Erb fenomeni - əzələlərin yığılması zamanı normada qalvanik cərəyan 5 MA-dan yüksək olduğu halda, gizli spazmofiliya zamanı bu yığılma 5 MA-dan aşağı cərəyanda baş verir.

Bununla yanaşı, bir sıra paraklinik əlamətlər də mövcuddur: ümumi kalsiumun səviyyəsi 1,75 mmol/l-ə qədər, ionlaşmış kalsiumun səviyyəsinin isə 0,9 mmol/l–dən aşağı səviyyədə olması, qələvi fosfatazanın yüksək olması, qanın turşu-qələvi tarazlığının qələviyə doğru dəyişməsi (normada 7,65-7,35), EKQ–də Q-T intervalının uzanması qeyd edilir.

Diaqnoz:

Minimal əlamətlərə görə:

• Düzgün toplanmış həyat anamnezi

• Klinik olaraq raxitin rekonvalessensiya dövrünün nəzərə çarpması

• Əzələ - sinir sisteminin oyanıqlığının artmasının müşahidə edilməsi

Maksimal əlamətlərə görə:

• Qanda ümumi, ionlaşmış kalsiumun, qələvi fosfatazanın təyin edilməsi

• Qanın turşu- qələvi tarazlığının təyin edilməsi

• Sidikdə amin turşularının xaric olmasının sürətlənməsi (sutkada 10mq/kq) - aminasiduriya

• Elektroensefaloqramma

Müalicə

• 1 yaşa qədər uşaqlara ana südü, süni qidalanan uşaqlara isə donor ana südü və uyğunlaşdırılmış turş qarışıqların verilməsi məsləhət görülür.

• Larinqospazm zamanı beyində dominant oyanma ocağı əmələ gətirmək üçün ümumi qıcıqlandırıcı prosedurların aparılması vacibdir. Bunlara naşatır spirtinin iynədilməsi, üzə soyuq suyun vurulması, dilin kökünün qıcıqlandırılması, dəriyə iynə batırılması və s. aiddir.

Klonik-tonik qıcolmalar və larinqospazm zamanı xəstələr-əaşağıdakı qaydada ***təxirəsalınmaz yardım*** göstərilməlidir:

• əvvəlcə oksigen verilir

• daha sonra qıcolmaəleyhinə müalicə aparılır:

İlk olaraq vena daxilinə 10%-li kalsium- qlükonat 0,5-1 ml/kq çəkiyə görə yavaş-yavaş yeridilir (sürətlə vurduqda bradikardiya verə bilər).

Əzələ daxilinə hər kq çəkiyə 0,1ml seduksen (diazepam, sibazon) 0,5%-li məhlulundan və ya 0,5 ml 25% -li maqnezium-sulfat (0,2-0,5 ml hər kq çəkiyə görə), 20%-li qammaamin yağ turşusu hər kq çəkiyə görə 50-100 mqvurulur. Bununla yanaşı, 1-2%-li kalsium - xlorid sutkada 1- 3 qr içməklə qəbul edilir (1-2 həftə müddətində).

• Qıcolmalar aradan qaldırıldıqdan sonra D vitamini 2000-4000 BV gündə 2 dəfə təyin edilir.

Proflaktika

• Uşağı təbii qidalanmada saxlamaq

• Raxitin proflaktikasında olduğu kimidir

Proqnoz

Proqnozu qənaətbəxşdir. Bəzi uşaqlarda sinir-psixi inki-şafdan geri qalma qeyd edilir. Ölüm halları asfiksiya, ürəyin və tənəffüsün dayanması zamanı müşahidə edilir.

D HİPERVİTAMİNOZ

D hipervitaminozu - D vitaminini yüksək dozada qəbul etdikdən sonra, orqanizimdə yaranan müxtəlif dərəcəli intoksikasiya, hiperkalsiemiya, bir sıra orqanlarda yaranmış distrofik və degenerativ dəyişkənliklərə səbəb olan xəstəlikdən hesab edilir.

Etiologiya

• D vitamininin uzun müddət yüksək dozada verilməsi

• orqanizmin D vitamininə həssaslığı güclü olduqda, onun az dozada verilməsinə baxmayaraq D hipervitaminozuna səbəb ola bilər

• D vitamin preparatı ilə bərabər ultrabənövşəyi şüaların qəbulu

• D vitamin preparatı ilə bərabər süni və qarışıq qidaların verilməsi

• yarımçıq doğulma

• bətndaxili ləngimə sindromu ilə doğulma

• xronik qida pozuntusu olan uşaqlar

• doğuş travması ilə doğulan uşaqlar

Patogenez

D vitamininin, kalsium duzlarının, ultrabənövşəyi şüaların həddən çox qəbul edilməsi və D vitamininə qarşı orqanizmin həssaslığının yüksək olması (böyrəküstü vəzin çatışmazlığı nəticəsində) D vitaminin və onun metabolitlərinin toxumalarda böyük miqdarda toplanmasına şərait yaradır. Bu proses qaraciyər və digər orqanlara birbaşa toksik təsir göstərməklə yanaşı,

sümük toxumasının güclü rezorbsiyasına, endokrin orqanların funksiyalarının pozulmasına səbəb olur. Qeyd olunan hiperkalsiemiya və hiperkalsinuriya böyrəklərin zədələnməsinə, parathormonun sintezinin artmasına, toxumaların distrofik və degenerativ dəyişkənliyinə, immunitetin zəifləməsinə, damarlarda stenoz və hipoplaziya ilə formalaşan sklerotik dəyişikliklərə gətirib çıxarır. Həyatı vacib orqanlardan böyrəklərin, ürəyin və s. metastatik kalsifikasiyası, nefrokalsinoz, XBÇ, nefrolitiaz yaranır.

Təsnifat

D hipervitaminozunun təsnifatı cədvəl 6-da verilmişdir.

Klinika

Toksikoz sindromu:

I dərəcə - iştahanın pisləşməsi, oyanıqlığın artması, yuxunun pozulması, subfebril hərarətin olması, bədən kütləsinin azalması.

II dərəcə - dərinin solğun olması, qusma, daxili orqan və sistemlərin funksional çatışmazlığı.

III dərəcə - anoreksiya, həddən çox qusma, bədən kütləsinin kəskin azalması (həftəyə 600 qr), eksikoz əlamətləri, ensefalit əlamətləri, miokardit, pielonefrit və bəzən sepsis müşahidə edilə bilər.

Sinir sistemi tərəfindən çatışmazlıqsimptomları - əzginlik, apatiya, yuxululuq, yuxunun pozulması, tərləmə, hiperesteziya, meningit əlamətləri, huşun itməsi, klonik- tonik qıcolmalar, bəzi hallarda mikrosefaliya, kraniostenoz, əqli və nitq inkişafından geri qalma qeyd edilir.

Kardiovaskulyar sindrom – taxikardiya, ürək tonlarının karlaşması, sistolik küyün eşidilməsi, sianoz, təngnəfəslik, hepatomeqaliya, zəif ödem, arterial hipertenziya müşahidə olunur.

Mədə-bağırsaq sindromu - iştahanın pozulması (anoreksiya ilə nəticələnən), ürəkbulanma, qusma, qəbizlik.

Böyrək sindromu – dizuriya əlamətləri, poliuriya, bəzən oliqouriya və anuriyada qeyd edilə bilər. Böyrək kanalcıqlarının funksiyalarının pozulması, azotemiya nəzərə çarpır.

*Sümük sistemi tərəfindən qeyd olunandəyişiklikl*ər – kəllə sümüklərinin qalınlaşması, kraniostenoz.

Cədvəl 6.

D hipervitaminozunun təsnifatı
(N.A.Barlıbayeva , V.İ. Strukov 1979)

Ağırlıq dərəcəsinə görə	Dövrünə görə	Gedişinə görə
Yüngül	Başlanğıc	Kəskin gedişli – 6 aya qədər
Orta ağır	Çiçəklənmə	
Ağır	Rekonvalessensiya	Xronik gedişli – 6 aydan yuxarı
	Qalıq əlamətlərin olması: aortanın koarktasiyası ilə nəticələnən orqanların kalsinoz və sklerozlu dəyişkənlikləri, urolitiaz, XBÇ və s.	

Diaqnoz

• Qanın müayinəsi – hipoxrom anemiya, neytrofilyoz leykositozu, EÇS-nin artması.

• Qanın biokimyəvi müayinəsi – hiperkalsiemiya, metabolik asidoz, hipoprotenemiya, α-qlobulinin miqdarının artması,

γ- qlobulinin azalması ilə müşayət olunan disproteinemiya, hipomaqnemiya, hipokaliemiya, hiperxolesterinemiya, hipersitratemiya və s.

• Sidiyin müayinəsi – hiperfosfaturiya, protenuriya, leykosituriya, mikrohematuriya, silindruriya, hiperkalsiuriya (Sulkoviç sınağının ++++ olması) qeyd olunur.

• Kaproqramma - neytral yağlar

• Sümüklərin rentgenoqramması - bəzi sümüklərdə osteoparoz, periostit, kəllə sümüklərində osteoskleroz, borulu sümüklərin metafizlərində kalsifikatlar müşahidə edilir.

EKQ – *QRS* – kompleksinin genişlənməsi, *PQ* – dişinin uzanması, *T*- dişinin ikiləşməsi, Qiss ayaqcığının blokadası, ekstrasistoliya, aritmiya qeyd edilir.

Differensial diaqnoz

D hipervitaminozunun differensial diaqnozu cədvəl 7 – də verilmişdir.

Müalicə

• D vitamininin qəbulunu dayandırmaq və tərkibində Ca olan qidaları rasiondan çıxartmaq.

• Erkən yaşlı uşaqlara ana südü verilir, böyük yaşlarda isə qida rasionuna tərəvəz püreləri, şirələr əlavə edilir.

• Dezintoksikasion müalicə təyin edilir: 5%-li qlükoza, fizioloji məhlul, poliqlükin, reopoliqlükin, plazma, plazmanı əvəzedən məhlul, kokarboksilaza, qlukokortikosteroidlər.

• Vitaminlərdən: D vitaminin antoqonisti olan A vitamini sutkada 5000-10000 BV, tokoferol, askorbin turşusu, Na pantotenat və s. qəbul edilir.

• Simptomatik müalicə: ürək qlikozidləri, sidikqovucular, hipertenzion müalicə və s. təyin olunur.

Cədvəl 7.

D hipervitaminozunun differensial diaqnozu

Göstəricilər	D hipervitaminozu	De Toni Debra Fankoni sindromu	Hiperparatireoz	Fankoni – Şlezinqer sindromu
Rastgəlmə tezliyi	Tez- tez	Nadir	Nadir	Nadir
Patogenez	Mübadilə proseslərinin pozulması (xüsusəndə D hipervitaminozu nəticəsində Ca mübadiləsinin pozulması)	Enzimopatiya, anadangəlmə tubolopatiya, P, Ca, amin turşusu mübadiləsinin pozulması	Paratireoid hormonunun hiperhasili nəticəsində Ca,P mübadiləsinin pozulması	Öyrənilməyib
Klinik təzahürləri	Dərinin quru və avazımış olması, yanğı hissiyyatı, hipotrofiya, qaraciyərin böyüməsi, arterial hipertenziya, qəbizlik	Anoreksiya, yanğı hissiyyatı, poliuriya, hiperhidroz, əzələ hipotoniyası, əqli zəiflik	Sümüklərdə ağrının olması, polidipsiya, poliuriya, qusma	Boyun kiçik olması, əqli zəiflik, çəpgözlük, əmgəyin və tikişlərin tez bağlanması, anadangəlmə ürək qüsurları

Qanın bio-kimyəvi müayinəsi	Hiperkalsiemiya, hipofosfatemiya, asidoz, şəkər normadadır	Hipokalsiemiya, hipofosfatemiya, şəkər və zülal aşağıdır, qələvi fosfataza yüksəkdir, metabolik asidoz	Hipokalsiemiya, hipofosfatemiya, hiponatriemiya, hiperkaliemiya, hiperproteinemiya, hiperqlikemiya	Hiperkalsiemiya, hiperfosfatemiya, hiperazotemiya, hiperxolesterinemiya
Sidiyin müayinəsi	Sulkoviç sınağı ++++, protenuriya, mikrohematuriya, leykosituriya, silindruriya, hiperkalsiuriya	Sulkoviç sınağı mənfidir, qlükozuriya, aminasiduriya, fosfaturiya	Sulkoviç sınağı müsbətdir, hiperkalsiuriya, hiperfosfaturiya	Hiperkalsiuriya, hiperfosfaturiya
Rentgen müayinəsi	Osteoparoz, periostit, kəllə sümüklərində osteoskleroz, kalsifikatlar	Borulu sümüklərin osteoparozu, kortikal qatın nazikləşməsi	Kortikal qatın nazikləşməsi, kəllə, çanaq sümüklərinin kistoz dəyişiklikləri	Kəllə sümüklərində osteoskleroz

Proqnoz

Xronik pielonefrit, urolitiaz, nefrokalsinoz, aortanın və ağciyər arteriyasının stenozu və s. kimi ağırlaşmalar qeyd edildikdə tam sağalma müşahidə olunmur.

V FƏSİL. ÜRƏK – DAMAR SİSTEMİNİN XƏSTƏLİKLƏRİ

Uşaqlar arasında ürək-damar sisteminin xəstəliklərinin strukturu aşağıdakı kimi bölünür:

• Qüsurların olması – anadangəlmə ürək və damar qüsurları

• Qazanılma xəstəliklər – qeyri-iltihabı və iltihabı-infeksion mənşəli

• İrsi xəstəlikər və sindromlar fonunda ürəyin zədələnməsi

• Naməlum etiologiyalı xəstəliklər – kardiomiopatiyalar

Bu xəstəliklərin diferensasiya olunması zamanı çətinlik 1 yaşa qədər uşaqlar arasında müşahidə edilir.

ANADANGƏLMƏ ÜRƏK QÜSURLARI

Anadangəlmə ürək qüsuru - embriogenez prosesinin pozulması nəticəsində ürəkdə və onun magistral damarlarında yaranmış qüsurlarla izah edilir. Xəstəliyin rastgəlmə tezliyi hər yenidoğulmuş uşağın 0,5-1,1%-ni təşkil edir. Daxili orqanların qüsurları arasında MSS-nin qüsurlarından sonra anadangəlmə ürək qüsurları ikinci yeri tutur. Xəstəliyin erkən diaqnostikası və vaxtında aparılan cərrahi korreksiya uşaqlar arasındaölüm faizini aşağı salmış olur. Bu baxımdan xəstəlik öz aktuallığını daim saxlayır.

Etiologiya

Anadangəlmə ürək qüsurunun yaranmasının 90%-ni irsi poligen-multifaktor xəstəliklərtəşkil edir**.** Belə ki,embrional inkişafın 2-8-ci həftəsindən başlayaraq genetik kodlaşmanın formalaşmasına valideyinlərin bəzi xəstəlikləri – alkoqoldan istifadə etməsi, şüalanması, şəkərli diabet, tireotoksikoz təsir göstərir.

Hamiləliyin 3 ayından etibarən ananın teratogen təsirə malik bəzi dərman preparatlarının (xinin qrupu dərmanları, vinkristin, bruneomisin, sulfanilamidlər, hormonlar və s.) qəbul etməsi xəstəliyin inkişaf etməsinə təkan verir. Həmin dövrdə ananın keçirdiyi virus infeksiyaları (məxmərək, KRVİ) da döldə bu xəstəliyin inkişafına səbəb olur.

Patogenez

AÜQ–nın patofizioloji hemodinamik pozğunluğu anatomik qüsurdan asılıdır. Əvvəldə yaranmış sianozun səbəbi bərpa olunacaq hemoqlobinin miqdarının artması nəticəsində eritrositlərin miqdarının 50q/l-ə qədər azalmasının nəticəsidir. Bərpa olunacaq hemoqlobinin miqdarının artmasına aşağıdakı amillər təsir göstərir:

• Ağ ciyərlərin qan təchizatının oksigenlə təmin olunması dərəcəsinin azalması. Bu hal çox vaxt ağ ciyər arteriyasının stenozu, kiçik qan dövranının damarlarının sklerozu zamanı baş verir.

• Böyük qan dövranında venoz qanın miqdarının artması nəticəsində qanın ürəyin sağ nahiyəsindən sol nahiyəsinə qovulması baş verir.

• Toxumalarda oksigenin mənimsəməsi dərəcəsi.

Yaranmış sianoz periferik qanda polisitemiya və hiperhemoqlobinemiya ilə birgə rast gəlir. Məhz xronik oksigen çatışmazlığı klinik olaraq barmaq falanqalarının təbil çubuğuna bənzəməsinə gətirib çıxarır.

AÜQ-nin inkişaf dövrləri üç fazada özünü büruzə verir:

• *Birincifaza (ilkin adaptasiya)*– yaranmış qüsur nəticəsində uşaq orqanizminin hemodinamik pozulmaya uyğunlaşması nəzərə çarpır. Erkən yaşlı uşaqların bu proseslərə uyğunlaşması və kompensasiyası zəif və qeyri-sabit olur. Bu fazada hemodinamik pozulmalar zəif olduğu üçün klinik mənzərədə özünü qabarıq ifadə etmir. Əgər hemodinamik gərginlik özünü kəskin büruzə verirsə, klinikada miokardın disfunksiyası və dekompensator çatışmazlıq aşkar ediləcək.

• *İkinci faza – kompensə olunmuş faza adlanır*. Belə ki, birinci fazada uşaqlar məhv olmursa, onlarda artıq ikinci faza inkişaf edir. Bu faza 2-3 yaşı əhatə edərək, hemodinamikada və qaz mübadiləsində baş verən çatışmazlığa uşaq orqanizminin tam dolğunluqla kompensə olunması ilə izah edilir. Bu dövrdə xəstəliyin ağır gedişinə baxmayaraq, klinik olaraq subyektiv şikayətlər azalır. Xəstənin fiziki inkişafı ilə hərəki aktivliyi yaxşılaşır.

• *Üçüncü faza- terminal fazadır*. Bu faza kompensator imkanların tükənməsi nəticəsində ürək əzələsində və parenximatoz orqanlarda distrofik və degenerativ dəyişikliklərlə özünü büruzə verir.Müxtəlif xəstəliklərin və onların ağırlaşmalarının qoşulması bu fazanın erkən inkişaf etməsinə şərait yaradır.

AÜQ-rı zamanı damarlarda meydana çıxan patofizioloji dəyişikliklər hər fazaya uyğun olaraq fərqlənir. Belə ki, hemodinamikada uyğunlaşma fazasında damarlarda mərkəzləşmiş mikrohemodinamik fenomen müşahidə olunur. Kompensasiya fazasında isə ürəyin transkapilyar hemomikrosirkulyator mübadiləsi zamanı kapilyarotrofik çatışmazlıq sindromu nəzərə çarpır. Bunun nəticəsində toxumalarda metabolik pozğunluqla yanaşı, daxili orqanlarda da distrofik, atrofik və sklerotik dəyişikliklər baş verir.

Hemomikrosirkulyator sistemdə damardaxili dəyişikliklər kiçik və böyük qan dövranında olan kiçik damarlarda çoxsaylı hialin trombları əmələ gətirməklə, qanın laxtalanmasının pozulmasına gətirib çıxarır. Məhz bu proses kliniki olaraq damardaxili laxtalanma və trombohemorragik sindrom kimi təzahür edir.

Təsnifat

I. *Qan dövranının pozulmasına görə*

• Kiçik qan dövranının dolğunluğu ilə müşayiət olunan AÜQ

a) Sianozsuz

- arterial axacağın (botal axacağın)açıq qalması
- qulaqcıqlararası qüsur
- mədəciklərarası qüsur
- atrioventrikulyar kommunikasiya

b) Sianozlu

- Eyzenmeyger kompleksi
- magistral damarların transpozisiyası
- ümumi arterial kötük

• Kiçik qan dövranında qanın azalması iləmüşayiət olunan AÜQ

a) Sianozsuz

- ağciyər arteriyasının izolyasiya olunmuş stenozu

b) Sianozlu

- Fallo tetradası (triadası,pentadası)
- üçtaylı qapağın atreziyası
- ağciyər arteriyasının stenozu ilə birgə magistral damarların transpozisiyası
- Ebşteyn xəstəliyi

• Böyük qan dövranında qanın azalması ilə müşayiət olunan AÜQ

a) Sianozsuz

- izolyasiya olunmuş aortal stenoz
- ağciyər arteriyasının stenozu
- aortanın koarktasiyası

II.Hemodinamik pozğunluğun dərəcəsinə görə

• Pozulma olmayan

- həqiqi və yalançı dekstrakardiya
- aorta qövsünün və onun şaxələrinin anormal yerləşməsi
- mədəciklərarası çəpərin kiçik qüsuru(əzələ hissəsində)

• Zəif pozulma ilə müşayiət olunan

• Kəskin pozulma ilə müşayiət olunan

III.Klinik gedişinə görə

• Başlanğıc adaptasiya fazası

• Kompensasiya fazası

• Terminal faza

Klinika

AÜQ–nın əsas diaqnostik klinik meyarları aşağıdakılardır:

• Təngnəfəslik

• Dərinin rənginin dəyişməsi (sianoz, avazıma)

• Apatiya,yuxunun pozulması

• Fiziki inkişafdan geri qalma

• Ağciyər xəstəlikləri ilə tez-tez xəstələnmə

• Ürək donqarı
• Yuxarı və aşağı ətraflarda qan təzyiqinin müxtəlif olması
• Ürək tonlarının karlaşması
• Taxikardiya
• Orqanik küylər
• Barmaqların təbil çubuğuna bənzəməsi (şəkil 4)
•Qaraciyərin sərhədlərinin genişlənməsi (ödem, terminal mərhələdə assitin olması)

Bu əlamətlərlə yanaşı, hər bölməyə müvafiq təsnif olunmuş AÜQ-ni onun üçün səciyyəvi klinik əlamətlər müşayət edir.

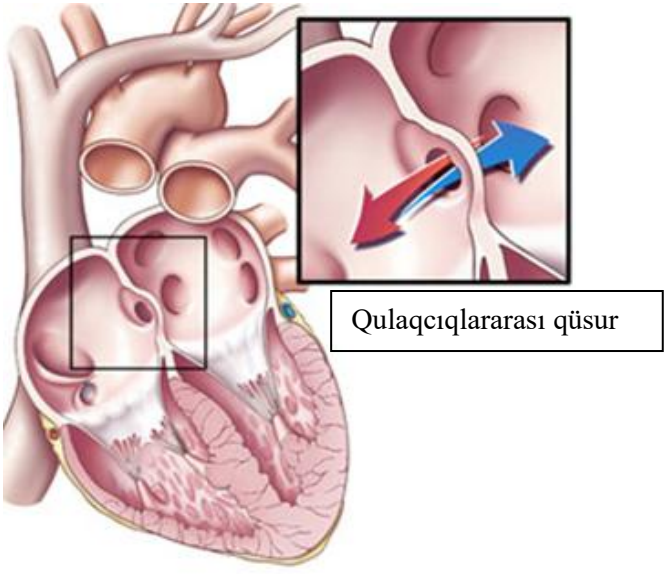
Falanqaların deformasiyası (təbil çubuqları)
Akrosianoz

Şəkil 4. Fallo tetradası olan 5 yaşlı uşaq (II faza).

Kiçik qan dövranının dolğunluğu ilə müşayiət olunan AÜQ

Qulaqciqlararası qüsur – Bu, uşaqlar arasında ən çox rast gələn qüsurlardan biridir (şəkil 5). Anatomik olaraq aşağıdakı formada rast gəlir.

1. Çəpərin ikincili qüsuru (Ostium secundum)- oval pəncərənin mərkəzində yerləşir və qulaqcıqlararası çəpərin tamolması ilə özünü büruzə verir.
2. Çəpərin birincili qüsuru (Ostium primum) - embrioloji əlamətlərə atrioventrikulyar kanalın qüsuru da qoşulmuş olur.



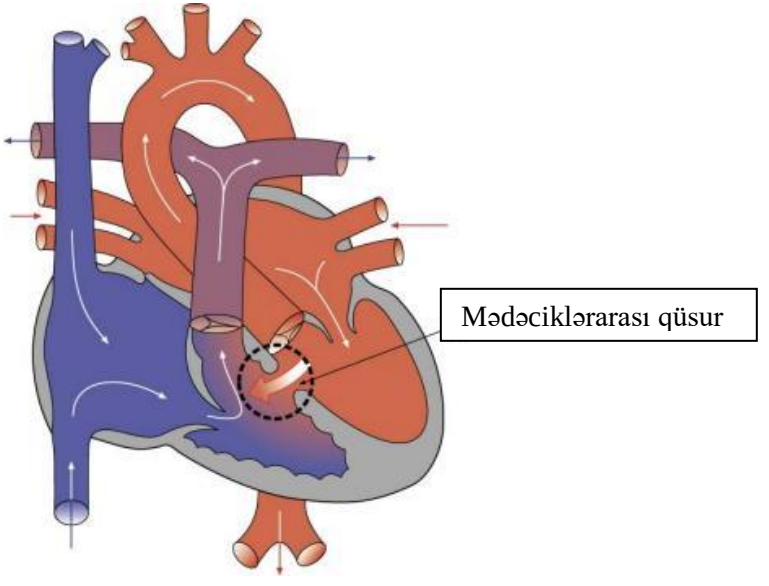
Şəkil 5. Qulaqcıqlararası qüsur.

Hemodinamik pozğunluq arterial qanın sol nahiyədən sağa keçməsi nəticəsində kiçik qan dövranında dəqiqəlik həcmin artması müşahidə edilir. Anamnezdə xəstələrin birinci ilində tez-tez təkrari respirator xəstəliklər və pnevmoniya ilə xəstələnməsi müşahidə edilir. İkincili qüsur zamanı ən çox təngnəfəslik, tez yorulma və ürək nahiyəsində ağrılarla əlaqədar şikayətlər olur. Döş qəfəsində deformasiya nadir hallarda nəzərə çarpır. Ürəyin sərhədləri genişlənmişdir, sistolik küy eşidilir. II ton gərginləşmiş və yayılmışdır. Qanın böyük miqdarda qovulması nəticəsində yaranan ağ ciyər hipertenziyası ağ ciyər arteriyasının qapaqlarının çatışmazlığına gətirib çıxarır ki, bu da klinikada diastolik küyün eşidilməsi ilə özünü büruzə verir. Arterial təzyiq normal,

sistolik təzyiq isə aşağı səviyyədə qeydə alınır. Rentgenoloji olaraq ağciyər damarlarının genişlənməsi,ağ ciyər arteriyasının pulsasiya amplitudasının böyüməsi müşahidə edilir. EKQ-da sağ qulaqcığın və mədəciyin hipertrofiyası, Hiss kələfinin sağ ayaqcıqlarının blokadası baş verir.

Mədəciklərarası qusur - Bu qüsur çəpərin membranında və əzələ qişasında oval, konusvarı formada nəzərə çarpır (şəkil 6). Qanın sol mədəcikdən sağ mədəciyə qovulması, kiçik qan dövranında dolğunluq və hər mədəcikdə təzyiqin artması bu qüsur üçün səciyyəvi əlamətdir.

Klinik olaraq təngnəfəslik, öskürək,sianoz,əzginlik, tez yorulma, ağ ciyər infeksiyalarına tez-tez yoluxma müşahidə olunur. Fiziki inkişafdan geri qalma, döş qəfəsinin deformasiyası, dərinin avazıması, ürəyin sərhədlərinin genişlənməsi, palpasiya zamanı sol 3-cü və 4-cü qabırğaarası nahiyədə sistolik titrəmə qeydə alınır. Auskultasiyada həmin nahiyədə sistolik, ürək zirvəsində isə diastolik küyün eşidilməsi müşahidə olunur.



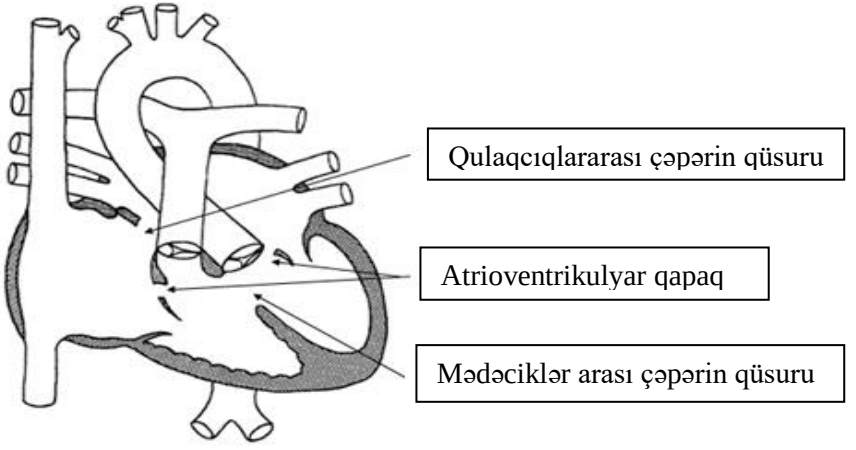
Şəkil 6. Mədəciklərarası qüsur.

Arterial axacağın açıq qalması (Ductus arteriosus ductus Botalli) - Bu axacaq rüşeymə məxsus olub, ağciyər arteriyası ilə aortanın bifurkasiya nahiyəsini birləşdirən qan damarıdır. Yenidoğulmuşların ilk saatlarında və ya bir il müddətində bu axacaq obliterasiyaya uğrayaraq bağlanır. Axacağın açıq qalması qüsurların yaranmasına gətirib çıxarır. Qüsur zamanı yaranan hemodinamik pozğunluq qanın aortadan ağ ciyər arteriyasına keçməsi nəticəsində kiçik qan dövranında dolğunluğun yaranması ilə izah edilir. Ağciyərdə yaranmış hipertenziya sol mədəciyin gərilməsinə səbəb olur. Klinik olaraq bu qüsur özünü sol körpücük sümüyü ilə qabırğarası nahiyədə sistolik küy,ürəyin zirvəsində sistolik-diastolik küyün eşidilməsi ilə büruzə verir. Ağciyər arteriyasında I ton güclənmiş olur. Əmələ gələn küylər dəyişkən xarakter daşıyır. Beləki,dərindən nəfəsalma zamanı tənəffüsün gücləndirilmiş şəkildə dayanması küylərin artmasına səbəb olur. Daha sonra ağ ciyərin hipertenziyasının yaranması nəticəsində kiçik və böyük qan dövranında təzyiqin bərabərləşməsi küylərin zəifləməsinə gətirib çıxarır. Lakin klinik olaraq təngnəfəslik və sianozun qoşulması ağ ciyər arteriyası üzərində sistolik küyün təkrarmeydana çıxmasına səbəb olur. Küylərin zəifləməsi AÜQ-rı üçün təhlükəli sayılaraq terminal fazanın yaxınlaşmasını bildirir. Bu vaxt maksimal qan təzyiqinin normal,minimal qan təzyiqinin kəskin azalması qeyd edilir. Nəbzin sürəti tezləşir. EKQ-da R dişciyinin amplitudasının böyüməsini,sol mədəciyin hipertrofiyasını müşahidə etmək olur.

Atrioventrikulyar kommunikasiya - Bu qüsur qulaqcıqlararası çəpərin aşağı hissəsini,mədəciklərarası çəpərin membranını və mitral qapağın medial hissəsini əhatə edir (şəkil 7).

Hemodinamik pozğunluq mitral qapağın catışmazlığı nəticəsində mədəcik və qulaqcıq arasında yaranmış əlaqə ilə izah olunur. Klinikmənzərə mədəciklərarası çəpərin qüsurunda olan dəyişiklik kimi özünü büruzə verir. Auskultasiya zamanı ürəyin zirvəsində, sol 3-cü və 4-cü qabırğarası nahiyədə sistolik küy

eşidilir. Ağciyər arteriyasının II tonu güclənmiş olur. Rentgenoloji müayinədə kəskin mitral requrgitasiyanın nəticəsində ağciyərin venoz və arterial qolunun güclənməsi,ürəyin sərhədinin genişlənməsi nəzərə çarpır. EKQ-də QRS kompleksinin yüksək voltrajı, hər iki qulaqcığın və mədəciyin gərginliyi, Hiss kələfinin sağ ayaqcığının blokadası aşkar olunur.

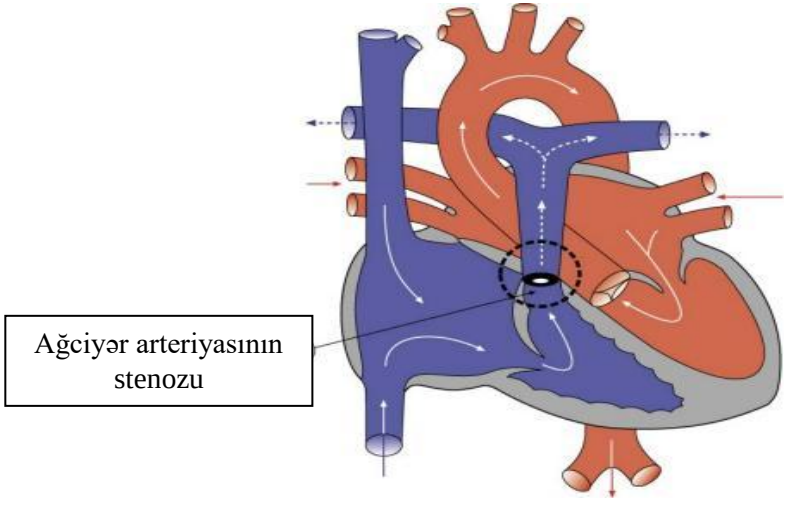


Şəkil 7. Atrioventrikulyar kommunikasiya.

Eyzenmeyqer kompleksi - sklerotik faza ilə müşayiət olunan ağ ciyər arteriyasının hipertenziyası ilə təzahür edir. Klinikada uşaqların yanaqlarında, dodaqlarında, əl falanqalarında əvvəlcə moruq, daha sonra göy rəngli sianozlar müşahidə edilir. Əl falanqaları təbil çubuğunu xatırladır. Auskultasiyada sistolik küyün zəifləməsı, ağciyər arteriyasının II tonunun güclənməsi ilə yanaşı təngnəfəslik, fiziki iş zamanı təngnəfəsliyin artması qeyd olur. Ürək nahiyəsində kəskin ağrıların olması və burun qanamaları da baş verə bilər. Rentgenoloji olaraq ağciyər arteriyasının şəklinin güclənməsi, venoz durğunluq əlamətləri görünür.

Kiçik qan dövranında qanın azalması ilə müşayiət olunanqüsurlar

Ağciyər arteriyasının izolyasiya olunmuş stenozu – qapağın daralması nəticəsində qanın kiçik qan dövranına daxil olması azalır və sağ mədəcikdə təzyiqin artması nəzərə çarpır (şəkil 8). Buna səbəb sistola fazasında qapağın tam açılmamasıdır. Hemodinamikada yaranmış çatışmazlığın kompensasiya olunması sağ mədəcikdə qovulma fazasının uzanması ilə izah edilir. Klinikada narahatlıq, təngnəfəslik, hepatomeqaliya, fiziki iş zamanı tez yorulma, periferik ödem müşahidə olunur. Sianoz xronik ürək çatışmazlığı zamanı (3-cü fazada) qeyd edilir. Auskultasiyada sol ikinci qabırğarsı nahiyədə kobud sistolik küy eşidilir. İkinci tonun zəifləməsi, birinci tonun güclənməsi nəzərə çarpır. Rentgenoloji olaraq ürəyin sol sərhədinin genişlənməsi, poststenotik genişlənmə qeyd edilir.



Şəkil 8. Ağciyər arteriyasının stenozu.

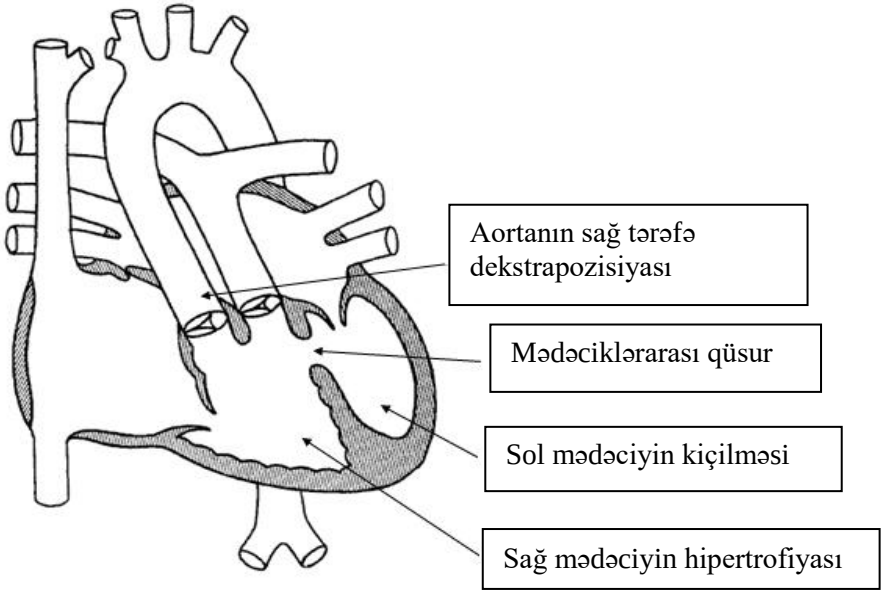
Fallo triadası **(***Falloti rtias***)** - 3 qüsur ilə özünü büruzə verir.

1. Ağciyər arteriyasının stenozu
2. Qulaqcıqlararası çəpərin açıq qalması
3. Sağ mədəciyin hipertrofiyası

Hemodinamik pozuntular ağciyər arteriyası dəliyinin daralmasından asılıdır. Qan qulaqcıqlararası çəpərdən soldan sağa keçir, sianoz qeyd olunmur. Daha sonradan isə sianoz müşahidə edilir. Sağ mədəciyin hipertrofiyası, diastolik təzyiqin artması müşahidə edilir. Qeyd olunan təngnəfəslik klinik olaraq uşaq artıq doğulduqda müşahidə edilir. EKQ- də ürəyin sağ hissəsinin hipertrofiyası aşkar edilir.

Fallo tetradası (Falloti tetralgiya) - sianozla sürən qüsurlara aiddir. Dörd qüsurları özündə birləşdirir (şəkil 9).

1. Sol mədəciyin kiçilməsi
2. Mədəciklərarası dəliyin açıq qalması
3. Aortanın sağ tərəfə dekstrapozisiyası
4. Sağ mədəciyin hipertrofiyası

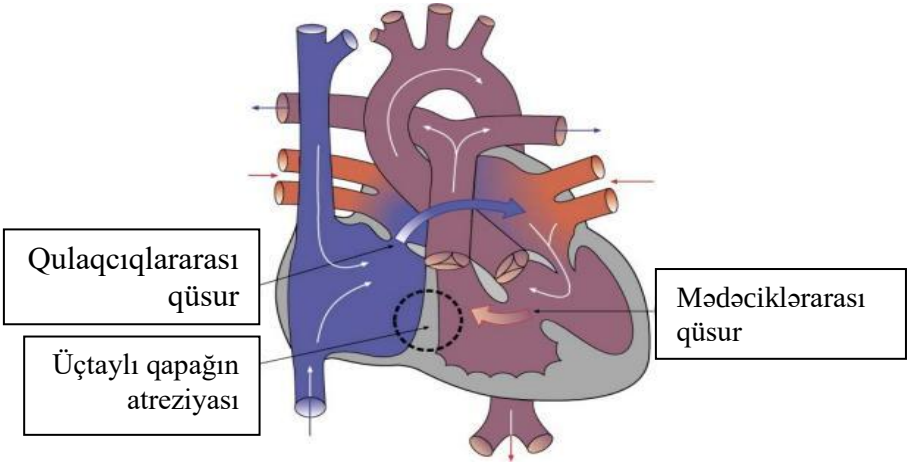


Şəkil 9. Fallo tetradası.

Hemodinamik pozuntu əsasən sağ mədəcikdən qanın bir hissəsinin ağciyər arteriyasına,qalan hissəsinin isə mədəciklərarası çəpərdən aortaya ötürülməsi ilə izah edilir. Beləliklə,

aortada qarışıq qanın olması və kiçik qan dövranına qanın az qovulması sianozun yaranmasına gətirib çıxarır. Bu da sağ mədəciyin yükünü artırır və mədəciyin hipertrofiyasına səbəb olur.

Üçtaylı qapağın atreziyası - Üçtaylı qapaq sağ qulaqcıqla sağ mədəciyin arasında və ağciyər kötüyünün başlanan uclarında yerləşərək qanın mədəcikdən qulaqcığa, ağ ciyər kötüyündən isə mədəciyə qayıtmasına mane olur. Bu qapağın atreziyası zamanı qulaqcıqlararası çəpərin qüsuru ilə yanaşı, prosesə sol mədəciyin böyüməsi, kompensator olaraq mədəciklərarası çəpərin arterial axacağının açıq qalması kimi qüsur da qoşula bilər (şəkil 10).



Şəkil 10. Üçtaylı qapağın atreziyası.

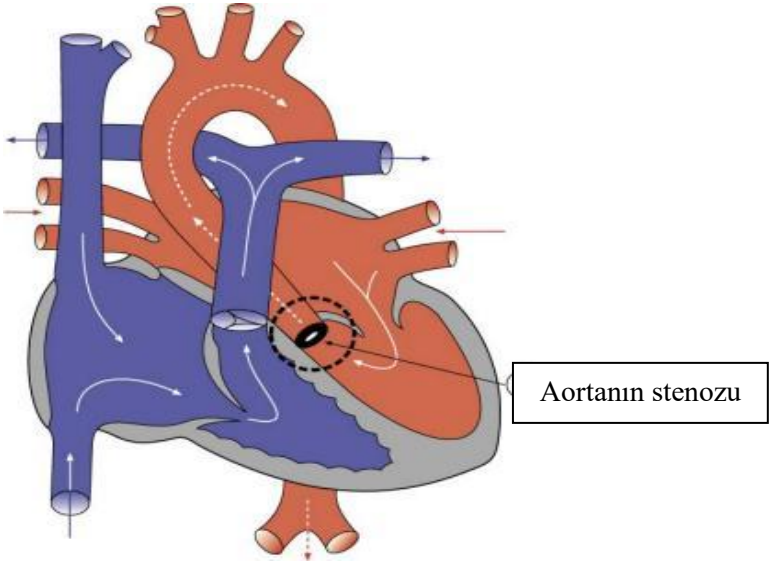
Hemodinamikada baş verən dəyişiklik qulaqcıqlararası çəpərin açıq qalması nəticəsində venoz qanın sağ qulaqcıqdan sol qulaqcığa və sol mədəciyə, oradan isə aortaya keçməsi ilə izah olunur. Qanın kiçik qan dövranına daxil olması MÇQ-ru ilə acıqlanır. Klinik şəkli Fallo xəstəlikləri kimi özünü büruzə verir. Rentgenoloji olaraq sağ qulaqcığın və mədəciyin böyüməsi qeyd edilir. EKQ-də sağ qulaqcığın və sol mədəciyin hipertrofiyası müşahidə edilir.

Ebşteyn xəstəliyi - Bu qüsur sağ mədəciyin üçtaylı qapağının zədələnməsi ilə müşayiət edilir. Qapaq deformasiyaya uğrayaraq qalınlaşır. Sağ qulaqcıq böyüyür, mədəcik isə kiçilir. Ağciyər arte-

riyasının hipoplaziyası, QÇQ qeyd olunur. Hemodinamikada sağ mədəcikdən ağciyər arteriyasına keçən qan azalır, sağ qulaqcıqda isə təzyiq artır. Klinikada həyatın ilk ayından başlayaraq sianoz, ürəyin sərhədlərinin sağa doğru böyüməsi, auskultasiyada sol beşinci qabırğaarası nahiyədə sistolik, mezodiastolik küyün eşidilməsi, sol tərəfli ürək donqarı, ürək çatışmazlığı, proksimal taxikardiya qeyd edilir. Rentgenoloji müayinədə ağciyər şəkli normal, ürəyin konfiqurasiyası sağ qulaqcığın böyüməsi nəticəsində şarabənzər formada nəzərə çarpır. EKQ-də sağ qulaqcığın hipertrofiyası, atroventrikulyar keçiriciliyin zəifləməsi,ritm pozğunluğu, Hiss dəstəsinin sağ ayaqcığının tam blokadası qeyd edilir.

Böyük qan dövranında qanın azalması ilə müşayiət olunan qüsurlar

Aortal stenoz (Stenosis aortae) - Bu qüsur klapan nahiyəsində daralma ilə özünü göstərir (şəkil 11). Daralma sol mədəciyin arterial konusuna müvafiq hissəsində olduqda – qapaqaltı, qapağın üstündə yerləşdikdə isə qapaqüstü stenoz adlanır.



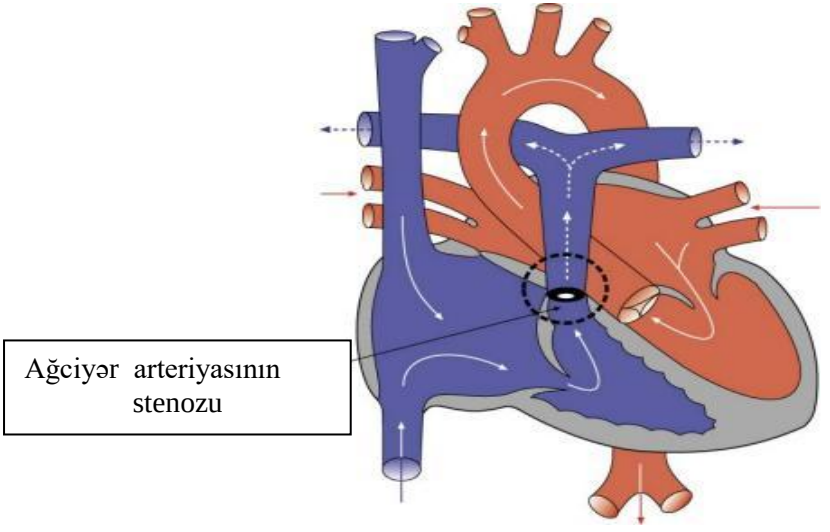
Şəkil 11. Aortanın stenozu.

Çox vaxt bu qüsur sol mədəciyin fibroelastozu ilə birgə müşahidə edilir. Bəzi ədəbiyyatlarda qapaq nahiyəsində olan stenoz qazanılma, qapaqaltı və qapaqüstü stenoz isə anadangəlmə hesab edilir. Hemodinamik pozğunluq zamanı aortaya az qanın gəlməsi nəticəsində qüsurun əlamətləri özünü daha erkən büruzə verir. Sol mədəciyin hipertrofiyası, ağciyər arteriyasında təzyiqin artması qeyd edilir. Klinik mənzərə stenozun dərəcəsindən asılıdır. Belə ki, ilk əlamət 6 aydan etibarən meydana çıxır. Dərinin avazıması, təngnəfəslik, ətraflarda nəbzin zəifləməsi, diurezin azalması, böyük yaşlarda ürək nahiyəsində ağrı,ani olaraq qısa müddət huşun itməsi (sinkope tutması – böyük qan dövranında qanın həcminin azalması nəticəsində əmələ gəlir) müşahidə edilir.Qüsur qapaqda və qapaqaltı olanda auskultasıya zamanı ikinci sağ qabırğaarası nahiyədə sistolik küy eşidilir.Qapaqüstü stenoz zamanı isə sol üçüncü və dördüncü qabırğaarası nahiyədə sistolik küy eşidilir. Arterial qan təzyiqi aşağı düşür. Rentgenoloji olaraq ürəyin sərhədlərinin sola genişlənməsi,aorta girəcəyinin böyüməsi müşahidə edilir.

Ağciyər *arteriyasının stenozu* - Bu qüsur zamanı qapaq nahiyəsinin hiperplaziyaya uğraması müşahidə edilir (şəkil 12). İnfundibulyar və qapaqaltı formalarda rast gəlir. Sağ mədəciyin miokardının hipertrofiyası və koronar qan dövranının çatışmazlığının nəticəsində sağ mədəcikdə dilatasiya qeyd olunur ki, bu da erkən kardiosklerozun əmələ gəlməsinə səbəb olur.

Hemodinamik dəyişiklik kiçik qan dövranına qanın az gəlməsi nəticəsində müşahidə edilir. Bu arteriyanın stenozunda qan sağ mədəcikdən ağciyər arteriyasına keçə bilmir. Bunun nəticəsində sağ mədəcikdə sistolik yük artır, bu da mədəciyin hipertrofiyasına səbəb olur. Lakin sonradan diastolik təzyiqin artması sağ qulaqcığın hipertrofiyasına gətirib çıxarır. Klinikada uşağın inkişafı normal gedir. Lakin fiziki iş zamanı təngnəfəsliyin artması müşahidə edilir. İkinci ağciyər tonu zəifləmiş,birinci ton zirvə nahiyəsində güclənmişdir.Qan təzyiqi dəyişməmiş

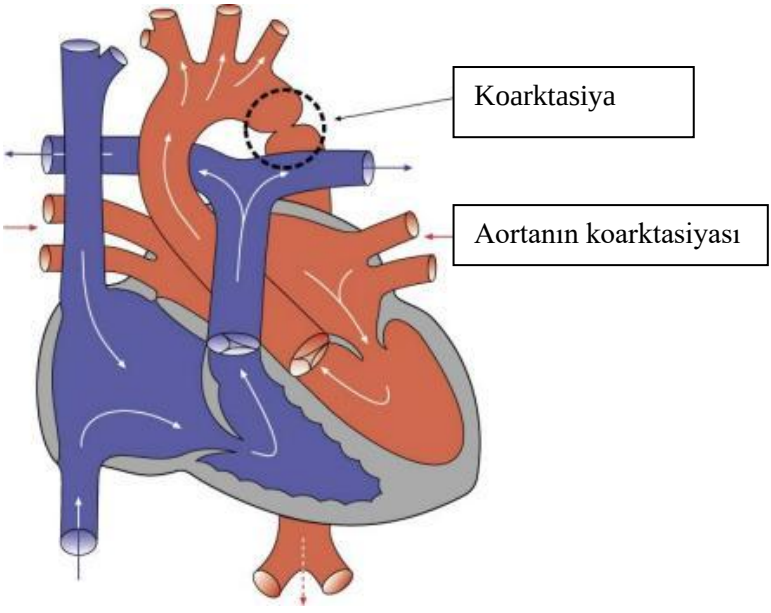
qalır.Sianoz xəstəliyin üçüncü fazasında - xroniki ürək çatışmazlığı zamanı qeyd edilir. Ürək nahiyəsində ağrılar olur. Xəstələrdə tez yorulma, bədən kütləsi və boyun inkişafdan geri qalması müşahidə edilir. Rentgenoloji olaraq ürəyin sağ nahiyəsinin böyüməsi nəzərə çarpır.



Şəkil 12. Ağciyər arteriyasının stenozu.

Aortanın koarktasiyası (tetralogiya) - Bu qüsur aorta mənfəzinin hər hansı bir nahiyəsində anadangəlmə daralma ilə xarakterizə olunur (şəkil 13). Qüsur çox vaxt izolyasiya olunmuş (yukstaduktal koarktasiya), bəzən isə arterial axacağın açıq qalması ilə kombinə olmuş şəkildə müşahidə edilir.Arterial axacağın açıq qalması aortanın stenozundan yuxarı-predduktal koarktasiya və ya aorta stenozundan aşağı – postduktal tip koarktasiya şəklində olur. Aortanın daralması sol mədəciyin işini artıraraq onun hipertrofiyasına, degenerasiyasına və sklerozlaşmasına gətirib çıxarır. İzolyasiya olnmuş aortanın koarktasiyası zamanı böyük qan dövranında baş verən dəyişikliklər müxtəlif klinik əlamətlərlə təzahür edir. Beləki, stenozdan yuxarı olan hissə -

arterial hipertenziya, aşağı olan hissə isə -arterial hipotenziya ilə özünü büruzə verir.



Şəkil 13. Aortanın koarktasiyası.

Aortanın koarktasiyası klinik olaraq baş ağrıları ilə bərabər boyun venalarında pulsasiyanın olması, bud arteriyasında isə pulsasiyanın zəifləməsi, qulaqlarda səsin olması, başgicəllənmə, görmənin zəifləməsi, aşağı ətrafların soyuq olması, qıcolmalar, burun qanamaları, təngnəfəslik, taxikardiya, qanhayxırma, böyrəklərin funksional pozğunluğu, qarında işemik ağrıların olması və s. əlamətlərlə özünü büruzə verir. Koarktasiya böyük olduqda uşaq çəkidən və boydan geri qalır. Bədən quruluşunda qeyri-mütənasiblik müşahidə edilir. Beləki, çiyinlər yaxşı inkişaf edir, aşağı ətraflar isə inkişafdan geri qalır, soyuq olur, dəriləri avazımış olur. Qabarıq simptomlardan biri aşağı və yuxarı ətraflarda qan təzyiqinin qeyri-sabit olmasıdır. Predduktal koarktasiya zamanı venoz qanla arterial qan qarışdığı üçün aşağı ətraflarda

sianoz qeyd olunur. EKQ-da mədəciklərin hipertrofiyası müşahidə edilir. Postduktal koarktasiyada qanın ağciyər arteriyasına axmasının nəticəsində yuxarı ətraflarda qan təzyiqinin aşağı olması qeyd edilir. Bu, ağır ağciyər hipertenziyasına səbəb olur. EKQ-də sağ və sol mədəciklərin böyüməsi aşkar edilir.

Ağırlaşmalar

Anadangəlmə ürək qüsurlarının ağırlaşmaları cədvəl 8-də göstərilmişdir.

Diaqnoz.

Anadangəlmə ürək qüsurlarının diaqnostikasında funksional müayinə və anamnestik məlumatlarla yanaşı, instrumental müayinənindəböyük rolu vardır.Bu müayinə metodlarına EKQ, rentgenoqrafiya, koronoroqrafiya, fonokardioqrafiya, exokardioqrafiya (ikikameralı Exo-KQ, dopler-Exo-KQ) və s. aiddir.

EKQ vasitəsi ilə ürəyin müxtəlif nahiyələrinə yükün düşməsini, dizritmiyanı, metabolizm pozğunluğunu, miokardda distrofik əlamətlər qeydə alınır.

Rentgenoqrafiya- ürək sərhədlərinin və böyük damarların konfiqurasiyasının dəyişikliyini, kardiomeqaliyanı və ağciyərin mənzərəsindəki dəyişikliyi göstərir.

Fonokardioqrafiya- ürək küylərinin yüksəkliyini, qüsurun mərkəzi proyeksiyasının aşkarlanmasını fiksə edir.Beləki, ağciyər hipertenziyası zamanı küy ikinci tondan əvvəlki intervalda eşidilir.

Exo-KQ-da – ağciyər arteriyasının və aortanın daralmasını, poststenotik genişlənmə, stenoz nahiyəsində qapaqların titrəməsini, mədəciklərin əzələ qişasının kəskin hipertrofiyasını, qulaqcıqların sərhədlərinin genişlənməsini, qulaqcıqlararası çəpərin açıq qalmasını, mədəciklərarası çəpərin qüsurunu, mədəciklərarası çəpərin paradoksal hərəkətini aşkar edir.

Cədvəl 8.

Anadangəlmə ürək qüsurlarının ağırlaşmaları

ORQANLAR	AĞIRLAŞMALAR	ÜRƏK QÜSURUNUN NÖVÜ
ÜRƏK-DAMAR SİSTEMİ	Septik endokardit	Arterial axacağın açıq qalması, qu-laqcıqlararası qüsur, Fallo tetradası
	Revmatizm	Qulaqcıqlararası qüsur, arterial axacağın açıq qalması
	Aortanın anevrizması	Aortanın koarktasiyası
	Miokard infarktı	Sianozla keçən AÜQ
	Atrioventrikulyar blokada	Qulaqcıqlararası və mədəciklərarası qüsur
	Ekstrasistoliya	Bütün AÜQ aiddir
	Aritmiya	Qulaqcıqlararası çəpərin qüsuru
TƏNƏFFÜS SİSTEMİ ORQANLARI	Uzun sürən və xronik pnevmoniya,atelektaz	Kiçik qan dövranının dolğunluğu ilə müşayiət olunan AÜQ,magistral damarların transpozisiyası
	Birincili vərəm	Fallo tetradası, ağciyər arteriyasının izolyasiya olunmuş stenozu

MƏRKƏZİ SİNİR SİSTEMİ	Hipoksemik tutma	Kiçik qan dövranında gedən qüsurların I fazasının nəticəsində baş verir
	Beynin qan dövranının pozulması,beyin absesi	Kiçik qan dövranında gedən qüsurların II və III fazalarında
	Emboliya,qansızma	Kiçik qan dövranında baş verən qüsurlar, aortanın koarktasiyası
QANYARADICI ORQAN T	Dəmir çatışmazlığı ilə gedən anemiya	Kiçik qan dövranında gedən qüsurların I fazasının nəticəsində baş verir
	Hemorraqik ağırlaşmalar: trombositopeniya, DDLS	Bütün ürək qüsurlarının III fazalarında

Angiokardioqrafiya – selektiv angioqrafiya vasitəsilə ürəyin kameralarına və böyük damarlarına inyeksion yolla kontrast mayeni yeridərək orada baş verən dəyişiklikləri aparatda vizual şəkildə izləmək olur.

Kompüter tomoqrafiyası – sinxronizasiya olunmuş tənəffüslə ürəyin təsvirifiksə edilir. Bu vaxt kiçik və böyük qan dövranında damar anomaliyalarını, həmçinin aortanın koarktasiyasını aşkar etmək mümkündür.

Maqnit rezonans tomoqrafiyası- ürəyin bütün proyeksiyasını, yəni piy toxumasını, miokardı, ağciyərin və həmçinin qan damarlarının divarlarında olan dəyişiklikləri aşkar edir.

MRT - bir çox tomoqrafik sümük səthlərini aydın göstərir. Hər sümük səthində ürəyin müxtəlif tsiklik fazaları aşkar edilir. Beləki, bu müayinədə dinamik formata əsaslanaraq ürək divarlarının qalınlaşmasını, qapaqların funksiyalarını, boşluqların həcmini və təxmini olaraq qanın sürətini və həcmini təyin etmək olur.

Müalicə

AÜQ ilə doğulan üşaqların konservativ müalicə taktikasında aşağıdakı məsələlərə xüsusi diqqət yetirilməlidir.

1. Çətin hallarda ilk yardımın düzgün təşkil olunması.
2. Əlavə olaraq yanaşı gedən xəstəliklərin profilaktik müalicəsinin aparılması.
3. Xəstə uşaqların vaxtaşırı kardiocərrah məsləhətlərinə göndərilməsi.

Əvvəlcə AÜQ-lu uşaqlar arasında ağır halların yaranması özünü kəskin və yarımkəskin ürək catışmazlığı ilə göstərir. Belə hallarda ilk yardım qismində ürək qlikozidlərinin təyin edilməsi məqsədəuyğundur. Beləki, ürək qlikozidləri ürək əzələsinin oksigenə olan tələbatından aslı olmayaraq onların yığılma qabiliyyətini artırır. Hər bir ürək qlikozidlərinin terapevtik effektivliyi, təsir müddəti, toksikliyi müxtəlifdir. Ürək qlikozidləri ilə birlikdə kiçik dozada ATF, kokarboksilaza, riboksin təyin edilir. Lakin ağciyər arteriyasının stenozu zamanı ürək qlikozidlərinin verilməsi məsləhət deyildir. Çünki ürək qlikozidləri spazmı artıraraq hipoksiyanı gücləndirmiş olur. Sol mədəcik çatışmazlığı ilə müşayiət olunan qüsurlarda 15-20 dəqiqə ərzində gündə 3 dəfə 20%-li etil spirti ilə nəmləndirilmiş oksigenin verilməsi məsləhət görülür. Venoz qanın ürəyə axmasının azaldılması üçün venadaxilinə sidikqovuculardan laziks (furosemid) 2-4 mq/kq, periferik vazodilatatorlar (natrium nitrorussid, molsidomin-korvaton), kiçik qan dövranında təzyiqin azalması üçün 2,4%-li eufillin, rauvolfin (serpazilin və ya rezerpin) təyin edilir. Erkən yaşlı uşaqlarda AÜQ kiçik qan dövranının çatışmazlığı ilə müşayət edildikdə, çox vaxt klinik olaraq hipoksik tutmalarla özünü büruzə verir. Bu tutma zamanı huşun itməsi qeyd edilmədikdə uşağa oturaq vəziyyət verib - oksigen, sedativ dərmanlar (promedol, seduksen, pipolfen) və kordiamin qəbul edilməsi məsləhətdir. Əgər tutma huşun itməsi ilə müşayiət edilərsə, yuxarıda təyin olunan müalicəyə dekstran (50-100ml), 5% natrium hidro-

karbonat (20-100ml), 2,4% eufillin (1-4ml), plazma (hər 1 kq-ma 10 ml), vitamin C (500mq), 5%-li vitamin B_1 (0,5 ml), vitamin B_{12} (10mkq), 20%-li qlukoza məhlulu (20-40ml), insulin (3-4 BV) təyin edilir. Paralel olaraq beta-adrenoblokatorlar (obzidan, anaprilin) sutkada 0,5-1 mq/kq dozada verilir.

AÜQ-nın cərrahi müdaxilə yolu ilə müalicəsi ürəyin zədələnməsi dərəcəsindən və uşağın somatik vəziyyətindən aslı olaraq aşağıdakı qruplara bölünür:

- Kritik ürək qüsurları olan uşaqlar (Fallo tetradası, ağciyər arteriyasının atreziyası və s.). Bu uşaqlara göstərilən ilk təxirəsalınmaz yardım effekt vermədikdə cərrahi müdaxilə vacibdir (cədvəl 9).

Cədvəl 9.

Kritik ürək qüsurları olan uşaqlarda cərrahi müdaxiləyə göstərişin yaş hüdudları

ANADANGƏLMƏ ÜRƏK QÜSURLARI	**UŞAĞIN YAŞI**
Tənəffüs çatışmazlığı ilə müşayiət olunan arterial axacağın açıq qalması	1 ayında
Aortanın koartasiyası	Təxirəsalınmaz yardım
Ağciyər hipertenziyası ilə müşayiət olunan mədəciklərarası-çəpərin qüsuru	3-6 aydan
Aortanın və ağciyər arteriyasının kəskin stenozu	Təxirəsalınmaz müalicə
Fallo tetradası	3-6 aydan
Aorta-ağciyər çəpərinin qüsuru	6 aydan
Ağciyər hipertenziyası ilə müşayiət olunan atrioventrikulyar axacağın açıq qalması	3-6 aydan
Magistral arteriyaların transpozisiyası	İlk 3 həftəsində

- Bu qrup xəstələr cərrahi müdaxiləyə əks göstərişi olan xəstələrdir. Onlar ağır somatik xəstəliklərli olan (mərkəzi sinir sisteminin ağır zədələnməsi və s.) uşaqlardır.
- Hemodinamik pozğunluqları cüzi olan uşaqlarda müəyyən yaş dövründə cərrahi müdaxilə aparılmasına göstəriş vardır (cədvəl 10).

Cədvəl 10.

AÜQ olan uşaqların cərrahi müdaxiləyə göstərişinin optimal yaşhüdudu

ANADANGƏLMƏ ÜRƏK QÜSURLARI	**YAŞ HÜDUDU**
Aortanın koartasiyası	4-6 yaş
Aortanın stenozu	6-10 yaş
Qulaqcıqlararası qüsur	5-6 yaş
Arterial axacağın açıq qalması	6 aydan sonra
Ağciyər arteriyasının stenozu	Südəmər dövrdə
Fallo tetradası, böyük damarların transpozisiyası	Südəmər dövrdə - paliativ müdaxilə, son operatıv müdaxilə 5-7 yaşda

Dispanser müşahidə

AÜQ olan uşaqlara qulluq - mütəmadi olaraq təmiz havada olmalı və fiziki işdən kənarlaşdırılmalıdırlar. Uşağın immun sistemi möhkəmləndirilməli və yoluxucu xəstəliklərdən qorunmalıdırlar. Bu cür uşaqlar sistemli şəkildə müalicəvi idmanla məşğul olmalıdırlar. Sistemli şəkildə peşəkar həkimlər tərəfindən nəzarət aparılması vacib şərtlərdən biridir (cədvəl 11).

Cədvəl 11.

AÜQ ilə doğulan uşaqların dispanser müşahidəsinin cədvəli

Pediatr	I fazada- 1 ay ərzində həftədə 1 dəfə,2-6 ay ərzində – ayda 2 dəfə, 7-12 ay ərzində – ayda 1 dəfə,1-3 yaşda- 2 ayda 1 dəfə II fazada – ildə 2 dəfə III fazada – fərdi cədvələ əsasən ildə 2-3 dəfə
Kardiocərrah	Göstəriş olduqda
Otolarinqoloq və stomatoloq	İldə 2 dəfə
Profilaktik peyvəndlərin aparılması	Ürək çatışmazlığı olduqda əks göstərişdir
Müayinə metodlarının aparılması	Qanın ümumi müayinəsi - ildə 2 dəfə Ürək – göstəriş olduqda damarların funksional müayinəsi, göstəriş olmadıqda ildə 2 dəfə
Məktəbdə məşğul olmaq və idman dərslərinin aparılmasına göstəriş	Qüsurun ağırlıq dərəcəsindən asılı olaraq,kompensasiya mərhələsində məktəbdəspesifik idman dərsləri keçirilir. Lakin başqa mərhələlərdə uşaq fiziki yükdən azad edilməlidir.
Sanator- kurort müalicəsi	Əgər uşaqda qan dövranında 0-I dərəcəli çatışmazlıq varsa, xəstə digər iqlim sanator-kurort zonalarına göndərilir.

Dispanser müşahidənin effektivliyi operativ müdaxilənin reabilitasiya mərhələsini yüngülləşdirməklə yanaşı, uşaqların həyatının optimal dərəcədə uzadılmasından ibarətdir.

VEGETADAMAR DİSTANİYASI

Vegetadamar distaniyası - ürək-damar sisteminin funksional çatışmazlığı olub, daxili orqanların, damarların, maddələr mübadiləsinin pozulması ilə səciyələnir. Vegetadamar distoniyası bir çox ədəbiyyatlarda «neyrosirkulyator distoniya», «vegetativ nevroz», «vegetativ disfunksiya», «vegetativ dizrequlyasiya» terminləri altında şərh edilir. Neyrosirkulyator distoniya 30-45% hallarda uşaqlarda, 45-60% hallarda isə yeniyetmələrdə rast gəlir.

Etiologiya

• irsi – konstitusional amil

• MSS- nin zədələnməsi – dölün hipoksik doğulması, hamiləlik toksikozları, bətndaxili infeksiya, hamiləlikdə alkoqolların işlədilməsi və s.

• birləşdirici toxumanın displaziyası

• xronik infeksiya ocaqları

• somatik xəstəliklər

• hormonal disfunksiya

• psixoemosional gərginlik

• hipodinamiya

• vegetativ sinir sisteminin zədələnməsi – emosional disbalans, uşaqların nevrotik və psixoloji pozulmaları, stress vəziyyətlərinə qarşı qeyri-adekvat reaksiya.

Zəmin yaradan amillər

• Osteoxondroz

• Anatomik-fizioloji xüsusiyyət – MSS-nin morfoloji strukturunun tam formalaşmaması, hipotalamik strukturun fəallığının artması və s.

Patogenez

Beynin qabıq və qabıqaltı nahiyələrinin fəaliyyətlərinin diskoordinasiyası nəticəsində vegetativ sinir sistemində (simpatik və parasimpatik) oyanıqlığın artması müşahidə edilir. Vegetativ sinir sistemində oyanıqlığın artması və damarların tonusunun dəyişkən olması damarlarda həssaslığın artmasına gətirib çıxarır.

Psixoloji gərginlik isə hipotalamus-hipofizar- böyrəküstü vəzin fəaliyyətində diskoordinasiya yaradaraq adrenergik və simpatik sinir sisteminin fəaliyyətinin güclənməsinə və ya zəifləməsinə səbəb olur. Bunun nəticəsində müxtəlif növ damar distoniyası yaranır.

Təsnifat

• *Birincili və ikincili* olur

• *Klinika- patogenetik forması*

1. Neyrosirkulyator disfunksiya
2. Vegetativ- damar disfunksiyası

- kardial tip
- vaskulyar tip (hipertenzion və ya hipotenzion forma)

3.Vegetovisseral disfunksiya

4. Paroksizmal vegetativ çatışmazlıq

- generalizə olunmuş forma (vaqoinsulyar, simpato-adrenal və ya qarışıq krizlər)
- lokalizə olunmuş forma(serebral, kardial, abdominal) krizlər

5. Klinikasına görə

- vaqotonik (parasimpatik)
- simpatikotonik
- qarışıq

• *Zədələnmə dərəcəsinə görə*

1. Seqmentüstü (mərkəzi)
2. Seqmentar (periferik)

Xəstəlik 3 əsas (zirvə) yaş hüdudunu əhatə edir:
- ilk hüdud - 7-8 yaş
- ikinci hüdud - pre- və pupertat dövr
- üçüncü hüdud - 16-18 yaş

Klinika

• vaqotonik (parasimpatik) vegetadamar distaniyası – dərinin avazıması, nəm və soyuq olması, hiperhidroz, hipersalivasiya, qırmızı dermoqrafizm, bradikardiya, arterial hipotenziya, tənəffüs aritmiyası, akrosianoz, tərləmə, ürəkbulanma, bədən kütləsinin artması, asteniya, depresiyyaya meyilli olması müşahidə edilir.

• simpatikotonik vegetadamar distaniyası – dərinin quru, ətrafların soyuq olması, yüngül ekzoftalm, hərarətin qeyri-sabit olması, taxikardiya, taxipnoye, qan təzyiqinin yüksəlməsi, fikir dağınıqlığı, qəbizlik, yuxunun pozulması, paresteziya, ürək nahiyəsində ağrının olması müşahidə edilir.

• qarışıq forma vegetadamar distaniyası – vaqotonik və simpatikotonik vegetadamar distaniyasının simptomlarının birlikdə rast gəlməsi ilə xarakterizə olunur.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlarına və klinik əlamətlərə əsasən qoyulur.

• Klinortostatik sınaq - 10 dəqiqə ərzində hər dəqiqədən bir, horizontal və vertikal vəziyyətdə ürək döyünməsinin və qan təzyiqinin qiymətləndirilməsindən ibarətdir. Sınaq zamanı şikayətlərin olmaması, horizontal vəziyyətdən fərqli olaraq ürək döyünməsinin 20-30%, sistolik və diastolik qan təziqinin isə5-15% artmasınormal vəziyyət kimi qiymətləndirilir. Nəbz 50% -dan yuxarı qalxmır.

Klinortostatik sınağın 5 patoloji variantı müşahidə edilir:

-*Hipersimpatotonik variant* – nəbzin, sistolik və diastolik qan təzyiqinin kəskin artması,sifətin qızarması, sinir tənzimlənməsinin pozulması nəticəsində baş nahiyəsində istilik hissiyyatının artması (hiper- adaptasiya) və s. əlamətlər səciyyəvidir.

- *Hiperdiastolikvariant* – izolyasiya olunmuş diastolik qan təzyiqinin kəskin artması, sistolik təzyiqin isə dəyişməz qalması, nəbzin zəifləməsi və ürək əzələlərinin yığılma funksiyasının kompensator artması (klinortostatik sınağın dezadaptasiya olunmuş sınağı da deyilir) qeyd olunur.

- *Asimpatikotonik variant* -sistolik və diastolik təzyiq dəyişmir və ya aşağı düşür, ürək əzələsinin yığılma funksiyası nəbzin azalması nəticəsində kompensator olaraq 50% artır. Sistolik qan təzyiqinin kəskin azalması nəticəsində hüşün itməsi qeyd olunur.

- *Simpato- astenik variant* - vertikal vəziyyətə keçən zaman normal hal aşkar edilir. Lakin 3-6 dəqiqədən sonra sistolik və diastolik qan təzyiqlərinin kəskin azalması, avazıma, soyuq tər, başgicəllənmə və hətta kollaps baş verə bilər.

- *Astenosimpatik variant* - ilk dəqiqədə orta staz qeyd olunur. Yəni sistolik və diastolik qan təzyiqlərinin kəskin azalması qeyd edilir ki, bu, sonradan hipersimpatik reaksiya ilə əvəz olunur. Sonrakı vəziyyətdə isə qan təzyiqləri ya normallaşa, ya da yüksək vəziyyətdə qala bilər. Bu, ən çox mitral qapağın prolapsı olan uşaqlarda rast gəlir.

• Kardiointervaloqrafiya - vegetativ sinir sisteminin vəziyyətinin informasiyasını canlandırır. Ürəyin sinus ritmini xüsusi aparatla aşkar edərək, əldə olunan amplitudlar xüsusi riyazi düsturla hesablanır. Horizontal və vertikal vəziyyətdə qeydə alınan nəticələr vegetativ reaktivliyin normal, hipersimpatikotonik və ya asimpatikotonik olmasını göstərir.

• qanın ümumi müayinəsi

• qanın biokomyəvi müayinəsi (revmatizmlə differensasiya edilməsi üçün)

• EKQ

• Fonokardioqrafiya

• ExoKQ

• Reoensefaloqrafiya,elektroensefaloqrafiya, kardiointervaloqrafiya - beynin və periferik qan dövranının qiymətləndirilməsi üçün tətbiq olunan metodlardır.

• Rentgenoqramma – onurğanın boyun hissəsinə tətbiq olunur.

Müalicə

• Rejim - rahat yuxu,fiziki və əqli fəaliyyətin bir-biri ilə əvəz olunması, səhər idmanı,su vannası.

• Pəhriz- qidadan duzlu, istiotlu, yağlı qidalarla yanaşı, kofe, un məhsullarını çıxartmaq lazımdır. Orqanizmə K və Mg duzları ilə zəngin qidalar (qarabaşaq, lobya, maş, noxud,ərik, üzüm, şəftəli, itburnu, yulaf və s.)əlavə olunmalıdır.

• Müalicəvi masaj - ən çox onurğanın boyun və bel nahiyəsində aparılır.

• İynə refleks terapiyası, lazeropunktura.

• Fizioterapiya - qalvanizasiya,elektrofarez,parafinlə - ozokeritlə boyun nahiyəsinə applikasiya, 2%-li novokain ilə endonazal elektrofarez.

• Psixoterapiya müalicə.

• Vegetotrop müalicə - belladon, valerian,damotu (pustırnik) dəmləmələri,

• Vitaminterapiya - B6, B1, C və s., komplivit, kvadevit, dekavit, qlutamevit verilir.

• Nevroloji əlamətlər güclü olduqda, trankvilizatorlar - fenazepam, elenium, trioksazin, qrandaksin və s. təyin olunur.

• Funksional somatik patologiyası olan və MSS-də orqanik dəyişikliyi olan uşaqlara neyrometabolik stimulyatorlar (serebro-

protektorlar) təyin olunur – otropil (pirasetam), piriditol (ensefabol), pantoqam, qlütamin turşusu işlədilir. Mikrosirkulyasiyanı yaxşılaşdırmaq üçün trental, teonikol, vinkapan təyin olunur.

• Kardial metabolizmi yaxşılaşdırmaq üçün riboksin, fosfaden təyin olunur.

• Xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyası aparılır.

• Dar ixtisaslı mütəxəssislərin – otolarinqoloq, nevropatoloq, okulist, endokrinoloq məsləhəti.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir.

İNFEKSİON ENDOKARDİT

İnfeksion endokardit - infeksion amil nəticəsində ürəyin endokard qişasının iltihabı xəstəliyi hesab edilir. Qişanın ən çox zədələnməsi qapaqlarda, magistral damarlarda, aortanın qişasında rast gəlir.

Etiologiya

• bakteriyalar (bakteriemiya) – streptokoklar, stafilakoklar, enterokoklar, göy-yaşıl irin çöpləri, klebsiellalar, *Haemophilus species, Cardiobacterium hominis, Eikenella corrodens*

• viruslar – Koksaki virusları

• anadangəlmə ürək qüsurları

• xronik infeksiya ocaqları

• immun sistemin zəifləməsi

• göbələklər, rikketsiyalar

Patogenez

İnfeksion endokardit patogenetik olaraq üç əsas mexanizmi özündə birləşdirir:

• infeksion-toksik faza – ürəyin endokard qişasına törədicilərin toksik təsir etməsi, onun persistensiya etməsi və tromboembolik ağırlaşmaların yaranması.

• immuniltihabi faza - immunbioloji xüsusiyyətlərin zəifləməsi, autosensibilizasiyanın, dövr edən immunkompleksin yaranması və onların bir çox orqanlara təsiri nəticəsində vaskulitlərin, miokarditlərin, nefritlərin və s. kimi xəstəliklərin yaranması.

• distrofik faza – bir çox daxili orqanların funksiyasının pozulmasına səbəb olan destruktiv dəyişikliklərin (xoralar, tromblar, qapaqların deformasiyası və s.)yaranması.

Təsnifat

Xəstəliyin təsnifatı 1978-ci ildə A.A.Demin və Al.A. Demin tərəfindən verilib (cədvəl 12).

Cədvəl 12.

İnfeksion endokarditin təsnifatı

Etioloji amillər	Patogenetik faza	Aktivlik dərəcəsi	Gedişi	Klinik-morfoloji xüsusiyyəti
Qrammüsbət bakteriyalar: stafilakoklar, streptokoklar	İnfeksiya – toksik faza	Yüksək (3-cü dərəcə)	Kəskin	Birincili
Qrammənfi bakteriyalar: bağırsaq çöpləri, klebsiellalar	İmmunoloji faza	Orta (2-ci dərəcə)	Yarım-kəskin	İkincili
Bakterial assosiasiyalar: göbələklər, rikketsiyalar	Distrofik faza	Zəif (3-cü dərəcə)	Uzun sürən	

Bununla yanaşı, infeksion endokarditlər iki formada rast gəlir:

• birincili – ağır gedişli olur. Aorta və qulaqcıq-mədəcik qapaqları zədələnir. Septik əlamətlər səciyyəvidir.

• ikincili – anadangəlmə və ya revmatizmdən sonra əmələ gələn qüsurlardan sonra inkişaf edir. Uşaqlar arasında daha çox rast gəlir.

Klinika

• İnfeksion – toksik faza

- Subfebril və ya yüksək hərarət.
- Ürəkdə küylərin eşidilməsi – xəstəliyin ilk 3-4-cü həftəsində baş verir. Arterial, mitral və üçtaylı qapaqların zədələnmələri ilə xarakterizə olunur.
- Tromboembolik ağırlaşmalar - hemorragik səpgilər, hematuriya, daxili orqanların infarktı müşahidə edilir.
- Kəskin intoksikasiya əlamətləri.
- Septik vəziyyət.

• İmmun iltihabi faza

- Dəridə dəyişikliklər – ayaq və əllərdə ödem, düyünlərin olması (Osler düyünü), hemorragik səpgilər, bədəndə petexiyalar.
- Gözün torlu qişasına qansızmaların olması (Rota ləkəsi).
- Daxili orqanların zədələnməsi – hepatosplenomeqaliya, mədəaltı vəzin zədələnməsi, qlomerulonefrit, artritlər, anemiya.
- Az dərəcədə intoksikasiya əlamətləri.

• Distrofik faza – daxili orqanların (ürək, böyrək, qaraciyər və s.) xronik çatışmazlığı ilə özünü büruzə verir.

Diaqnoz

• Anamnez və klinik əlamətlər

• Qanın ümumi və biokimyəvi müayinəsi – sola meyilli leykositoz, EÇS-nin artması, qammaqlobulin fraksiyasının, S-reaktiv zülalın, sial turşusunun, fibrinoqenezin artması

• Sidiyin müayinəsi – mikro- və makrohematuriya, bakteriuriya

• Patogen floranın bakterioloji müayinəsi

• ExoKQ – patogen trombotik vegetasiyanın, abseslərin aşkar edilməsi qeyd olunur.

• EKQ

• Rentgenoqramma

• İmmunoqramma

Müalicə

• antibakterial müalicə - 4-6 həftə müddətində pensillin 50-100 min BV/kq, sefalosporinlər 30-50 mq/kq, aminoqlikozidlər təyin olunur.

• immuniltihab fazasında iltihabəleyhinə preparatlar – brufen, voltaren təyin olunur.

• immunkorreksiya

• antiaqreqantlar – dipiridamol və s.

• qlükokortikosteroidlər

• ürək qlikozidləri

• diuretiklər

• mikrosirkulyasiyanı yaxşılaşdıran dərmanlar – pirikarbat və s.

• dezintoksikasion müalicə

• qan, albumin və plazma köçürülməsi

Cərrahi müdaxiləyə göstərişlər aşağıdakılardır:

• davamlı ürək çatışmazlığı

• kəskin tromboembolik sindrom

• qapaqların proqressivləşən destruktiv dəyişikliyi

• göbələk endokarditi

• konservativ müalicənin effekt verməməsi

• B qrupu vitaminlər

Proqnoz

İnfeksion endokarditin proqnozu ciddidir.

MİOKARDİT

Miokardit – infeksion amillərin təsiri nəticəsində ürəyin miokard qişasının iltihabıdır.

Etiologiya

• viruslar
• bakteriyalar
• birləşdirici toxumanın diffuz xəstəlikləri
• qida və dərman allergiyası

Patogenez

Miokarditlərin patogenezi üç əsas mexanizmi özündə birləşdirir:

• virus infeksiyaları ürəyin kardiomiositlərinə birbaşa təsir edərək infeksion, parenximatoz miokarditlərin əmələ gəlməsinə səbəb olur.

• bir çox virus və bakterial mənşəli törədicilərin endoteliotropluğu və miokardın damar divarının zədələnməsi ilə izah olunur.

• miokardın zədələyici təsirə malik anticisimlər və aktivləşmiş limfositlərlə zədələnməsi nəticəsində poststreptokok miokarditlərin yaranması ilə izah olunur.

Bəzi hallarda septikopiemik proseslər zamanı miokardın irinli metastatik zədələnməsi müşahidə edilir.

Klinika

İlk klinik əlamət ürəyin ölçülərinin sola böyüməsi, ürək tonlarının karlaşması, sistolik küyün əmələ gəlməsi ilə xarakterizə olunur. Əsasən taxikardiya, bəzən bradikardiya, ürək ritmində rigidlik qeyd edilir.

Erkən yaşlı uşaqlarda infeksion və parenximatoz miokarditlər zamanı kardial sindrom – kardiomeqaliya daha çox üstünlük təşkil edir. Bəzən əvvəlcə mioperikardit şəklində özünü göstərə bilər.Miokardın zədələnməsi isə daha sonradan müşahidə edilir.

Miokardin damarının zədələnməsi zamanı əvvəlcə qan dövranında ciddi çatışmazlıqlar qeyd olunur, kardiomeqaliya isə nadir hallarda rast gəlir. Əsas klinik simptom ağrı və ekstrasistoliyanın olmasıdır. Bununla yanaşı, damar çatışmazlığı ilə əlaqədar olaraq bir sıra digər əlamətlər – artralgiya, səpgi, mikrohematuriya və s. simptomlarda rast gəlir.

Məktəbyaşlı uşaqlar arasında daha çox poststreptokok miokarditləri müşahidə edilir. Klinik olaraq I tonun zəifləməsi, sistolik küy, EKQ-də atrioventrikulyar keçiriciliyin zəifləməsi qeyd edilir. Qan dövranında çatışmazlıqlar nadir hallarda müşahidə edilir.

Miokarditlərin xüsusi forması *Abramova – Fidler idiopatik miokarditlərdir.* Bu miokardit klinik olaraq xəstənin vəziyyətinin kəskin pisləşməsi, təngnəfəslik dərinin avazıması, sianoz, kardiomeqaliya ilə özünü büruzə verir. Uşaqda ürək nahiyəsində müşahidə olunan ağrı və ürək çatışmazlığı tez bir zamanda şiddətlənir. Ekstrasistoliya, paroksizmal taxikardiya, səyrici aritmiya və s. əlamətlərdə müşahidə edilir. EKQ – də ürək əzələlərinin diffuz dəyişikliyi, blokadalar, ritm pozuntusu qeyd edilir.

Miokarditlərin başqa bir növü*endokardial fibroelastozdur.* Bu növ miokarditlərin yaranmasında bətndaxili infeksiyalaşmanın böyük rolu vardır Klinik əlamətlər həyatın ilk anlarında meydana çıxır. Əsas əlamət ürəkdə durğunluğun olması, təngnəfəslik, bədən kütləsinin az artması, ağciyərlərin bronxobstruktiv sindromla müşayiət olunan residivləşən iltihabi xəstəliyi, kardiomeqaliya müşahidə edilir.Bir çox hallarda uşaqlar məhv olurlar.

Ağır forma miokarditlərə *kardiomiopatiyaları* aid etmək olar. Pediatriyada kardiomiopatiyaların aşağıdakı formaları müəyyən edilmişdir:

• hipertrofik kardiomiopatiya – sağ mədəciyin və mədəciklərarası çəpərin hipertrofiyası ilə özünü büruzə verir. Klinikada kardiomeqaliya, sistolik küy, qan dövranında çatışmazlıq müşahidə edilir.

• dilatasion kardiomiopatiya – sol mədəciyin genişlənməsi ilə xarakterizə edilir. Klinik olaraq total ürək çatışmazlığının əlamətləri, kardiomeqaliya, küylərin eşidilməsi ilə özünü büruzə verir.

• restriktiv kardiomiopatiya – mədəciklərin divarlarının kəskin genişlənməsi, hipodiastoliya əlamətləri, böyük və kiçik qan dövranında durğunluqla müşayət edilir.Ağır gedişə malikdir.

Kardiomiopatiyalar konservativ müalicəyə zəif tabe olur, tez bir zamanda şiddətlənirlər. Hazırda cərrahi olaraq ürəyin transplantasiyasını aparmaqla klinik effektivlik əldə edilir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatları və klinik əlamətlər

• exokardioqrafiya

• qanda antikardial anticisimlərin tapılması

•qanda kardiospesifik izoferment fraksiyalarının yüksəlməsi – laktathidrogenaza, kreatinfosfokinaza, melahidrokenaza və s.

• EKQ – ürəyin hipertrofiyası aşkar edilir.

Müalicə

Əvvəlcəürək çatışmazlığına qarşı müalicə aparılır. Diklofenak, aspirin- kardio, metindol verilir. Mikrosirkulyasiyanı yaxşılaşdırmaq məqsədi ilə trental, kurantil təyin olunur.Bakterial mənşəli miokarditlər olduqda antibakterial müalicə aparılır. Göstəriş olduqda isə cərrahi müalicə həyata keçirilir.

Proqnoz

Miokarditlərin proqnozu onun ağırlıq dərəcəsindən və qan dövranında yaranan çatışmazlığın dərəcələrindən asılı olaraq qiymətləndirilir. Bu baxımdan proqnoz ciddidir.

PERİKARDİT

Perikardit - ürəyin perikardının visseral qişasının fibroz, serroz, irinli və hemorragik mənşəli iltihabi prosesi deməkdir. Perikarditlər ikincili olur. Ən çox qrip, suçiçəyi, qızılca, skarlatina və s. xəstəliklərdən sonra yaranır.

Etiologiya

• viruslar
• revmatizm xəstəliyindən sonra
• birləşdirici toxumanın sistem xəstəlikləri – qırmızı qurd eşənəyi
• uremik vəziyyətlər
• sepsis
• bakteriyalar
• vərəm çöpləri
• parazitlər
• allergiya
• miksedema
• qan xəstəlikləri

Patogenez

Orqanizmin ümumi immunoloji reaktivliyinin zəifləməsi sayəsində infeksiyaların limfa və qan damarları vasitəsi ilə ürəyin perikard qişasına gəlməsinə şərait yaranır. Törədicilərə qarşı orqanizmdə yaranmış sensibilizasiya iltihab prosesinin dərinləşməsinə, damar divarının keçiriciliyinin pozulmasına, perikardial nahiyəyə ekssudasiyanın toplanmasının sürətlənməsinə, onun

tərkibinin dəyişməsinə (zülalların, fibrinlərin, erirositlərin artması) səbəb olur. Ekssudatın artması nəticəsində ürək kisəsi genişlənir, onun üzərində yerləşən sinir ucları qıcıqlanır ki, bu da reflektor olaraq hemodinamikanın pozulmasına səbəb olur.

Təsnifat

• Quru (fibrinoz)
• Yaş (ekssudativ)
• Bitişən (adgeziv)

Gedişinə görə

• kəskin
• yarımkəskin
• xronik

Klinika

• *Quru (fibrinoz) perikarditlər* – 3 yaşından yuxarı uşaqlarda rast gəlir. Hərarətin subfebril olması, ümumi halsızlıq, dərinin zəifləməsi, ürək nahiyəsində küt ağrının olması, ağrının dərindən nəfəs aldıqda güclənməsi, təngnəfəslik, taxikardiya, taxipnoye müşahidə edilir. Auskultasiyada perikardın sürtünmə küyü, sistolik küy eşidilir.

• *Yaş (ekssudativ) perikarditlər* - xəstənin vəziyyəti perikard qişasına ekssudatın toplanması dərəcəsindən asılı olaraq qiymətləndirilir. Hərarətin yüksək olması, yataqda uşağın məcburi vəziyyət alması, dərisinin avazıması,sianozu, üz və boyun venalarının şişkinliyi, qabırğaarası sahələrin ürək nahiyəsində hamarlaşması, təngnəfəslik, disfagiya, ürək nahiyəsində kəskin ağrıların olması, quru öskürək (traxeyanın sıxılması nəticəsində), afoniya, kəskin ağrı, auskultasiyada ürək tonlarının karlaşması, kobud sistolik küy, bəzən perikardın sürtünmə küyü eşidilir.

• *Bitişən (adheziv) perikarditlər* – perikard qişasının obliterasiyası və ya kalsifikasiyası nəticəsində müşahidə edilir. Hemodinamik pozuntu, qaraciyərin böyüməsi, daimi taxikardiya,

nəbzin zəifləməsi, venoz durğunluq, venoz təzyiqin yüksəlməsi, assit, ürək sərhədlərinin böyüməsi baş verir.

Diaqnoz

• Fonokardioqramma – perikardın sürtünmə küyü eşidilir

• EKQ – QRS kompleks dişciklərin voltrajı aşağı olur

• USM – perikardın fibroz zədələnməsi aşkar edilir

• Exokardioqramma – epikard və perikard qişaların qalınlaşması, ürək kisəsi boşluğunda sərbəst mayenin olması qeyd edilir

• Rentgenoloji müayinə - ürəyin sərhədlərinin böyüməsi, formasının dəyişilməsi nəzərə çarpır

Müalicə

Aparılan müalicə etiotrop xarakter daşıyır. Törədicilərə uyğun olaraq təyin edilir.

• Törədici infeksion mənşəli olduqda, antibiotiklər təyin edilir. Daha sonra QSİƏ dərmanlar, kalium preporatları, qlükokortikosteroidlər təyin olunur.

• Fibroz perikarditlərdə ürəyin tamponadası aparılır.Pəhriz (duzsuz), diuretiklər, ürək qlikozidləri təyin olunur.

• Ekssudativ perikarditlərdə - antibakterial müalicə, qlükokortikosteroidlər, damar divarını möhkəmləndirən dərmanlar, diuretiklər təyin olunur.İrinli perikarditlər zamanı perikard punksiya olunur, maye əkilir, bakterial flora aşkar edilir.

• Bitişən (adgeziv) – cərrahi müdaxilə göstərişdir. Perikardın çapıqvari dəyişiklikləri kəsilib götürülür.

Proqnoz

Fibroz perikardit əksər hallarda sağalma ilə nəticələnir. Kəskin ekssudativ perikardit isə bəzi hallarda letallıqla nəticələnə bilər. Bitişmiş perikarditin proqnozu ciddidir.

ARİTMİYALAR

Aritmiyalar - ürək ritminin pozulması ilə xarakterizə olunan xəstəliklərdir. Bütün yaş dövləri üçün səciyyəvidir. Ən çox böyük yaşlı uşaqlarda rast gəlir.

Etiologiya

• MSS-nin və vegetativ sinir sisteminin zədələnməsi

• hamiləliyin və doğuşun normal keçməməsi

• bəzi mikroelementlərin – maqnezium, selen və s. çatışmazlığı

• hormonal tənzimləmənin pozulması

• irsi xəstəliklər, həzm yolunun, endokrin, tənəffüs sistemlərinin çatışmazlığı

• funksional, psixoloji (kortikovisseral), reflektor (visserokardial) təsirlər

• infeksiyalar – viruslar və s.

• ürəyin anadangəlmə və qazanılma xəstəlikləri nəticəsində miokardın, damarların, qapaqların zədələnməsi - anadangəlmə və qazanılma ürək qüsurları, kardiomiopatiya, revmatizm, birləşdirici toxumanın sistem xəstəlikləri, infeksion və qeyri-infeksion karditlər.

• elektrolit tarazlığın pozulması – K və Na duzları arasında tarazlığın pozulması

• noksiki təsirlər – müəyyən dərmanların, bəzi maddələrin orqanizmə toksiki təsiri nəticəsində aritmiyalar müşahidə edilə bilər

• ürək ritminin anadangəlmə pozulması - Volf-Parkinson-Uayt sindromu

• cərrahi müdaxilələr – kateterizasiya və s. zamanı

Patogenez

Aritmiyaların patogenezinin əsasını neyrohumoral tənzimləmənin pozulması təşkil edir. Ürək əzələsinin funksiyasının

(avtomatizmi), xüsusən də miokardın yığılma qabliyyətinin tənzimlənməsinin pozulması ilə izah olunur.

Təsnifat

• Funksional çatışmazlıqlar nəticəsində qeyd olunan aritmiyalar

• Orqanik çatışmazlıqlar nəticəsində qeyd olunan aritmiyalar

• Ürəyin avtomatizm funksiyasının (impulsların ötürülməsi) pozulması

- Sinus aritmiyası (taxikardiya və ya bradikardiya)
- Ekstrasistoliya
- Paroksizmal və qeyri-paroksizmal taxikardiya
- Qulaqcıqların asistoliyası
- Sinus kələfinin zəifləməsi sindromu

• Keçiriciliyin pozulması

- Sinoaurikulyar
- Qulaqcıqlararası
- Atrioventrikulyar
- Mədəciklərarası blokada
- Kombinə olunmuş forma – sinus düyününün zəif olması sindromu, atrioventrikulyar dissosiasiya, mədəciklərin vaxtından əvvəl qıcıqlanması sindromu

Klinika

Uşaqlar arasında ürəyin avtomatizm funksiyasının pozulması arasında ən çox rast gəlinən sinus taxikardiyası və bradikardiyasıdır.

Sinus taxikardiyası və bradikardiyası – ürək ritminin tezləşməsi və ya zəifləməsi ilə özünü göstərir. Taxikardiya ilə gedən sinus aritmiyasında klinik olaraq dərinin avazıması, auskultasiya zamanı I tonda sistolik küyün olması, taxikardiya, boyun venalarında şişkinlik qeyd edilir. Bradikardiya ilə gedən sinus aritmiyasında isə uşaqlarda ümumi narahatlıq, başgicəllənmə, huşun itməsi kimi əlamətlər müşahidə edilir.

Sinus aritmiyası üçün əsas əlamətlərdən biri tənəffüs aritmiyasıdır. Bu simptom bütün yaş dövründə olan uşaqlarda rast gəlir və fizioloji hal sayılır. Tənəffüs aritmiyası zamanı nəfəsalma zamanı nəbz sürətlənir, nəfəsvermədə isə azalır. Bu zaman subyektiv əlamətlər klinik olaraq müşahidə edilmir. EKQ-də R dişciyi I və II standart aparmada müsbət olur. P-Q intervalı normal olur, P-P intervalının ölçüsü R-R intervalına müvafiqdir. Çox vaxt sinus aritmiyası taxi- və bradikardiya ilə növbələşir. Bu hal sinus taxi- və bradiaritmiyası adlanır.

Oyanıqlığın artması ürəkdə və onun şöbələrində ekstrasistoliya, paroksizmal və qeyri-paroksimal taxikardiyanın əmələ gəlməsinə gətirib çıxarır. Tez-tez və əlavə impulsların əmələgəlmə yerindən asılı olaraq qulaqcıq və mədəcik ekstrasistoliyasına rast gəlinir. Qulaqcıq ekstrasistoliyası 0,7% sağlam uşaqlarda qeydə alınır. Klinik əlamətlər minimal miqdarda və yaxud olmaya bilər. Mədəcik ekstrasistoliyası zamanı isə klinik mənzərədə ağrı, güclü ürəkdöyünmə hissi olur.

Paroksizmal taxikardiya xəstələrdə qəflətən başlayır, bir neçə dəqiqədən bir neçə saata qədər davam edir. Ürəyin yığılması normadan 2 dəfə yüksək olur, nəbzin sürətlənməsi qeyd olunur. Tutma zamanı uşaqlarda ümumi zəiflik, adinamiya, dərinin avazıması, peroral sianoz, ümumi narahatlıq, qidadan imtina, qusma, qıcolmalar, boyun venalarının pulsasiyası və şişməsi, başgicəllənmə aşkar edilir. Paroksimal taxikardiyalar iki formada rast gəlir: mədəçiküstü (adətən funksional olur) və mədəcik forması.

Qeyri-paroksizmal taxikardiya klinik olaraq yavaş başlayır, uzun sürür, kompensator pauza olmadan keçir. Ürəyin yığılması dəqiqədə 150-160 zərbə təşkil edir. Bu taxikardiya uzun sürdükdə ürək çatışmazlığı ilə nəticələnir.

Aritmiyalar içərisində *səyrici aritmiyada* qeyd edilir. Bu növ aritmiya qulaqcıqların fəaliyyətinin pozulması və miokardın ağır zədələnməsi nəticəsində (revmatizm, idiopatik miokardit, anadangəlmə ürək qüsuru və s.) müşahidə olunur. Klinik olaraq uşaqların

ümumi vəziyyətlərinin pisləşməsi, ürək ritminin pozulması, taxikardiya və ya bradikardiya, qan dövranının müxtəlif dərəcəli pozulması baş verir.

Diaqnoz

• EKQ
• FKQ
• dopleroqrafiya və USM
• reoensefaloqrafiya
• kardiointervaloqrafiya
• kranioqrafiya

Müalicə

• pəhriz
• az dozada trankvilizatorlar
• damar divarına təsir edən dərmanlar – kavinton, sinnarizin, trental
• aritmiya əleyhinə dərmanlar – novokainamid, kordaron, izoptin
• kalium preparatları – kalium oratat, panangin, asparqan
• membranoprotektorlar və antioksidantlar – vitamin A, E
• metabolik və enerji pozulmasını bərpa etmək üçün – vitamin C, B1,B5, kalsium qliserofosfat
• ürək qlikozidləri – strofantin, korqlükon və s.

Proqnoz

Səyrici aritmiya zamanı proqnoz ciddidir. Digər aritmiyalar zamanı ağırlaşmalar qeyd edilmədikdə proqnoz qənaətbəxşdir.

REVMATİK QIZDIRMA

Revmatik qızdırma – xronik gedişə malik, infeksion-allergik xəstəlik olub, ürəyin və oynaqların birləşdirici toxumasının zədələnməsi ilə səciyyələnən xəstəliklərdəndir. Bu xəstəlik məktəbyaşlı uşaqlar arasında daha çox rast gəlir.

Etiologiya

• Xəstəliyin əsas törədicisi - *A qrupundan olan ß–hemolitik streptokoklardır.* Badamcıqlar infeksiya qapısı sayılır.

• İrsi meyilliyin olmasının böyük rolu vardır (DR21, DR4, HLA anticisimləri, B – limfositlərin alloantigenləri D8/17).

• Orqanizmdə immun çatışmazlığın, ikincili infeksiya ocaqlarının olması, rütubətli şəraitdə yaşamaq revmatik qızdırmanın zəmin yaradan amillərinə aiddir.

Patogenez

Orqanizmdə streptokokların və onların antigenlərinin persistensiya etməsi bir sıra orqanların birləşdirici toxumasına toksiki təsir göstərir və sensibilizasiyanın yaranmasına səbəb olur. Onlar (streptokoklar və onların fermentləri) kollagen liflərin tamlığını pozur.Yaranmış prokollagenlər streptokok antigeni ilə birləşərək autoantigen əmələ gətirirlər ki, onlarda orqanizmə yad zülal təsiri göstərir və autoanticisimlərin sintezinə səbəb olur. Bu immun kompleks (autoantigen + autoanticisim) birləşdirici toxumaları zədələməklə yeni autoantigenlərin yaranmasına imkan verir. Bu cür proses bir sıra orqanların zədələnməsinə gətirib çıxarır.

Streptokok bakteriyası və onların sintez etdiyi hialuronidaza fermenti damar divarının keçiriciliyinin artmasına, streptolizin O, S və proteinaza kimi fermentlər isə kardiotoksik təsirə malik olmaqla ürək toxumasının zədələnməsinə gətirib çıxarır.

Patomorfoloji baxımdan revmatik proses bir neçə mərhələdə gedir. Əvvəlcə kollagen liflərin mukoid şişməsi, daha sonra fibrinoid şişmə baş verir. Bunun nəticəsi olaraq çapıqlaşma – hialinoz və skleroz qranuloma əmələ gəlir.Mukoid şişmə zamanı baş vermiş dəyişikliklər geri qayıdandır, fibrinoid şişmə zamanı isə bu mümkün deyildir. Qeyd olunan morfoloji dəyişikliklər damarların divarında və yaxud onların ətrafında baş verir. Bu dəyişikliklər ürək əzələsində, onun qapaqlarında, böyrəklərdə və s. orqanlarda müşahidə edilir.

Təsnifat

Revmatik qizdırmanın işçi təsnifatı cədvəl 13 – də verilib (A.İ.Nesterov).

Cəbvəl 13.

Revmatik qızdırmanın işçi təsnifatı

Xəstəliyin fazaları	Zədələnmənin klinik- anatomik xarakteristikası			Qan dövranının vəziyyəti
	Ürək	Digər orqan və sistemlər	Gedişi-nin sə-ciyyəsi	
Fəal (I, II, III dərəcə)	a)birinci revmokardit -qapaq qüsuru olmadan b)qayıdan revmokardit qüsurla c)nəzərə çarpan ürək dəyişikliklər i olmadan	Poliartrit, se-rozitlər (plev-rit, perikardit, peritonit), ab-dominal sind-rom, xoreya, ensefalit, me-ninqoense-falit, serebral vaskulitlər, sinir-psixi po-zuntu, nefrit, hepatit, pnev-moniya, də-rinin zədə-lənməsi, irit, iridosiklit, tireoidit	Kəskin Yarım-kəskin Fasiləsiz residiv-ləşən Süst Uzun-sürən Latent	C_o- qan dövranı çatışmazlığı yoxdur C_1- I dərəcəli qan dövranı çatışmazlığı C_2- II dərəcəli qan dövranı çatışmazlığı C_3-III dərəcəliqan dövranı çatışmazlığı
Qeyri-fəal	a) miokar-dioskleroz b)ürək qüsuru	Keçirilmiş ürəkdənkənar zədələnmələ-rin nəticələri və qalıq əla-mətləri		

Klinika

Revmatizmin ilk həmləsində xəstəlik hərarətin yüksək olması, intoksikasiya əlamətləri, poliartrit və ya artralgiyalarla özünü büruzə verir. Bu xəstəliyin başlıca klinik əlamətləri aşağıdakılardır:

• yüksək hərarət

• poliartrit – əsasən böyük və orta oynaqlarda ağrının olması, ağrıların uçucu xarakter daşıması, hərəki məhdudluğun olması, qızartı, şişkinlik, simmetrik zədələnmə qeyd olunur. Müalicənin düzgün təyin edilməsi oynaqlarda bu əlamətlərin iz qoymadan keçib-getməsinə gətirib çıxarır.

• dəridə olan dəyişikliklər – müxtəlf tipli səpgilər: örəyəbənzər, skarlatinayabənzər, qızılcayabənzər, düyünlü, anulyar halqavari eritema və s. müşahidə edilir. Ona xas əsas əlamət anulyar eritema və revmatik düyünlər hesab edilir. Dərialtı düyünlər noxud böyüklükdə, ağrısız, oynaqların ətrafında nəzərə çarpır.

• xoreya (qeyri-iradi hərəkətlər) – sinir sisteminin zədələnməsi ilə izah olunur. Əsasən kiçik xoreyalar (tiklər) kimi özünü göstərir. Uşaqlar oyanıq olur, gözlərini qeyri-iradi tez-tez qırpır, ayaqlarını əsdirir və s. kimi əlamətlərlə özlərini büruzə verirlər.

• miokardit - əsasən kəskin başlayır, yüksək hərarət (38-39^{0}S), yuxunun pisləşməsi, iştahasızlıq, tez yorulma, ürək nahiyəsində ağrının olması, təngnəfəslik, dərinin avazıması müşahidə edilir. Bu əlamətlər simpatik sinir sisteminin tonusunun artması nəticəsində yaranan damar distoniyası ilə əlaqədardır. Taxikardiya, ürəyin hududlarının sola doğru böyüməsi, zəif zirvə vurğusu, ürək tonlarının karlaşması (xüsusən I ton), sistolik küy eşidilir. EKQ zamanı P-Q intervalının uzanması, QRS kompleksinin genişlənməsi, ekstrasistoliya, atrioventrikulyar blokada nəzərə çarpır.

• endokardit - ən çox qapaqlar nahiyəsində, xüsusəndə mitral qapağın (aortal) yerləşdiyi hissədə rast gəlir. Kobud sis-

tolik küy (üfürücü xarakterdə) eşidilir. Digər klinik simptomlar miokarditdə olduğu kimidir. Endokardit diaqnozunun qoyulmasında fonokardioqrafiya mühüm rol oynayır.

• perikardit – revmatizmin növbəti mərhələlərində endomiokarditlə birlikdə müşahidə edilir. Ekssudativ (seroz-fibrinoz) və quru (fibrinoz) perikardit ayırd edilir. Seroz perikardit daha ağır gedişli olur, uşaqlar məcburi vəziyyət alırlar. Klinik simptomlar digər perikarditlərdə olduğu kimidir. Quru perikardit üçün başlıca sayılan əlamət perikardın sürtünmə küyünün eşidilməsidir. Perikarditlər aparılan müalicədən sonra sağalma ilə nəticələnir.

Bəzi hallarda *qayıdan revmokarditlər* də müşahidə edilir.

Qayıdan revmokarditlər – qeyri-qənaətbəxş şəraitdə yaşayan, tez-tez residivlər verən, təkrar həmlələri olan uşaqlarda müşahidə edilir. Uşaq yaşlarında az rast gəlir, məktəbyaşlı uşaqlar üçün daha çox səciyyəvidir. Klinik olaraq qapaqlarda gedən ekssudativ iltihab proseslərin şiddətlənməsinə səbəb olan residivləşən miokarditlər, ürək tonlarının karlaşması, ritm pozuntusu, ürək çatışmazlığı kimi özünü büruzə verir.

Revmatizmin klinik olaraq 3 fəallıq dərəcəsi vardır:

• I dərəcə - klinik əlamətlər özünü az büruzə verir. EÇS, DFA və sial turşusu bir qədər artır.

• II dərəcə - klinik olaraq ürəkdə baş verən dəyişikliklər artır, hərarətin kəskin yüksəlməsi və digər klinik əlamətlər daha qabarıq nəzərə çarpır. EÇS – 20-40 mm/saat, leykositlər 9-10 $x10^9$/l, DFA və sial turşusunun 300V-ə qədər artması, antistreptolizin-O, antistreptohialuronidaza, antistreptokinazanın titrlərinin 1-5-2 dəfəyə qədər yüksəlməsi, S-reaktiv zülalın 75 olması müşahidə edilir.

• III dərəcə - maksimal olaraq klinik əlamətlərlə özünü büruzə verir. Revmokarditlər, poliartritlər,poliserozitlər və s. əlamətlər daha kəskin xarakter daşıyır. EÇS -40 mm/saat-dan

yuxarı, leykositlər 10-10 x10^9/l, DFA və sial turşusunun 350 V-dən yüksək, antistreptolizin-O, antistreptohialuronidaza, antistreptokinazanın titrlərinin 3-5 dəfəyə qədər yüksəlməsi, S-reaktiv zülalın (+++) olması müşahidə edilir.

Revmatizmin fəal fazası aşağıdakı qaydada bölünür:

• kəskin, yarımkəskin gedişli – 2-3 ay

• süst gedişli – 6-7 ay

• daim residivləşən – 1 il və ya daha çox revmatizm davam edir

• latent gedişli

Diaqnoz

Diaqnozun təsdiqlənməsi üçün Kisel –Conson meyarından istifadə edilir (cədvəl 14).

Cədvəl 14.

Kisel – Conson meyarı

Böyük meyarlar	**Kiçik meyarlar**	**Streptokok infeksiyasının əlamətləri**
• Kardit • Poliartrit • Xoreya • Anulyar eritema • Dərialtı duyunlər	• Artralgiya • Qızdırma • Revmatik həmlələr və ürəyin revmatik zədələnməsi • EÇS-nin, S-reaktiv zülalın, leykositlərin artması • P-Q intervalının uzanması • Əlavə əlamətlər: qarında ağrı, burun qanaxmaları və s.	•Streptokok infeksiyasını keçirməsi • Əsnəkdən götürülmüş yaxmada streptokok infeksiyasının aşkar edilməsi • Antistreptolizinin O və fermentlərin artması

Revmatizm diaqnozu iki və ya bir böyük, iki kiçik meyarlardan istifadə etməklə təsdiqlənir. Bununla yanaşı, bir sıra laboratormüayinələrdən diaqnostikada istifadə edilir:

• neytrofil leykositoz, EÇS-nin artması

• qanda DFA-nın (norma 210-220V) və sial turşusunun (190-200V) təyin edilməsi

• zülal fraksiyalarının təyini zamanı – albuminlərin azalması, qlobulinlərin çoxalması qeyd edilir.

• C- reaktiv zülalın

• Antistreptolizin O, antistreptohialuronidaza, antistrepto-kinazanın titrlərinin artması

Müalicə

Müalicə 3 mərhələdən ibarətdir:

• I mərhələ - xəstəliyin kəskin dövrünün müalicəsi stasionarda aparılır. Əvvəlcə hərəki aktivliyə fikir verilir.

I a - III fəallıq dərəcəsi olan və dekompensasiya hallarında uşaqlara 2-3 həftə müddətində ciddi yataq rejimi təyin olunur.

I b – xəstənin vəziyyəti bir qədər yaxşılaşdıqda II fəallıq dərəcəsi qeyd edilən uşaqlara təyin olunur. Uşaqlar yarımyataq rejimində olurlar.

• II mərhələ - patoloji prosesin fəallığı azaldıqda təyin edilir.

II a – uşaqlar yarımyataq rejimində olurlar. Pəhrizə (qida zülalla, K ilə zəngin, asan həzm olunan, vitaminli, duzun azaldılması) fikir verilir. Qida gün ərzində az-az , tez-tez (5-6 dəfə) olmalıdır.

II b - laborator göstəricilər və klinik əlamətlər müsbət dinamikada otaq rejimində təyin edilir. Uşaqlar reablitasiya məqsədi ilə sanator -kurort müalicəsinə göndərilir.

• III mərhələ - ümumi rejimdir. Uşaqların dispanser nəzarətindən ibarətdir. Profilaktik tədbirlərin düzgün tərtib edilməsi ilə davam etdirilir.

Medikamentoz terapiya qismində aşağıdakı müalicə planı tərtib edilir:

• antibakterial müalicə - penisilin 50-100 min BV/kq 10-15 gün müddətində, daha sonra bisillin təyin edilir.

• salisilatlar – asetilsalisil turşusu (aspirin) 0,2 qr hər yaşa müvafiq dozada verilir.

• qeyri-steroid iltihabəleyhinə preparatlar - indometasin sutkada 2-3 mq/kq, ibuprofen 5-10 mq/kq/sutka, voltaren 2-3 mq/kq/sutka, 2-3 ay, bəzən isə 6 ay müddətində verilir.

• xinolin preparatları – təkrari residivlər olduqda delaqil, plakvinil sutkada5-10 mq/kq 3-6 ay müddətində təyin edilir.

• kortikosteroidlər – prednizalon sutkada 1 mq/kq təyin edilir. Prednizalonun aspirinlə birlikdə verilməsi məsləhət deyil (onu inaktivləşdirir).

• sitostatiklər - təkrarlanan və kəskinləşmələrlə keçən residivlər qeyd olunduqda təyin edilir. Azatioprin 2-3 mq/kq 2-3 həftə müddətində, daha sonra isə ½ dozada 4 həftə müddətində verilir.

• simptomatik müalicə- ürək qlikozidləri, kalium preparatları, ATF, kokarboksilaza, heparin, antihistamin, vitaminlər və s. təyin edilir.

Proflaktika

Birincili və ikincili aparılır.

• *Birincili profilaktika* – kompleks şəkildə yerinə yetirilir. Revmatizmin yaranmasına təsir edən amillər (streptokok infeksiyasına qarşı aparılan müalicə - anginalarda vaxtında düzgün antibiotiklərin təyin edilməsi, xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyası və s.) kənarlaşdırılır. Orqanizmin ümumi möhkəmləndirilməsi həyata keçirilir.

• *İkincili profilaktika* – revmatizmli uşaqlarda residivlərin qarşısının alınması zamanı təyin olunur. Profilaktik məqsədlə bisillindən istifadə edilir.Fəal revmatik proses olan uşaqlarda 5 il (3 il ərzində il boyu, 2 il – mösümi),xəstəlik daim residivlərlə sürdükdə isə 5 il fasiləsiz aparılır.

Bisillin - 5 və ya bisillin - 1 əzələ daxilinə vurulur. Bisillin-5 məktəbəqədər uşaqlarda 750000TV, 2-3 həftə müddətində həftədə 1 dəfə, məktəbyaşlı uşaqlarda isə 1500000 TV 4 həftədə 1 dəfə təyin olunur. Bisillin -1 məktəbəqədər uşaqlarda 600000TV, 2 həftədə 1 dəfə, məktəbyaşlı uşaqlarda isə1200000 TV 3 həftədə 1 dəfə təyin olunur.

Son vaxtlar revmatizmin proflaktikasında ekstensilin preparatından istifadə edilir. O, 12 yaşa qədər uşaqlarda 600 min BV, 12 yaşdan yuxarı uşaqlarda 1 milyon 200 min BV, 3 həftədə bir dəfə NaCl–un izotonik məhlulunda həll edib vurulur.

Dispanser nəzarət

Dispanser nəzarət sahə pediatrı və revmatoloqu ilə birlikdə aparılır. Keçirilmiş revmatik həmlədən sonra uşaq 1-ci rübdə ayda 1 dəfə, sonrakı rübdə 3 ayda bir dəfə, qeyri-fəal revmatizmdə isə ildə 2 dəfə müayinədən keçməlidir.

Proqnoz

Müalicəni və profilaktik tədbirləri vaxtında apardıqda xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir.

QEYRİ-REVMATİK KARDİTLƏR

Qeyri-revmatik karditlər- revmatizmlə əlaqədar olmayan, ürək əzələlərinin infeksion-allergik mənşəli iltihabı xəstəliklərindən sayılır. Uşaqlar arasında bu xəstəliyin yayılmasının faiz göstəricisi böyüklərə nisbətən daha böyük rəqəm təşkil edir. 1 yaşa qədər uşaqlarda ən çox qeyd olunur.

Etiologiya

• viruslar – KRVİ, Koksaki A və B, enteroviruslar, herpes, məxmərək, sitomeqaloviruslar

• bakteriyalar – streptokoklar, stafilakoklar, yersiniyalar və s.

• parazitlər

• allergik xəstəliklər – dərmanlara, zərdablara, peyvəndlərə qarşı allergik reaksiyalar olduqda

• idiopatik mənşəli

Patogenez

Xəstəliyin patogenezinin əsasını ürəyin miokard qişasında virusların persistensiyası nəticəsində iltihab mediatorlarının (bradikinin, histamin, serotonin və s.) sintezinin artması, ləng tipli yüksək həssaslıq reaksiyasının yaranması, infiltrasiyanın və damar divarının keçiriciliyinin artması nəticəsində yaranan patoloji reaksiyalar təşkil edir. İnfeksion və allergik agentlərin, eləcədə toksinlərin təsiri nəticəsində ürəyin miokard qişasında distrofik-nekrotik dəyişliklərin yaranması bir sıra digər mübadilə proseslərində də çatışmazlıqlara səbəb olur. Törədicilərin və anticisimlərin təsiri nəricəsində kardiomiositlərin zədələnməsi limfositlərin aktivləşməsinə, miokardın damarlarının zədələnməsinə gətirib çıxarır. İnfeksion – allergik karditli uşaqlarda T limfositlərin səviyyəsinin azalması, neytrofillərin hemolitik streptokoklara və qızılı stafilakoklara qarşı faqositar aktivliyinin kəskin şəkildə aşağı düşməsi müşahidə edilir.

Erkən yaşlarda qeyd olunan karditlər endo – və miokarditlərdə fibroelastoz və ya elastofibroz kimi dəyişikliklərlə özünü büruzə verir. Böyük yaşlı uşaqlarda müşahidə edilən karditlər isəadətən patogenetik baxımdan adi iltihab reaksiya ilə (fibroelastozsuz) müşayət olunur.

Təsnifat

Qeyri-revmatik karditlərin təsnifatı aşağıdakı kimidir:

• yaranma vaxtına görə
  - Anadangəlmə (antenatal)
  - Qazanılma

• gedişinə görə
  - Kəskin (3 aya qədər)
  - Yarımkəskin (18 aya qədər)
  - Xronik (18 aydan çox)

• ağırlıq dərəcəsinə görə
  - Yüngül
  - Orta ağır
  - Ağır

Xəstəliyin ağırlıq dərəcəsi ürək çatışmazlığı ilə əlaqəli təyin edilir.

Klinika

Qeyri-revmatik karditlərin ekstrakardial əlamətləri iştahasızlıq, ümumi zəiflik, oyanıqlığın artması, dəri və selikli qişaların avazıması, residivləşən pnevmoniya, öskürək, hepatomeqaliya, fiziki inkişafdan geri qalma kimi xarakterizə olunur. Hərarət subfebril və ya daha yüksək ola bilər.

Kardial əlamətlərə kardiomeqaliya, zirvə vurğusunun zəifləməsi, tonların karlaşması, sistolik küyün eşidilməsi, taxikardiya, ürək ritminin pozulması qeyd edilir.

Kəskin gedişli qeyri-revmatik karditlər – 2-3 yaşlarda kəskin virus infeksiyasından sonra qeyd edilir. Əvvəlcə intoksikasiya əlamətləri, tez yorulma, tərləmə, qusma, ürək nahiyəsində ağrının olması, nəbzin zəifləməsi, ürək sərhədlərinin sola böyüməsi, qan təzyiqinin aşağı düşməsi müşahidə edilir. Auskultasiyada ekstrasistoliya, nadir hallarda paroksimal taxikardiya, səyrici aritmiya, tonların karlaşması eşidilir. Küyün sabit və intensiv eşidilməsi mitral qapaqların prolapsından xəbər verir.

Laborator olaraq α2- qlobulinlərin səviyyələrinin artması nəzərə çarpır. EKQ – da *T* dişciyinin aşağı düşməsi, *ST* seqmentinin qarışması, sistolanın uzanması müşahidə edilir. Rentgen şəklində ürəyin sərhədlərinin böyüməsi, total kardiomeqaliya, ürəyin şarabənzər forma alması qeyd edilir.

Yarımkəskin gedişliqeyri- revmatik karditlər - 3 yaşdan yuxarı uşaqlarda aşkar edilir.Bu vəziyyət aparılan müalicəyə torpidlik yüksək olduqda nəzərə çarpır. Əvvəlcə ürək ritminin fəaliyyətinin pozulması ilə özünü büruzə verir.Klinik şəkli kəskin gedişlidə olduğu kimi təzahür edir.

Xronik (residivləşən)qeyri- revmatik karditlər - 3 yaşdan yuxarı uşaqlarda kəskin və ya yarımkəskin gedişli qeyri-revmatik karditlərdən sonra müşahidə edilir. Klinikası gizli gedir. Ürək çatışmazlığı simptomları və ya digər orqanların müayinəsi zamanı aşkar edilir. Ürək fəaliyyətinin dekompensasiya olması nəticəsində xəstələrdə tez yorulma, taxikardiya, təngnəfəslik, ürək nahiyəsində ağrı, fiziki inkişafdan geri qalma, sianoz, aritmiya, «ürək donqarı» kimi əlamətlər müşahidə edilir. Dırnaq falanqaları, dodaqların rəngi moruq rəngdə, dırnaqlar «saat şüşəsi» kimi, barmaqlar isə «nağara çubuğuna» bənzər olur.

Diaqnoz

- anamnestik və klinik əlamətlərə əsasən
- elektrokardioqrafiya
- fonokardioqrafiya
- rentgenoqrafiya

Diferensial diaqnoz

İlk olaraq revmatizm ilə aparılır. Revmatizmdən fərqli olaraq, karditlər uşağın həyatının ilk 5 ilində müşahidə edilir, streptokok infeksiyası ilə əlaqəsi olmur, revmatizmə xas olan klinik əlamətlər (xoreya, anulyar səpgilər, poliartrit və s.) və qanda biokimyəvi dəyişikliklər qeyd edilmir.

Bununla yanaşı, kardiomiopatiyalar, miokardın distrofiyası, ürək qüsurları və s. kimi xəstəliklərlə də diferensial diaqnostika aparılır.

Müalicə

Müalicə mərhələlərlə və kompleks şəkildə aparılır.

• stasionar müalicə - kəskin dövrdə təyin olunur. Yataq rejimi, pəhriz, oksigenterapiya, antibakterial müalicə aparılır. Bununla yanaşı, aşağıdakı müalicə planı tərtib edilir:

- İltihabəleyhinə - voltaren, indometasin 25-75 mq/sutkada 1-2 ay müddətində verilir.
- Antihistamin dərmanlar
- Ürək qlikozidləri – diqoksin 0,03 mq/kq əzələ daxilinə, strofantin 0,05%-li məhlulu 0,01 mq/kq, korqlükon 0,06% hər yaşa 0,1 ml verilir.
- Sidikqovucular – furosemid, laziks sutkada 2-4 mq/kq, kalium preparatları ilə birlikdə verilir.
- Vitaminlər – B6 5%-li məhlulu gündə 2 dəfə, B12, fol turşusu, kokarboksilaza 5-7 ml/kq, B5 təyin edilir.
- Kalium preparatları – pananqin 1-2 həb, kalium asetatın 5-10%- li məhlulu 1-2 çay qaşığı, daxilə verilir.
- Qlükokortikosteroidlər – prednizalon (ağır hallarda təyin olunur) 0,5-0,75 mq/kq peroral verilir
- Antikoaqulyantlar – heparin, fraksiparin və s.
- Metabolik prosesləri yaxşılaşdırmaq üçün vena daxilinə polyarizəedici qarışıqlar – (10%-li qlükoza 10-15 ml/kq, insulin 1V- 3 qr qlükozaya qatmaqla, pananqin 1 ml/ yaşa görə), reopoliqlükin, hemadez istifadə edilir.
- Paroksizmal taxikardiya olduqda – izoptin 0,1-0,3 mq/kq vena daxilinə, peroral 0,5-1 həbdən gündə 3 dəfə verilir.

• İkincili müalicə poliklinika və ya sanator müalicədən ibarətdir.

Dispanser nəzarət

Kardiorevmatoloqun nəzarətində 2-3 il saxlanmalıdır. 3-6 ayda 1 dəfə EKQ müayinəsi, 6-12 ayda 1 dəfə döş qəfəsinin Rq-sı aparılır. Proflaktik peyvəndlər 5 il müddətində əks göstərişdir.

Proqnoz

Xəstəlik erkən aşkar edilib, vaxtında müalicəsi aparılmasa proqnoz ciddidir.

VI FƏSİL. TƏNƏFFÜS SİSTEMİNİN XƏSTƏLİKLƏRİ

KƏSKİN SADƏ BRONXİT

Kəskin sadə bronxit - bronxial obstruksiya ilə xarakterizə olunmayan, bronxların selikli qişalarının iltihabi xəstəliyidir.

Etiologiya

• Viruslar (paraqrip, qrip, adenoviruslar, rinoviruslar, RS-viruslar, sitomeqaloviruslar)

• Bakteriyalar (hemofil çöpləri, stafilokok, streptokok, pnevmokok)

• Bəzi hallarda «atipik etiologiyalı» - mikoplazma, xlamidiya, legionellalar bronxitlərin törədicisi ola bilər.

Zəminyaradan amillər

• passiv tütün çəkmə

• kimyəvi maddələrlə nəfəsalma

• immunodefisit vəziyyət

• termiki amillər (soyuq hava və ya istivurma – bunlar bronxial hipersekresiyaya gətirib çıxaran intensiv damar reaksiyalarına səbəb olurlar)

• bitki və heyvani mənşəli allergenlər

• bronxlara düşən yad cisim

• MSS-nin perinatal zədələnməsi və vegetativ-visseral disfunksiya (tənəffüsün ritmik pozulması, südəmər uşaqlarda qastroezofaqal reflyuks)

• bronx-ağciyər sisteminin displaziyası (uşaqlarda traxeobronxial və ağciyər parenximasının çatışmazlıqları, yüksək nəfəsalma təzyiqi altında uzun müddət süni tənəffüs aparatında qalmaq və s.)

• tənəffüs ekskursiyasının məhdudlaşması (raxit zamanı qabırğaarası əzələlərin funksiyalarının zəifləməsi, miopatiya və s.)

• defisit vəziyyətlər (anemiya, hipotrofiya)

• erkən yaşda olan uşaqların immun sisteminin tam inkişaf etməməsi

Yoluxma yolları

• Aerogen

• Bronxogen

• Hematogen

Patogenez

Tənəffüs yollarına düşmüş etioloji amillər bronxların epitelini zədələyərək, spesifik və qeyri-spesifik müdafiə amillərinin fəaliyyətlərini aşağı salırlar. Bu vəziyyət endogen şərti-patogen mikrofloranı aktivləşdirərək, bronxlarda yerləşən sinir uclarını və qanqlionları zədələmiş olur. Bu isə bronx ağacının sinir tənzimini və trofikasını pozur, bronxosekresiyaya səbəb olur. Beləliklə, bronxosekresiya və seliyin fiziki-kimyəvi tərkibinin dəyişməsi, tənəffüs yollarının sanasiyasını təmin edən mukosiliar klirensin çatışmazlığına səbəb olur. Bu isə nəticədə saprofit floranın daxil olmasına şərait yaradaraq, bronxlarda infiltrativ dəyişikliklərin yaranmasına gətirib çıxarır.Seliyin tərkibində makrofaqlar, leykositlər və selikli epitellər müşahidə edilir.Bronx mənfəzində yaranmış ödem və hipersekresiya onun evakuasiya funksiyasını çətinləşdirərək, hava keçiriciliyini zəiflədir, ağciyərlərin ventilyasiyasını azaldır.

Təsnifat

• Birincili

- əvvəlcə bronxların zədələnməsi ilə səciyyələnir

• İkincili

- digər orqanların zədələnməsi (tənəffüs orqanlarında yad cisim olduqda, qusurlar, irsi xəstəliklər, anadangəlmə immunodefisit vəziyyətlər) nəticəsində meydana çıxır

• Lokal, birtərəfli, diffuz

• Kataral, kataral-irinli, irinli

1995-ci ildə qəbul olunmuş «Xəstəliklərin Beynəlxalq Təsnifatına» (MKB - 10) əsasən bronxitlərin aşağıdakı formaları ayırd edilir:

1. kəskin (sadə) bronxit
2. kəskin obstruktiv bronxit
3. kəskin bronxiolit
4. kəskin obliterizasiyaedən bronxiolit
5. resedivləşən bronxit
6. resedivləşən obstruktiv bronxit
7. xronik bronxit

Klinika

İlk olaqar KRVİ – nın simptomkompleksi kimi özünü büruzə verir. Rinit, laringit, faringit, traxeit, konyunktivit əlamətləri qeyd edilir. Hərarət 37,5-38^{0}C ola bilər. Əzabverici quru öskürək həftənin sonunda artıq bəlğəmli olur. Öskürərkən döş sümüyünün arxasında ağrı (traxeobronxit), boğazda qaşınma (faringit), səsin batması (laringit) əlamətləri müşahidə edilir. Erkən yaşlı uşaqlar bəlğəmi xaric edə bilmədikləri üçün onu udurlar, bu isə öskürək zamanı qusma ilə nəticələnir. Böyük yaşlı uşaqlarda isə selikli-irinli bəlğəm müşahidə edilir.

Kəskin sadə bronxit zamanı tənəffüs çatışmazlığı (I dərəcə) və sianoz əlamətləri o qədər də nəzərə çarpmır. Auskultasiya zamanı sərt tənəffüs fonunda quru, yayılmış, orta və iri qabarçıqlı xırıltılar eşidilir. Bəzən öskürəkdən sonra xırıltılar itir. Ağ ciyərlərin perkusiyasında normal və ya bir qədər timpanik səs eşidilir. Bu əlamətlər 10-14 gün davam edir.

İkincili bakterial infeksiyanın qoşulması xəstəliyin daha da kəskinləşməsinə səbəb olur və onun uzun sürməsinə gətirib çıxarır. Xəstəliyin 3 həftədən çox davam etməsi və öskürəyin uzun sürməsi törədicinin mikoplazma, adenovirus, respirator-

sinsitial mənşəli olmasından xəbər verir. Bu vəziyyətlərdə diferensial diaqnozun aparılması məsləhət görülür.

Diaqnoz

• immunfluorresent, sitoloji, seroloji, bakterioloji müayinələr vasitəsi ilə etioloji amillər təyin edilir.

• periferik qanda – leykositoz, neytrofilyoz, limfositoz, EÇS-nin artması nəzərə çarpır.

• döş qəfəsinin rentgen müayinəsi –bronx-damar şəklinin simmetrik şəkildə güçlənməsi qeyd olunur.

Diferensial diaqnoz

Sadə bronxitin differensial diaqnozu cədvəl 15-də göstərilib.

Müalicə

• Çoxlu maye içmək (gündəlik içilən mayedən 1,5-2,0 dəfə çox)

• Virusəleyhinə spesifik müalicə məqsədi ilə ilk günlərdə leykositar interferon, qripferon gündə 4-6 dəfə buruna damızdırmaq.

• Rektal olaraq viferon, kipferon şamları təyin edilir.

• KRVİ-nin törədicisı olduqda içməyə remantadin, arbidol, anaferon, amiksin verilir. Nazal sprey olan İRS-19 təyin olunur.

• Tez- tez xəstələnən uşaqlara payız aylarında qripəleyhinə spesifik profilaktika məqsədi ilə «İnfluvak», «Flüariks» vurulur.

Patogenetik baxımdan müalicə məqsədi ilə aşağıdakı dərmanlar işlədilir:

• Erespal – bronx- ağciyər hüceyrələrində Ca ionlarının daşınmasını həyata keçirir və A_2 fosfolipazanın aktivliyini azaldaraq iltihabəleyhinə təsir göstərir.

Cədvəl 15.

Diferensial diaqnoz

Əlamətlər	**Sadə bronxit**	**Obstruktiv bronxit**	**Bronxiolit**	**Pnevmoniya**
Hərarət	Normal və ya subfebril	Subfebril	Subfebril	Yüksək
İntoksikasiya	Yoxdur və ya zəifdir	Kəskindir	Kəskindir	Xəstəliyin gediş dinamikasından asılı olaraq daha da kəskinləşir
Öskürək	Produktivdir, selikli, bəlğəmlidir	Quru və ya çətin ifraz olunan bəlğəmlidir	Tutmaşəkillidir, çətin ifraz olunan, bəlğəmlidir	Bəlğəmli, yaş və ya quru olur. Uzun sürür
Təngnəfəslik	Yoxdur	Ekspirator tip	Ekspirator tip	TÇ – sindromu
Döş qəfəsinin forması	Dəyişməyib	Kəskin havalıdır	Cüzi havalıdır	Havalıdır
Perkusiyada	Timpanik səs	Qutu səsi	Qutu səsi	Perkutor səsin qısalması
Auskultasiyada	Sərt tənəffüs fonunda yayılmış, orta və iri diametrli, quru və yaş xırıltılar	Sərt tənəffüs fonunda yayılmış, fitverici, orta və iri diametrli, quru və yaş xırıltılar	Sərt tənəffüs fonunda fitverici, kiçik diametrli quru və yaş xırıltılar	Sərt tənəffüs fonunda lokal, kiçik diametrli, quru və yaş xırıltılar, Krepitasiya

Rentgendə	Bronx-damar şəklinin güc-lənməsi, peribron-xial infil-trasiya	Bronx şəklinin havalı olması, güc-lənməsi	Atelektazlar, interstisial toxumanın ödemi	Ağciyər parenximası nda lokal infiltratın olması

• Allergik uşaqlarda bronxit əlamətləri olduqda inhalyasion QKS təyin olunur.

• Mukolitiklər – bromheksin, ambrobene, lazolvan, ambraksol, çətin ifraz olunan bəlğəm olduqda asetilsistein (ASS, fluimusil, mukobene) təyin olunur.

• Mukotənzimləyici təsir edən mukolitiklər – fluiford, flüditek, mukopront

• Mukokinetik təsirə malik olan fitoterapiya – biyan kökü, dəvədabanı, altey, bağayarpağı və s. dəmləmələri verilir.

• Posdural drenaj və vibrasion masaj təyin edilir.

• Hərarət yüksək olduqda və 3 gündən çox çəkdikdə nurofen, parasetamol, panadol, sefekon şam təyin olunur.

İkincili infeksiya qoşulduqda antibiotik təyin edilə bilər.

Proqnoz.

Proqnozu qənaətbəxşdir.

XRONİK BRONXİT

Xronik bronxit – bronx ağacının selikli qişasının disregenerator və sklerotik dəyişkənliyi ilə səciyyələnən xəstəliklərdən hesab edilir. Bir çox alimin fikrincə xronik bronxitin uşaqlar arasında ilk diaqnoz kimi qoyulması düzgün deyildir. Belə ki, uşaqlar arasında müşahidə edilən xronik bronxit hər hansı anadangəlmə qüsurların təzahürləri ola bilər.

Etiologiya

•Bronxların selikli qişalarının uzun müddət atmosferdəki müxtəlif pollutantlarla (kimyəvi, bioloji və s.) təmasda olması

• Passiv siqaretçəkmə
• Xronik pnevmoniya
• Bronxların anadangəlmə qüsurları
• Mukovissidoz
• Bronx- ağciyər sisteminin displaziyası
• Haemophilus influenzae

Patogenez

Etiologi törədicilər bronxların mukosiliar klirensinin pozulmasına, yerli immunitetin zəifləməsinə, hüceyrə membranlarının dəyişikliklərinə səbəb olur. Bununla yanaşı, bronx sistemində innervasiya mexanizminin və eləcədə onların trofikasının pozulması, limfa-qan dövranında yaranmış çatışmazlıqlar, kəskin proliferativ proseslər zamanı hüceyrə elementlərinin fermentativ aktivliyinin aşağı düşməsi, bronxların drenaj funksiyasının pozulması məhz xronik iltihabın inkişafına səbəb olur.

Sekretor vəzilərdə qeyd edilən hiperplaziya bronxlarda törədicilərin çoxlu miqdarda və uzun müddət qalmasına şərait yaratmaqla, xəstəliyin klinikasının daha da ağırlaşdırmasına gətirib çıxarır.

Klinika

• Döş qəfəsində ağrının olması
• Seroz-irinli, bəlğəmli öskürəyin daimi olması
• Fitverici tənəffüs
• Tənəffüs çatışmazlığı
• Xronik intoksikasiyanın olması (hərarətin subfebril olması, halsızlıq və s.)

•Auskultasiya zamanı sərt tənəffüs fonunda yayılmış müxtəlif diametrli yaş xırıltıların il ərzində 3ay müddətində eşidilməsi

• 2 İl ərzində 3-4 dəfə kəskinləşmələrin olması

Diaqnoz

• Anamnezdə xəstəliyin 2-3 aya qədər sürməsi, daima yaş öskürəyin olması, irsiyyətdə bronx-ağciyər sisteminin patologiyasının qeydə alınması, ekoloji cəhətcə təmiz olmayan zonalarda yaşayışın olması və s. kimi məlumatlara fikir verilir.

• Döş qəfəsinin rentgen müayinəsində bronx-damar şəklinin kəskinləşməsi, lokal və diffuz xarakterdə davamlı deformasiyaların olması qeyd edilir.

• Bronxoskopiya zamanı remissiya dövründə kataral, kataral-irinli endobronxit əlamətləri müşahidə edilir.

• Bronxoqrafiyada bronx keçiriciliyində dəyişikliklərin olması nəzərə çarpır.

•Qanın ümumi müayinəsində remissiya dövründə zəif leykositoz, kəskinləşmə dövründə isə EÇS- nin artması qeyd edilir.

•Bəlğəmin müayinəsində seqmentnüvəli neytrofillərin, eozinofillərin artması, makrofaqların və sekretor İgA- nın azalması aşkar edilir.

• Qanın biokimyəvi müayinəsində disproteinemiya, hipoqammaqlobulinemiya, C-reaktiv zülalın artması müşahidə edilir.

• Bronx-alveolyar yatağında alfa-1–antiproteazanın səviyyəsinin artması, surfaktantın aktivliyinin zəifləməsi, neytrofillərin, eozinofillərin səviyyəsinin artması, alveolyar makrofaqların, lizosomların miqdarının azalması qeyd olunur.

• Spiroqrafiyada qarışıq tip tənəffüs çatışmazlığı nəzərə çarpır.

Diferensial diaqnoz.

Bronxial astma, ağciyərin vərəmi, xronik pnevmoniya ilə diferensial diaqnoz aparılır.

Müalicə

I . Kəskinləşmə dövründə:

• I dərəcəli toksikoz zamanı ümumi yataq rejimi, II dərəcəli toksikoz zamanı isə ciddi yataq rejimi təyin olunur.

•Zülallarla, vitaminlərlə zəngin olan qidalar təyin edilir. Qidada duz, karbohidratlar məhdudlaşdırılır.

• Aparılan bakterioloji müayinədə həssaslıq təyin edildikdən sonra antibakterial müalicə aparılır.

• Fizioterapiya: UBŞ, platifilin, nikotin turşusu, kalsium xloridlə aparılan elektrofarez.

• Aerozolterapiya: kataral endobronxit zamanı natrium xlorid, hidrokarbonatla, kalium yodidlə, irinli endobronxit zamanı isə tripsin, ximotripsin, asetilsistein, antibiotiklərlə inhalyasiyalar təyin edilir.

• Bronxoskopik sanasiya (irinli endobronxit olduqda) furasilin, polimiksin, asetilsisteinlə aparılır.

• Mukolitiklər və ekspektorantlar – bromheksin, fisimusin, lazolvan təyin edilir.

• Bronxobstruktiv sindromu aradan qaldırmaq üçün teofilin, teopek, eufilin verilir.

• Vibrasion masaj və posdural drenaj aparıır.

• Müalicəvi bədən tərbiyəsi, tənəffüs gimnastikası təyin edilir.

• Vitaminlər verilir

• Simptomatik müalicə aparılır.

II. Remissiya dövründə

• Öskürək kəskin olduqda mukolitiklər verilir.

• Fitoterapiya – dəvədabanı, biyan kökü və s. dəmləmələrqəbul edilir.

• Qeyri-spesifik immunmodulyatorlar – biyan kökü, jenşen, apilak təyin edilir.

• Spesifik immunmodulyatorlardan ribomunil, İRS19, imudon, bronxomunal, prodiqiozan, bronxovakson verilir.

• Masaj, tənəffüs gimnastikası, vitaminterapiya təyin edilir.

• Sanator müalicə (klimatoterapiya).

• Xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyası (BBQ orqanlarının, bağırsaq dizbakteriozlarının) aparılır.

• Göstəriş olduqda (konservativ müalicəyə rezistent birtərəfli bronxoektazların olması) cərrahi müdaxilə aparılır.

Dispanser müşahidə

Sahə pediatrı uşağı ildə 2-4 dəfə, otolarinqoloq və stomatoloq ildə 2 dəfə, uşaq cərrahı və pulmonoloq ildə 2 dəfə müayinə etməlidir.

RESİDİVLƏŞƏN BRONXİT

Residivləşən bronxit - bir, iki il müddətində üç dəfədən daha çox obstruksiyasız keçən, bronxit əlamətlərinin təkrar olunması ilə özünü göstərən xəstəliyə deyilir. Qeyd olunan hər bir residivin müddəti 2-3 həftə davam edir.

Etiologiya

• Viruslar (qrip, paraqrip və s.)
• Mikoplazma
• Bakteriyalar (hemofil çöplər, pnevmokok, stafilokok və s.)
• Virus-bakterial assosiasiyalı flora

Zəmin yaradan amillər

•Konstitusional anomaliyalar

•Xronik infeksiya ocaqlarının olması (sinusit, tonzillit, adenoidit)

•Respirator xəstəliklərə ailəvi meyilliyin olması və ya ailə üzvlərində xronik infeksiya ocaqlarının olması (uşaq üçün infeksiya mənbəyi rolunu oynaya bilər)

• Ekzogen amillərin təsiri (iqlim-coğrafi xüsusiyyətlər, havanın çirklənməsi)

• Sosial- gigiyenik amillər (passiv siqaret çəkmə, qeyri-qənaətbəxş maddi- məişət şəraiti)

• Genetik amillər (A(II) qan qrupunun üstünlüyü, bronxların immunoloji reaktivliyinin əsas xüsusiyyətləri)

• Hipotrofiya, raxit, anemiya zamanı mikronutrientlərin (hipovitaminozlar, mikroelementlər) defisiti ilə gedən ikincili siliar diskineziyalar

• Birləşdirici toxumanın displaziyası

• İmmun çatışmazlığı (tənəffüs yollarının selikli qişalarında sİgA-nın çatışmazlığı; makrofaqların faqositar aktivliyinin azalması; bronxlarda lizosim, laktoferin, interferon kimi müdafilə amillərinin zəif inkişaf etməsi və s.)

• Bronx-ağciyər sisteminin anadangəlmə anomaliyaları

Patogenez

Törədicinin infeksiyalarla təkrar təması zamanı yaranmış mikronutrientlərin (hipovitaminozlar, mikroelementlər) defisiti ikincili olaraq mukosiliar diskineziyanın yaranmasına gətirib çıxarır. Bununla yanaşı, bronxların funksional aktivliyinin aşağı düşməsi və immun sistemdəyaranmış çatışmazlıqlar bronxitin təkrarlanmasına, residivləşən bronxitin yaranmasına səbəb olur. Residivləşən bronxit dahada kəskinləşdikdə, diffuz endobronxitin inkişafına gətirib çıxarır. Bu isə bronxların selikli qişasının hipersekresiyasına və obstruksiyanın əmələ gəlməsinə təkan verə bilir. Lakin xəstəliyin remissiyası dövründə selikli qişa normal morfoloji quruluşuna qayıdaraq, bronx mənfəzində xronik geriyədönməyən dəyişikliklər əmələ gətirmir.

Təsnifat

• Gedişinə görə
  - obstruktiv
  - qeyri-obstruktiv

• Dövrlərinə görə
  - kəskinləşmə
  - remissiya
• Morfoloji xarakterinə görə
  - kataral endobronxit
  - kataral-irinli endobronxit

Klinika

Xəstəliyin klinikası mövsümü xarakter daşıyaraq, ən çox payız-qış aylarında residivlər verir. Klinik əlamətlər aşağıdakı simptomlarla xarakterizə olunur:

• *Respirator simptomlar* - hərarətin 37-38^{0}S olması, rinoreya, nazofaringit əlamətləri, müxtəlif xarakterli öskürək (əvvəlcə quru, bəzən tutmaşəkilli, daha sonra isə yaş öskürək), bəlğəmin selikli və ya selikli-irinli olması, öskürəyin 3-6 həftə davam etməsi müşahidə edilir.

• *Bronx- ağciyər simptomları* – perkusiyazamanı ağciyərlərdə perkutor səsin zəif qutu səsi verməsi, auskultasiyada sərt tənəffüs fonunda davamsız müxtəlifdiametrli yaş və ya quru xırıltılar eşidilir. Remissiya dövründə perkutor və auskultativ dəyişikliklər tamamilə keçib gedir, tək-tək bəlğəmli öskürək müşahidə edilir. Öskürək fiziki və sinir-psixi gərginlik zamanı güclənə bilər.

• *İntoksikasiya simptomu* - ümumi halsızlıq, tez yorulma, baş ağrıları, dərinin və görünən selikli qişaların avazıması, gözlərin altının kölgəli olması qeyd edilir.

Diaqnoz

• *Rentgenoloji*– ağciyərlərin kökyanı nahiyəsində bronx-damar şəklinin güclənməsi, şəffaflığın artması, torşəkilli interstisial dəyişikliklərin olması, lokal dəyişikliklərin isə olmaması qeyd edilir.

• *Bronxoskopiya* - bronxların selikli qişasının hiperemiyası, fibroz dəyişikliklər aşkar edilir.

• *Bronxoqrafiya* - bronxların kənar konturlarının deformasiyası (bronxospazm nəticəsində) müşahidə edilir.

• *Qanın ümumi* müayinəsi- limfositoz, bəzən zəif neytrofil leykositoz, EÇS-nin 20-30 mm/saat olması, zəif hipoxrom anemiya qeyd olunur.

• *Bəlğəmin müayinəsi* – şəffafdır, bəzən irinlə qarışıq olur, leykositlər qeyd edilir.

• *Qanın biokimyəvi müayinəsi* – disproteinemiya, hipoqammaqlobulinemiya müşahidə olunur.

• *İmmunqrammada* - T və B limfositlərin, immunqlobulinlərin (İgA; İgM; İgG), faqositozun səviyyəsinin azalması nəzərə çarpır.

Diferensial diaqnoz

Residivləşən bronxitin diferensial diaqnozu cədvəl 16 – da göstərilib.

Müalicə

Aparılan müalicə xəstəliyin dövründən asılıdır. Kəskinləşmə dövründə 5-10 gün yataq rejimi təyin olunur. Əsas müalicə bronxların keçiricilik qabliyyətinin bərpasına yönəldilməlidir.

• Mukolitiklər – lazolvan, ambroksol, bronxosan, solvin, ambroheqsal, fluifort təyin olunur.

• Natrium hidrokarbonat, kalium yodid, tripsin, asetilsistein məhlulları ilə aerozol təyin edilir.

• İltihabəleyhinə təsir göstərən Erespal təyin edilir.

• Törədici bakterial və ya virus-bakterial assosiasiyalı flora olarsa, antibiotiklər – amoksisilin, makrolidlər, ağır hallarda sefalosporinlər təyin edilir. Kurs müalicə 5-7 gün davam etdirilir.

Cədvəl 16

Diferensial diaqnoz

Əlamətlər	**Residivləşən bronxit**	**Mukovissidoz**	**Bronxlarda yad cisim**
Xəstəliyin başlanma vaxtı	2 yaşdan sonra	Həyatın ilk birinci ilində	6 aydan sonra
Xəstənin xarici görünüşü	Dəyişilmir	Gəlinciyəbənzər üz, dərinin bozumtul olması, periferik falanqaların deformasiyası (təbil çubu ğuna bənzər), I-II dərəcəli hipotrofiya, göbək yırtığının olması	Dəyişilmir
Respirator sindrom	Əvvəlcə quru, bəzən tutmaşəkilli, daha sonra isə yaş öskürək, bəlğəmin selikli-irinli olması, fiziki yükdən sonra, iqlim dəyişikləri zamanı öskürəyin artması	Daimi tutmaşəkilli, əzabverici öskürəyin olması, bəlğəmin çox qatı olması, mukosiliar klirensin pozulması	Qəfləti baş verən, tutma şəkilli öskürək, bəzən bir neçə dəqiqə çəkən dispnoye, öskürək xüsusi xırıltılarla müşayət edilir
Bronxobstruktiv sindrom	Klinik olaraq nadir təsadüf edilir	Nadir olur	Genarilizə olun muş müşahidə edilə bilər, yad cisim çıxdıqdan sonra sakitləşmə qeyd olunur

Bronx-ağ ciyər sindromu	Perkutor səsin zəif qutu səsi verməsi, auskultasiyada sərt tənəffüs fonunda davamsız müxtəlif diametrli yaş və ya quru xırıltılar eşidilir	Təngnəfəslik, sianoz,perkusiyada qutu səsi, auskultasiyada müxtəlif diametrli yaş və quru xırıltılar eşidilir	Bronxların tam tutulması zamanı perkutor səsin uzanması, tənəffüsün zəifləməsi müşahidə edilir
Digər orqanlarda baş verən dəyişikliklər	Bəzən sinusit, tonzilit olur	Tez-tez mədə-bağırsaq sistemində fermentativ çatışmazlıqlar, mədəaltı vəzinin çatışmazlığı, yağlı, formalaşmamış nəcis ifrazı, qaraciyərin böyüməsi nəzərə çarpır.	Qeyd edilmir
Döş qəfəsinin Rq-sı	Ağciyərlərin kökyanı nahiyəsində bronx-damar şəklinin güclənməsi, şəffaflığın artması, torşəkilli interstisial dəyişikliklərin olması	Polimorf xarakter daşıyır, emfizema əlamətləri, qabırğaarası sahələrin genişlənməsi, kistaya- bənzər dəyişikliklər, parabronxial abseslər, paycıq atelektazları qeyd edilə bilər	Yad cisim aşkar edilə bilər

Bronxoskopiyada	Bronxların selikli qişasının hiperemiyası, divarının qalınlaşması, fibroz dəyişikliklər aşkar edilir	Bronxların deformasiyası, irinli endobronxit əlamətləri qeyd edilir	Bronxların selikli qişalarının ödemli, hiperemiyalı olması
Tərdə elektrolitlərin təyini	Dəyişilmir	2-5 dəfə artır	Dəyişilmir
Mədəaltı vəzin fermentativ aktivliyi	Dəyişilmir	Fermentativ aktivlik aşağı düşür	Dəyişilmir

• Vitaminterapiya (A, E, B_5, B_{15}, C və s.) aparılır.

• Vibrasion masaj və posdural drenaj edilir.

• Xronik infeksiya ocaqları sanasiya edilir.

• Badamcıqlara soyuq kvars və ultrasəs şüa müalicəsi 4-5 gün təyin olunur. Kürəkaltı nahiyəyə 7-10 gün kalsium, maqnezium ilə elektrofarez təyin olunur. Tənəffüs gimnastikası da tədbiq edilir.

• İmmun sistemin bərpası üçün nazal sprey kimi İRS-19, immunmodulyator təsirə malik Ribomunil, Bronxomunal, Timalin, Taktivin, Timogen təyin edilir.

Dispanser müşahidə

Residivləşən bronxitli uşaqlar son kəskinləşmədən sonra 2 il ərzində dispanser müşahidə altında saxlanmalıdırlar. Sahə həkimi 2-3 aydan bir uşağa bir dəfə baxış keçirməlidir. Otolarinqoloq və stomatoloq isə ildə 2 dəfə olmaqla uşağa baxmalıdır. Bununla yanaşı, uşaq məktəbdə idman dərsində əsas qrupda yox, xüsusi qrupda iştirak etməlidir. Payız və yaz fəsillərində profilaktik məqsədlə immun sistemi möhkəmləndirmək üçün uşaq immunmodulyatorlar qəbul etməlidir.

OBSTRUKTİV BRONXİT

Kəskin obstruktiv bronxit - bronxların əzələ qişasının spazmı, selikli qişanın ödemi, hipersekresiyası ilə xarakterizə olunan xəstəlikdir.

Etiologiya

• Viruslar (RS – viruslar, 111 tip paraqrip, qrip, adenovirus və s.)

• Bakteriyalar (mikoplazma, xlamidiya , stafilokok və s.)

• Müxtəlif mənşəli allergenlər (məişət, qida və s.)

Zəminyaradan amillər

• İmmundefisit vəziyyətlər

• Bronxların hiperreaktiv vəziyyəti

• Premorbid fonun olması

• Qeyri-adekvat antibakterial müalicə

Patogenez

Obstruktiv bronxitin patogenezi üç əsas mexanizmlə izah olunur: saya əzələlərinin spazmı, seliyin hipersekresiyası və selikli qişada yaranmış ödemin sahəsində bronx keçiriciliyinin pozulması.

Bronxlarda baş verən proseslər tənəffüs zamanı bronxlardan havanın keçiriciliyində müqavimətin yaranmasına səbəb olur ki, bu da turbulent hərəkətə gətirib çıxarır. Bunun nəticəsində klinikada fitverici nəfəsvermə və tənəffüs çatışmazlığı qeyd edilir. Ağciyərlərdə havanın ləngiməsi funksional emfizemaya, ventilyasiyanın zəifləməsinə, hipoksiyaya və mikrosirkulyasiyanın pozulmasına səbəb olur (cədvəl 17).

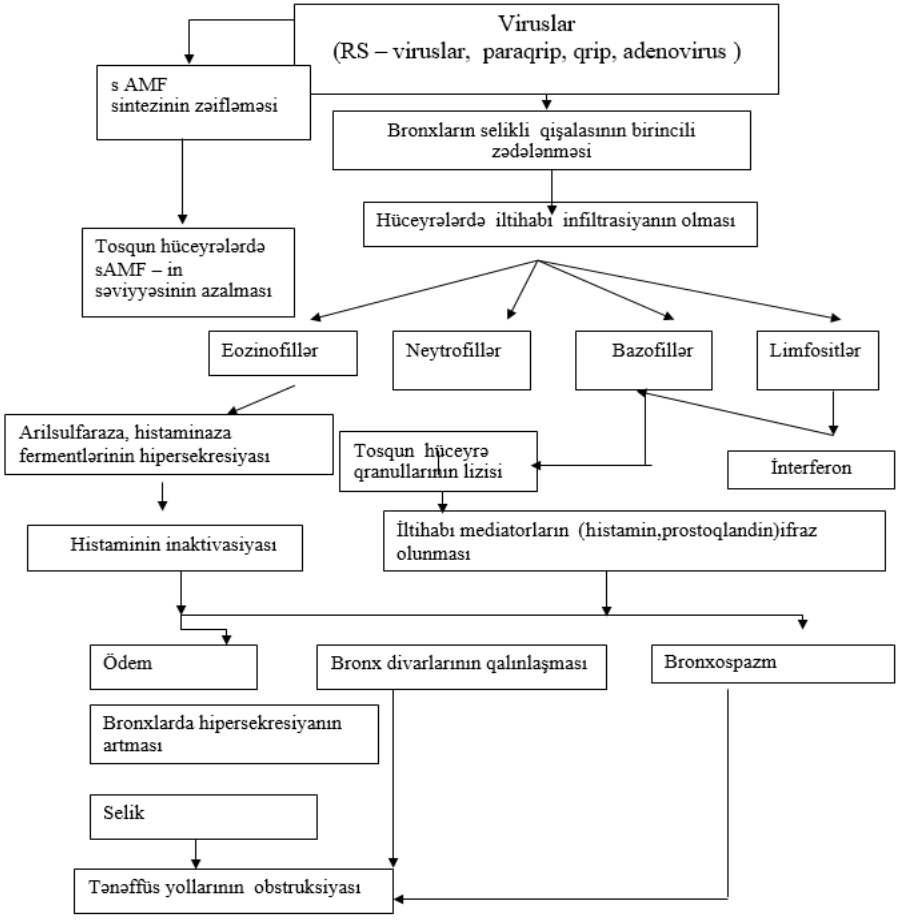
Klinika

Etioloji amillərin təsirindən 2-3 sutka keçdikdən sonra xəstəliyin klinik əlamətləri meydana çıxır. Subfebril hərarət, ekspirator tip təngnəfəslik, nəfəsvermənin uzanması, tənəffüs

zamanı məsafədən xırıltılı tənəffüsün eşidilməsi, tutmaşəkilli quru və ya yaş öskürək, tənəffüsdə köməkçi əzələlərin iştirak etməsi, zəif intoksikasiya əlamətləri müşahidə edilir. Döş qəfəsində emfizematoz genişlənmə qeyd edilir.

Cədvəl 17.

Obstruktiv bronxitin patogenezi



Ağciyərlərin perkusiyası zamanı qutu səsi, auskultasiyada isə nəfəsvermənin uzanması, ikitərəfli tənəffüsün zəifləməsi, sərt tənəffüs fonunda müxtəlif diametrli, yayılmış quru və yaş xırıltıların eşidilməsi qeyd olunur.

Xəstəliyin ağırlıq dərəcəsi tənəffüs çatışmazlığının dərəcəsinə əsasən qiymətləndirilir.

Diaqnoz

Diaqnoz anamnezə, klinik, laborator və instrumental müayinələrə əsasən qoyulur.

Anamnezdə:

• Xəstəlikdən 2-3 gün əvvəl KRVİ ilə yoluxma

• Xronik infeksiya ocaqlarının olması

• Uşağın tez- tez xəstələnməsinin müşahidə edilməsi

• Allergik qidalarla qidalanma və ya allergenlərlə təmasın olması hallarına fikir verilir.

Klinika:

Klinik olaraq yuxarıda göstərilən əlamətlərin olması əsas götürülür.

Laborator müayinə:

• qanın ümumi *müayinəsində*- leykositoz (virus mənşəli olduqda – limfositoz, bakterial mənşəli olduqda - neytrofilyoz, allergik mənşəli olduqda – ezinofilyoz qeyd olunur), EÇS- nin artması.

Funksional müayinə:

• tənəffüs çatışmazlığının dərəcəsinin qiymətləndirilməsi məqsədilə qanın qaz tərkibinin müayinəsi – pulsoksimetriya (SpO_2; $SpCO_2$ təyini) aparılır.

• xarici tənəffüsün funksional vəziyyətini təyin etmək üçün spirometriya, pikloumetriya müayinələrinin aparılması vacibdir.

• rentgen müayinəsində - bronx-damar şəklinin simmetrik olaraq güçlənməsi, ağciyərlərin şəffaflığının artması qeyd olunur.

Diferensial diaqnoz

Obstruktiv bronxitin differensial diaqnozu cədvəl 18 – də verilib.

Müalicə

• Hipoallergik pəhriz

• Mukolitiklər - fibron, ambraksol, çətin ifraz olunan bəlğəm zamanı asetilsistein (ASS, fluimusil, mukobene) təyin edilir.

• $ß_2$ – adrenomimetiklərdən (salbutamol, ventalin – 1-2 nəfəsdən x 3 dəfə və ya 5 ml x 3 dəfə sutkada), M- xolinolitiklər (atrovent, ventolin, troventol), beredual (berotek + atrovent)).

• Nebulayzer və ya speyser vasitəsi ilə inhalyasion QKS - fliksotid, flütid (flutikazon propionat); seretid (flutikazon propionate (50, 125, 250, 500 mkq) + salmeterol (25 və 50 mkq)).

• Suspenziya şəkilində nebulayzer vasitəsi ilə budesonid tərkibli pulmikort təyin olunur.

• Bronxolitik effektə malik olan metilksantinlərin törəməsi, uşaqlar üçün sirop şəklində buraxilan doksofilindən (puroksan) istifadə edilir. Puroksan teofilin kimi bronxgenişləndirici effektə malikdir.

• Ağır hallarda venadaxilinə prednizalon 1-2 mq/kq + eufilin 2,4% 4-6 mq/kq + 100-150 ml izotonik məhlul təyin edilir.

• İkincili infeksiya qoşulduqda antibiotiklər (Bioparoks, Azitromisin, Sefuroksin) təyin edilir.

• İmmunmdulyatorlar təyin edilir.

• İltihabəleyhinə təsir göstərən Erespal (1-14 yaşa qədər suspenziya, 14 yaşdan yuxarı həb şəklində işlədilir) təyin olunur.

• Vitaminterapiya (sentrum, multitabs və s.) aparılır.

•Tənəffüs yollarını təmizləmək üçün elektriksorucu vasitəsilə seliyin çıxarılması, vibrasion masaj və posdural drenaj edilir.

• Kəklikotu, biyan kökü, gülhətmi və s. kimi bitkilərin dəmləməsinin (50 ml-dən gündə 4-5 dəfə) içizdirilməsi məsləhətdir.

Cədvəl 18.

Obstruktiv bronxitin diferensial diaqnozu

Əlamətlər	Obstruktiv bronxit	Laringit	Yuxarı tənəffüs yollarının obstruksiyası, anadangəlmə stridor	Aspirasiya sindromu	Bronxial astma
Başlanması	Kəskin	Kəskin	Yavaş	Yavaş	Yavaş
Təngnəfəslik	Ekspirator	Inspirator	Inspirator	Ekspirator	Ekspirator
Hərarət	Subfebril	Subfebril	Subfebril və ya olmaya bilər	Olmur	Olmur
İntoksikasiya	Kəskindir	Zəif	Olmur	Olmur	Zəif
Öskürək	Quru və ya çətin ifraz olunan bəlğəmlədir	Quru	Quru, tutmaşəkilli	Quru	Quru və yaş tutmaşəkilli

• Çay sodası (çay sodası bəlğəmin tərkibindəki musinləri əridir), kalium yod məhlulu ilə inhalyasiyalar aparılır.

• Sağalma dövründə fizioterapiyadan istifadə edilir: 0,1% - li adrenalinlə döş qəfəsinə 3 seans olmaqla elektrofarez təyin edilir.

Proqnoz

Proqnozu qənaətbəxşdir.

KƏSKİN BRONXİOLİT

Kəskin bronxiolit - bronxiolların və kiçik bronxların generalizə olunmuş obstruktiv zədələnməsi ilə səçiyyələnən, 6 aydan 2 yaşa qədər uşaqlarda rast gəlinən, tənəffüs yollarının xəstəliklərindən sayılır.

Etiologiya

• Viruslar (RS – viruslar, paraqrip, qrip, adenovirus, sitomeqalovirus və s.)

• Bakteriyalar (mikoplazma, xlamidiya, stafilokok və s.)

• Sekretor İgA – nın çatışmazlığı

Zəmin yaradan amillər

• İmmundefisit vəziyyətlər
• Allergik diatezlər (ekssudativ-kataral diatez)
• Paratrofiya

Patogenez

Xəstəliyin patogenezinin əsasını bronxiolların diffuz zədələnməsi təşkil edir. Əvvəlcə kiçik bronxlarda və bronxiollarda kirpikli epitelin zəif inkişaf etməsi nəticəsində epitellərin deskvamasiyası baş verir. Peribronxial nahiyədə limfosit infiltrasiyası qeyd edilir ki, bu da selikli qişanın kəskin ödemini yaradır. Bronxların və bronxiolların epitel qişasında fibrin liflərinin və seliyin yığılması, tıxac əmələ gətirməklə hissəvi və ya tam obturasiyasına səbəb olurlar. Obstruksiyanın dərəcəsivə ya kollateral ventilyasiyanın olmaması kollapsın, kəskin tənəffüs çatışmazlığının yaranmasına gətirib çıxarır. Qeyd edilən hipoksemiya ağciyərin hipertenziyasına və bir çox hemodinamik çatışmazlığın yaranmasına səbəb olur.

Bronxiolit ağırlaşmadan sürdükdə epitel qişanın regenerasiya prosesi 3-4 gündən sonra başlayaraq, kirpikli epitelin tam bərpası ilə 15 günə qədər davam edə bilir. Törədicinin növündən asılı olaraq, *Mykoplazma pneumoniae* (nekrozlaşmış bronxiolit), *RS – virusları* törədən bronxiolitlər ən ağr gedişə malik hesab edilirlər.Belə ki, törədici RS-virusları olduqda, onlar qanda İgE anticisimlərinin, C4 leykotrienlərin konsentrasiyasını, bronx və bronxiolların sekretində histaminin sekresiyasını artırmaqla xəstəliyin gedişini ağırlaşdırmış olurlar.

Bronxiolların tam obstruksiyası tək-tək atelektazları, natamam obstruksiyası isə qapaqlı obturasion emfizemanı törədə bilər.

Klinika

Xəstəlik əvvəlcə kəskin rinit, nazofaringit əlamətləri ilə başlayır. Hərarət 38,5-39^{0}C ola bilər. Əzabverici quru öskürək daha sonradan bəlğəmli öskürəklə əvəz edilir. Klinikada dispnoye, ağır ekspirator tip tənəffüs çatışmazlığı, təngnəfəslik (dəqiqədə 60-80), burun pərlərinin gərginləşməsi, vidacı çüxurun və köməkçi əzələlərin tənəffüsdə iştirak etməsi, peroral və ya generalizə olunmuş sianoz, distansion xırıltılar müşahidə edilir. Auskultasiyada sərt tənəffüs fonunda yayılmış kiçik kalibirli yaş xırıltılar, krepitasiya, perkusiyada isə qutu səsi, lokal atelektaz ocaqlarının üzərində perkutor səsin davamsız qısalmasıeşidilir. Auskultasiyada xırıltılar əsasən nəfəsalma zamanı eşidilir, nəfəsvermə zamanı bu xırıltılar fitverici xarakter daşıyır. Öskürək zamanı xırıltılar dəyişməz olaraq qalır. İntoksikasiya, iştahasızlıq, toksikoz və eksikozla müşayiət olunmaqla apnoye əmələ gətirir. Qanın SpO_2 – 55-60 % olur. Qeyd olunan hipoksiya sinir sistemi tərəfindən oyanıqlığın artmasına, ümumi narahatlığa gətirib çıxarır. Taxikardiya, ürək tonların karlaşması nəzərə çarpır.

Diaqnoz

• immunfluoresent, sitoloji, seroloji, bakterioloji müayinələr vasitəsi ilə etioloji amillər təyin edilir.

• periferik qanda – leykositoz, neytrofilyoz, limfositoz, EÇS–nin yüksəlməsi aşkar olur.

• döş qəfəsinin rentgen müayinəsində –ağciyər şəklində şəffaflığın artması, subseqmentar atelektazlarin olması müşahidə edilir.

Müalicə

• Əvvəlcə tənəffüs çatışmazlığını aradan qaldırmaq lazımdır. Yaş oksigen verilir. Ağır hallarda süni ventilyasiya aparatından istifadə edilir.

• Çoxlu maye içizdirilir.

• İntoksikasiyaəleyhinə damar daxilinə 5%-li qlükoza, 0,9%- li natrium bikarbonat məhlulu 10-15 ml/kq, sitoxrom S, kokarboksilaza, vitamin C təyin olunur.

• Heparin, proteolitik fermentlərin ingibitorları, vitaminlər də verilir.

• Bronxodilatatorlar – salbutamol, ventolin 0,15 mq/kq gündə 3 dəfə və s. təyin olunur.

• Erespal – bronx-ağciyər hüceyrələrində iltihabəleyhinə təsir göstərdiyi üçün təyin edilir. Allergik uşaqlarda bronxiolit əlamətləri yarandıqda inqalyasion QKS (pulmikort) təyin olunur.

• Mukolitiklər – bromheksin, ambrobene, lazolvan, ambraksol, çətin ifraz olunan bəlğəm zamanı asetilsistein təyin olunur.

• Posdural drenaj və vibrasion masaj təyin edilir.

• Xronik infeksiya ocaqlarının proflaktikası məqsədi ilə antibiotiklər təyin edilə bilər.

Proqnoz

1-2% hallarda düzgün diaqnoz qoyulmadıqda uşaqlar arasında ölümlə nəticələnə bilər. Düzgün müalicə aparıldıqda proqnozu qənaətbəxşdir.

KƏSKİN PNEVMONİYA

Pnevmoniya – yunan sözü olub «*pneumon*-yüngül və ya ağ ciyər» sözü deməkdir.

Pnevmoniya – ağ ciyər parenximasının kəskin infeksion-iltihabı xəstəliyi olub, klinikada müxtəlif dərəcəli tənəffüs çatışmazlığı, intoksikasiya, fiziki xarakterli dəyişikliklərlə və rentgenoloji olaraq ağ ciyərlərdə yeni ocaqlı-infiltrativ kölgəliklərlə səciyyələnən xəstəliklərdən hesab edilir.

Etiologiya

• Pnevmokokk
• Streptokok
• Stafilokok (*Staphylococcus aureus*)
•Klebsiella (*Klebsiella pnevmoniae*)
• Pfeyfer çöpləri, bəzən bağırsaq çöpləri (*E.coli*)
• Proteylər,hemofil çöpləri (*Escherichia coli*)
• Mikoplazma (*Mycoplazma hominis*), göbələklər (*Candida albicans*)
• Ureplasma *(Ureplasma urealyuticum)*
• *Haemophilus influenzae*
• *Chlamydia pnevmoniae*
• Viruslar (*Adenovirus,paraqrip virus*)
• TORCH – infeksiyalar: *Toxoplazma gondii, Rubbella, cytomeqalovirus, Herpes simplex virus, Listeria monocytogenes, Treponema pallidum.* Bu infeksiyalar transplasentar yolla dölü yoluxduraraq anadangəlmə pnevmoniyanı törədirlər.

Zəminyaradan amillər

- Bətindaxili infeksiyalar
- BDLS
- Sekretor İgA – nın az olması
- Perinatal patoloqiya
- Anadangəlmə ürək və ağciyər catışmazlığı
- İmmundefisit vəziyyətlər
- Premorbid fon (raxit,hipotrofiya, anemiya)
- Polihipovitaminozlar
- Xronik infeksiya ocaqları
- Allerqik və limfatik-hipoplastik diatez
- Yarımçıq doğulma
- Yuxarı tənəffüs yollarının infeksiyası
- Anadangəlmə anomaliyaların olması
- Yad cisim
- Tütün tüstüsü
- Prepupertatönü dövr

Yoluxma yolları

- Bronxogen
- Limfagen - infeksiyanın ağciyər kökündən paren-ximaya yayılması zamanı müşahidə edilir.
- Hematogen

- septik (metastatik) pnevmoniya
- bətndaxili pnevmoniya

Təsnifat

I . İnfeksiyalaşma şəraitinə görə:

• xəstəxanadan kənar (ambulator) pnevmoniya – ev şəraitində və ya xəstəxanaya daxil olduqdan 48 saat ərzində pnevmoniya ilə xəstələnən uşaqlar bu qrupa aid edilir.

• xəstəxanadaxili pnevmoniya – xəstəxanaya daxil olduqdan və ya xəstəxanadan evə yazıldıqdan sonra 48 saat ərzində pnevmoniya ilə xəstələnən uşaqlar bu qrupa aid edilir.

• perinatal infeksiyalaşma nəticəsində

• immundefisitli uşaqlar

II. Morfoloji formasina görə

• ocaqlı (ocaqlı-qovuşan)

• seqmentar (mono-, poliseqmentar)

• krupoz

• interstisial

III. Gedişinə görə:

• kəskin (6 həftəyə qədər)

• uzun sürən pnevmoniya (6 həftədən 8 aya qədər)

IV. Ağırlıq dərəcəsinə görə:

• yüngül

• orta ağır

• ağır

V. Fəsadlara görə:

• fəsadlaşmamış

• fəsadlaşmış

- ağciyər daxili: destruksiya, abses, bullalar, plevrit (sinpnevmatik, metapnevmotik plevrit), piopnevmotoraks, pnevmotoraks
- ağciyər xarici: osteomielit, meningit, pielonefrit, otit, toksikoz, neyrotoksikoz, kəskin ürək-damar çatışmazlığı, DDLS, KBÇ, ağ ciyər ödemi, atelektaz və s.

Etioloji amillərdən asılı olaraq pnevmoniyalar aşağıdakı kimi təsnif olunur:

• *xəstəxanadaxili törədicilər* - stafilokok, bağırsaq çöpləri, klebsiella, protey,psevdomonlar, viruslar

• *xəstəxanadankənar törədicilər* - pnevmokokk, streptokok, mikoplazma, xlamidiya, hemofil çöplər,viruslar

• *perinatal infeksiyalaşmanın törədiciləri* - xlamidiya, ureplazma,

sitomeqalovirus,viruslar

• *immundefisit xəstəliklərin törədiciləri* - müxtəlif bakteriyalar, pnevmositlər, mikobakteriyalar,viruslar

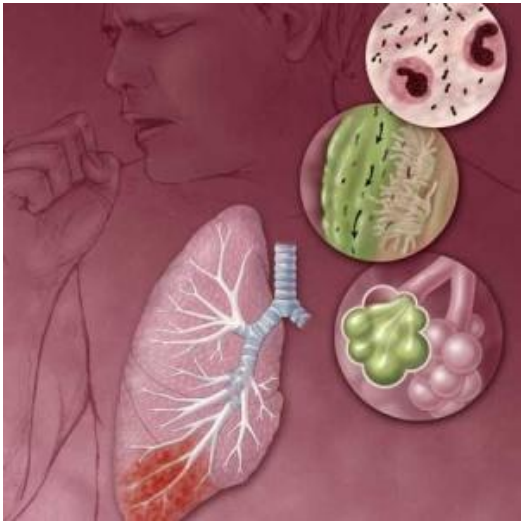
Patogenez

Uşaqlarda pnevmoniyanın gedişi xüsusiyyətləri onların tənəffüs orqanlarının anatomik-fizioloji xüsusiyyətlərinə əsaslanaraq fərdi xarakter daşıyır. Beləki, onlarda ekspirator tip döş qəfəsi, yuxarı tənəffüs orqanlarının dar və qısa olması, zəngin vaskulyarizasiya, ağ ciyərdə birləşdirici toxumanın güclü, elastik toxumanın zəif inkişaf etməsi pnevmoniyanın yaranma ehtimalını artırır. Südəmər uşaqlarda tənəffüs əzələlərinin zəifliyi, diafraqmal tip tənəffüsün olması, surfaktantın aktivliyinin az olması, mədənin kardial sfinktorunun zəif inkişaf etməsi aspirasion pnevmoniyanın yaranmasına şərait yaradır.

Bronxlara düşmüş infeksion agentlər ilkin olaraq bronxioları zədələyir. Bronxiolların ucları ampulaya bənzər olduğu üçün və kirpikli epitel zəif inkişaf etdiyinə görə infeksion agentlərin həmin nahiyədə qalaraq, respirator bronxlardan ağciyər parenximasına yayılmasına şərait yaradır ki, bu da ağ-

ciyər toxumasını zədələyir və pnevmoniyanın əmələ gəlməsinə təkan verir. Asqırma, öskürmə zamanı zədələnmiş nahiyədən infeksiya əvvəlcə iri bronxlara, daha sonra isə respirator bronxiollara yayılaraq yeni iltihab ocaqlarının yaranmasına səbəb olur (şəkil 14). Bronxiollaların ağciyər toxumasına yaxın yerləşməsi, həmin nahiyənin iltihabının məhdudlaşmasına sərait yaradaraq, ocaqlı və ya ocaqlı-qovuşan pnevmoniyanın əmələ gəlməsinə səbəb olur. Əgər iltihab prosesi artaraq bir və ya bir neçə seqmenti əhatə edirsə, bu seqmentar pnevmoniya, iltihabı prosesin ağciyərin payını zədələmiş olarsa, paylı pnevmoniya adlanır.

Aerogen yoluxma zamanı viruslar bronxların selikli qişasının baryer funksiyasını pozaraq, yerli immuniteti zəiflədir. Məhz bu proseslər neytrofil, makrofaq və T-limfositlərin miqdarının və funksional aktivliyinin də zəifləməsinə səbəb olur. Erkən yaş üçün əsas sayılan patogenetik mexanizmlərdən biri sekretor İgA-nın fizioloji olaraq az ifraz olunmasıdır.



Şəkil 14. Pnevmoniya zamanı iltihab ocaqlarının yayılması.

Bununla da yerli immunitetin zəifləməsi xəstəliyin yaranmasına zəmin yaradır.

Pnevmoniya zamanı hipoksiyaya səbəb - infeksiya agentinin interoreseptorları qıcıqlandırması nəticəsində xarici tənəffüs funksiyasının pozulması baş verir ki, bu da MSS-nin və bir sıra digər orqanların funksiyalarına təsir göstərir. Bu proses ağciyər membran keciriciliyini pozaraq oksigenin diffuziyasını törədir və parsial təzyiqi aşağı salmaqla hipoksemiyanı yaradır. Hipoksiya oksidləşmə-reduksiya prosesini pozmaqla mübadilə proseslərində aralıq məhsulların əmələ gəlməsinə səbəb olur. Məhz bu proses turşu-qələvi tarazlığının asidoza doğru yerdəyişməsinə təsir göstərir. Asidoz – bir sıra orqanlara (qaraciyər, vitamin mübadiləsinə, trofik pozğunluğa -hipotrofiyaya) təsir göstərməklə xəstəliyin ağır keçməsinə şərait yaradır.

Ürək-damar sistemindəki dəyişiklik – hipoksemiyanin, MSS-nin, toksikozun nəticəsi kimi qiymətləndirilir. Beləki, hipoksiyanın nəticəsində kompensator olaraq ürək-damar sistemi tərəfindən taxikardiya,ürəkdən qanın qovulmasının sürətlənməsi nəticəsində ağciyərlərdə qan təchizatının artmasına səbəb olaraq, mikrosirkulyator pozuntunun yaranmasına gətirib çıxarır.

Erkən yaşlı uşaqlarda pnevmoniyanın patogenezində surfaktantın rolunun böyük olması qeyd olunur. Surfaktant – lipid pərdəsi olaraq alveolların bir-birinə yapışmasının qarşısını alır. Bununlada ağciyərlərin elastik qalmasında və ventilyasiyasında iştirak etmiş olur.

Klinika

Erkən yaşlı uşaqlar üçün əvvəlcə klinik simptom tənəffüs çatışmazlığı, böyük yaşlı uşaqlarda isə intoksikasiya əlamətləri üstünlük təşkil edir.

• intoksikasiya əlamətləri – iştahanın zəifləməsi, dərinin avazıması, mərmər şəkilli olması, taxikardiya, hərarətin yüksək olması (38^oS hərarətin 3 gün və daha çox davam etməsi)

• tənəffüs çatışmazlığı əlamətləri (cədvəl 19) – təngnəfəslik, tənəffüsdə köməkçi əzələlərin iştirak etməsi (qabırğaarası əzələlər və s.), burun pərdələrinin gərginləşməsi, vidacı çuxurun içəri batması.

• lokal dəyişikliklər - auskultativ olaraq ağciyər üzərində kiçik kalibirli lokal xırıltıların eşidilməsi, perkutor səsin qısalması, taxipnoye, krepitasiyanın eşidilməsi, tənəffüsün zəifləməsi, vizual olaraq iltihab gedən nahiyənin tənəffüs aktında iştirak etməməsi qeyd olunur.

Cədvəl 19

Kəskin pnevmoniya zamanı tənəffüs çatışmazlığının klinik- laborator xüsusiyyətləri

Dərəcəsi	Klinik təzahürlər
I TÇ	Kompensə olunmuş vəziyyətdir.Tənəffüs zamanı köməkçi əzələlərin iştirakı olmadan təngnəsəslik (sakitlik zamanı qeyd edilmir), peroral sianoz daimi olmur (uşaq narahat olduqda artır), dərinin avazıması, qan təzyiqi normaldır, nəbzin tənəffüsə nisbəti – 3,5-2,5: 1, taxikardiya, hemiodinamik pozuntu qeyd edilmir.
II TÇ	Subkombensə olunmuş vəziyyətdir. Sakitlik vaxtı, daima olaraq təngnəfəslik, köməkçi əzələlərin iştirak etməsi, xırıltılı tənəffüs, peroral sianoz, generalizə olunmuş anemiya, yüksək qan təzyiqi, adinamiya, aşağı əzələ tonusu olur, süstlük, nəbzin tənəffüsə nisbəti – 2-1,5 : 1
III TÇ	Dekompensə olunmuş vəziyyətdir.Kəskin təngnəfəslik, tənəffüsün tezliyi normadan 150% artıq olur, bradikardiya, generalizə olunmuş sianoz, dərinin solğun və mərmərşəkilli olması, nəbzin tənəffüsə nisbəti dəyişkən olur, yuxuculluq, qıcolma, paradoksal tənəffüs, arterial təzyiqin aşağı olması, huşun alaqaranlıq olması, qıcolma, koma qeyd edilir.

Ocaqlı pnevmoniya. Ocaqlı pnevmoniya erkən yaşlı uşaqlrda daha tez- tez rast gəlir. Xəstəliyin ilk klinik əlamətləri KRVİ kimi başlaya bilər: hərarətin yüksək olması, öskürək, təngnəfəslik, tənəffüsdə köməkçi əzələlərin iştirak etməsi, erkən yaşlı uşaqlarda burun pərlərinin gərgin olması, peroral sianoz, intoksikasiya əlamətləri – oyanıqlığın artması, iştahanın kafi olması, peroral sianoz, dərinin mərmərşəkilli olması qeyd edilir.

Lokal simptomlardan isə auskultasiyada kiçik diametrli xırıltıların eşidilməsi, perkusiyada kütləşmə, iltihab olan nahiyənin tənəffüsdə iştirak etməməsi müşahidə edilir.

Seqmentar pnevmoniya. Seqmentar pnevmoniya bütün yaş dövrlərində rast gəlmə tezlikləri eyni xarakter daşıyır. Bir və ya bir neçə seqmentin zədələnməsi ilə özünü büruzə verir.Bu növ pnevmoniya zamanı pnevmoskleroz, ağciyərin destruksiyası kimi ağırlaşmalar müşahidə edilə bilər.

Klinik olaraq pnevmoniyaya xas əlamətlər səciyyəvidir. Klinikanın daha kəskin keçməsi zədələnmiş seqmentin lokalizasiyasından və sahəsindən asılıdır. Seqmentar pnevmoniya zamanı yarana bilən mikroatelektazlar nəticəsində xəstəliyin uzun sürməsi müşahidə edilə bilər. Rentgenoloji olaraq ağciyərin bir və ya bir neçə seqmentində kəskin sərhədə malik homogen infiltrat aşkar edilir.

Krupoz pnevmoniya. Bu pnevmoniyanın etioloji amilli kimi pnevmokokklar əsas rol oynayır.Ən çox məktəb yaşlı uşaqlar xəstələnirlər.

Xəstəliyin klinikası kəskin hərarətin yüksəlməsi ilə başlayır. Hərarət 40-41^{0}S- yə qədər qalxır. Titrətmə, dərin nəfəsalma zamanı iltihab olan nahiyədə ağrı və həmin tərəfdə yanağın qızarması, dodaqda herpesin olması, təngnəfəslik, öskürək, apatiya, sayıqlama, tənəffüsdə köməkçi əzələlərin iştirak etməsi, burun pərlərinin gərginləşməsi qeyd edilir. Uşaqlar zədələnmiş ağciyər tərəfə uzanmış olurlar. Bronxofoniya, ağciyərlərin perkusiyasında qısalmış timpanik səs, auskultasiyada iltihab olan nahiyədə zəifləmiş tənəffüs, plevra prosesə qoşularsa, onun

sürtünmə küyü, krepitasiya, kiçik kalibirlı yaş və quru xırıltılar eşidilir.

Klinik olaraq krupoz pnevmoniya iki formada rast gələ bilər.

• *Meningial forma* – bu formada ağciyərin yuxarı payları zədələnmiş olur. Ümumi simptomlarla yanaşı, meningial simptomlarda qeyd edilir. Bu forma ən çox aşağı yaş qrupunda olan uşaqlarda rast gəlir. Uşaqlarda səhər yataqdan durarkən – kollapsabənzər hallar olur. Başgicəllənməsi, qusma, ənsə əzələlərinin rigidliyi, klonik qıcolmalar müşahidə edilir. Çox vaxt plevritlə ağırlaşmalar baş verir.

• *Apendikulyar forma* – Bu formada iltihab prosesi ağ ciyərin aşağı payını əhatə edir. Xəstələrdə abdominal sindrom - qusma, göbək ətrafı nahiyədə ağrı qeyd edilir. Qarında ağrı plevranın qıcıqlanması nəticəsində visserovisseral refleksin yaranması ilə izah edilir.

İnterstisial pnevmoniya. Ağciyərin interstisial toxumasına hematogen zoonoz patogenlərin (viruslar, pnevmositlər, xlamidiyalar, mikoplazma, patogen göbələklər) təsiri nəticəsində baş verir. Bu növ pnevmoniya ən çox yarımçıq doğulmuşlarda və yenidoğulmuşlarda müşahidə edilir. Böyük yaşlı uşaqlarda isə anemiya, hipotrofiya və ya immundefisit vəziyyətlər yarandıqda, onlar ikincili qeyd olunur. İltihab prosesi ağciyərlərin birləşdirici və alveollararası toxumalarda baş verməklə mikroatelektazlarla nəticələnə bilər.

İnterstial pnevmoniyanın patogenezində ağciyər arteriollarında generalizə olunmuş spazm, mikrosirkulyator pozuntuları və yerli trombohemorragik sindrom mühüm rol oynayır.

Klinik olaraq kəskin intoksikasiya, neyrotoksikoz, tənəffüs çatışmazlığı əlamətləri qeyd olunur. Generalizasiya olunmuş sianoz, əzabverici, göyöskürəyəbənzər öskürək, burun qanadlarının, qabırğaarası sahələrin gərginləşməsi, hepatomeqaliya, ürək- damar çatışmazlığı, bəzən kollaps ola bilər.

Klinik olaraq 2 formada rast gəlir:

• *Manifest forma (kəskin gedişli)*– bu, allergik diatezi olan erkən yaşlı uşaqlarda rast gəlir. Klinik olaraq əlamətlər tez bir zamanda yayılaraq ağır tənəffüs çatışmazlığı, ürək-damar çatışmazlığı (tonların karlaşması, taxikardiya, böyük və kiçik qan dövranında durğunluq, dövrü şəkildə kollapsabənzər hallar), MSS-də, mədə-bağırsaq sistemində (ürəkbulanma, qusma, meteorizm) çatışmazlıqlar, əzabverici tutmaşəkilli öskürək, bəzən bəlğəmdə qanın olması ilə özünü biruzə verir.

• *Azsimptomlu forma (yarımkəskin gedişli)* - bu ən çox məktəb yaşlı uşaqlarda rast gəlir. KRVİ keçirtdikdən sonra uşaqlarda zəif intoksikasiya əlamətlərinin qalması, fiziki gərginlik zamanı təngnəfəsliyin əmələ gəlməsi, anemiya qeyd olunur.

Ağciyərlərin rentgen şəklində zədələnmiş sahələrdə perilobulyar və perialveolyar arakəsmələrin qalınlaşması, atelektaz sahələrinin inkişaf etməsi qeyd edilir.

Bronxoektaz və pnevmoskleroz kimi ağırlaşmalarla nəticələnə bilər.

Stafilokokk pnevmoniyası (destruktiv pnevmoniya). Xəstəxanadaxili pnevmoniyalara aid olmaqla qızılı stafilokok və qrammənfi bakteriya ştamları tərəfindən törədilir. Bu pnevmoniya birincili və ikincilimetastatik ola bilər. Bir çox hallarda uşaqlarda stafilokok etiologiyalı infeksiya ocaqları (otit, piodermiya və s.) olduqdan sonra ikincili olaraq pnevmoniya qoşulmuş olur. Stafilakok ştamları özlərindən toksin (dermonekrotoksin) ifraz etməklə yanaşı, bir sıra fermentlər – beta-laktamaza (penisilini parçalayan ferment) ifraz edir ki, bu da xəstəliyin müalicəsində xüsusi diqqət tələb edir.

Rentgenoloji olaraq ağciyər toxumasında destruksiya ilə özünü göstərmiş olur. Yaranmış destruksiya iki formada təsnif edilir (1978-ci il Y.F.İsakov və əməkdaşları):

• *Ağciyərlərin kəskin stafilokok destruksiyası* - klinik olaraq 2 formada nəzərə çarpır:

- plevral ağırlaşmalar baş vermədən destruksiya – abseslər, bullalar
- plevral ağırlaşmalar baş verən destruksiya – pnevmotoraks

Bəzi hallarda bu forma sepsislə müşayət oluna bilər.

• *Xronik destruksiya formaları* – xronik abses, ağciyərin qazanılma sisti, xronik empiyema.

Klinik olaraq hərarətin 40-41°S olması, perioral sianoz, intoksikasiya əlamətləri, qusma, kəskin təngnəfəslik, hepatosplenomeqaliya, ürək-damar çatışmazlığı əlamətləri qeyd edilir. Tez bir zamanda ağırlaşmalarla nəticələnə bilir.

Premorbid fonu olan uşaqlarda pnevmoniya bir sıra fərdi xüsusiyyətlər daşıyır.

• *Allergik diatezli uşaqlarda pnevmoniya* - Qeyd olunan allergik amillər bronx-ağciyər sistemində kataral əlamətlərin daha tez yayılmasına və ağır gedişə malik olmasına şərait yaradır. Bu uşaqlarda öskürək daha boğucu keçməklə yanaşı uzun sürməsi və tez tez residivlərlə səciyələnir .

• *Raxitli uşaqlarda pnevmoniya* - Bu uşaqlarda döş qəfəsinin deformasiyalı olması, əzələ hipotoniyası, tənəffüs orqanlarında tonusun aşağı olması pnevmoniyanın uzun sürməsinə təkan verməklə yanaşı tez bir zamanda ağırlaşmaların (atelektazların) əmələ gəlməsinə də səbəb olur.

• *Hipotrofiyalı uşaqlarda pvevmoniya* - Bu uşaqlarda immun reaktivliyi aşağı olduğu üçün pnevmoniyanın klinik əlamətləri zəif ozünü büruzə verir və xəstəlik atipik formada keçir. Bu fonda xəstəlik uzun sürür.

Diaqnostika

- *Maksimal müayinələr*

- anamnez
- toksikozun və tənəffüs çatışmazlığının dərəcəsi
- qanın ümumi müayinəsi
- ağciyərlərin rentgen şəkli

- *Minimal müayinələr*

- qanın biokimyəvi müayinəsi
- bəlğəmin,əsnəyin yaxmasının əkilməsi
- bronxoskopiya
- bronxoqrafiya
- immunqramma

Müalicə

- Yataq rejimi - otağın havasını dəyişmək,dərisinə xüsusi qulluq etmək lazımdır. Bu proses adətən 2-3 günü əhatə edir.
- Pəhriz – kifayət qədər şirələrin, mayenin,meyvələrin və s. verilməsi.
- Antibakterial müalicə-polisintetik penisilin qrupundan (amoksisilin, ampisilin 50-100 mq/kq), klavulanov turşusu tərkibli (auqmentin), sefalosporin – 1-ci qrup(sefaklor, sefaleksin), 2-ci qrup (sefuroksim, zinnat), 3-cü qrup (sefotaksim,seftriakson) verilməsi məsləhətdir.
- Törədici xlamidiya olduqda- makrolidlərdən azitromisin (sumamed), roksitromisin(rulid), klaritromisin, medikamisin (makropen), spiramisin (rovamisin) və s. verilir.
- Qrammənfi törədicilərdə aminqlikozidlər (zamikan, amikasin, gentamisin) verilir.
- Çox vaxt bu antibiotiklər xəstəliyin ağırlığıq dərəcəsindən asılı olaraq kombinə olunmuş şəkildə təyin edilir: aminqlikozidlər+sefalosporinlər, makrolidlər+sefalosporinlər və s.
- Stafilokok mənşəli pnevmonıyalarda sefalosparin qrupu antibiotiklərlə yanaşı, spesifik immunterapiyanı aparmaq məsləhətdir. İmmunterapiyaya aşağıdakı dərmanlar aiddir: stafilokokəleyhinə immunqlobulin 20 BV/kq hər gün 5-7 inyeksiya, stafilokokk əleyhinə plazma 6-8 ml/kq həftədə 2-3 dəfə, Stafilokok anatoksini və antifagin (sxem üzrə)

0,2 - 0,3 - 0,4 - 0,5 - 0,6 - 0,7- 0,8 - 0,9 - 1,0 ml, stafilokok-əleyhinə bakteriofaq 5,10, 20 ml dozada tədbiq etmək olar.

- Öskürəkəleyhinə dərmanlar- lazolvan, tusipreks, ASS100, fibron, bromheqsin,bronxosan və s. aiddir.
- Aerozolterapiya- çay sodası, Na- hidrokarbonatla, tripsin, ximotripsin və s. təyin olunur.
- Qızdırmanın aradan qaldırılması (>38,5^{0}C): parasitamol, nurafen və s. (göstəriş olduqda gün ərzində 4 dəfə verilə bilər).
- Tənəffüs çatışmazlığı olan xəstələrdə adekvat oksigen-terapiyanın aparılması (məsələn, tənəffüsün 1 dəqiqədə >70 çox olması,döş qəfəsinin içəri batması).
- Astmoid tənəffüs zamanı bronxolitiklə aparılan müalicə (salbutamol, ventolin və s. yaşa uyğun doza seçilir və 3-4 dəfə, 5 gün ərzində verilir).
- Pnevmosista tərəfindən törədilən pnevmoniya zamanı 8 mqr/kq trimetoprim və 40 mq/kq sulfametoksazol v/d, hər 8 saatdan bir və ya oral olaraq gündə 3 dəfə, 3 həftə ərzində təyin olunur.
- Göbələk etiologiyalı pnevmoniyalarda: amfoterisin B 0,5 mq/kq dozada gündə 1 dəfə, v/d,10 -14 gün ərzində vurulur.
- Vitaminterapiya-B qrup vitaminlər, C vitamini təyin olunur.
- Tənəffüs gimnastikası və döş qəfəsinin masajı, fizio-terapiya təyin olunur.

Dispanser müşahidə

- Dispanser müşahidəni həkim pediatr və pulmonoloq həyata keçirməlidir.

- erkən yaşlı uşaqlar (3 yaş) həyatının ilk birinci ilində ayda 2 dəfə,ikinci ilində isə ayda 1 dəfə müayinədən keç-məlidirlər.

- 3 yaşdan yuxarı uşaqlar isə ildə bir dəfə müayinədən keçməlidirlər.

- Dövrü olaraq proflaktik tədbirlər aparılmalıdır.

Proqnoz

Müalicə vaxtında və düzgün aparıldıqda ağırlaşma olmadan da sağalma baş verə bilər.

XRONİK PNEVMONİYA

Xronik pnevmoniya - bronx-ağciyər sisteminin infeksion mənşəli qeyri -spesifik iltihabı xəstəliyi olmaqla, interstisial və parenximatoz toxumanın orqanik, funksional zədələnməsi ilə səciyyələnir. Bu morfoloji dəyişikliklər pnevmosklerozun yaranmasına təkan verir. Ağciyər toxumasına yaxın yerləşmiş kiçik bronxlar prosesə cəlb olunaraq, geridönməyən dəyişikliklərlə səciyyələnərək deformasiyalarla ağırlaşmış olur.

Etiologiya

• kəskin pnevmoniyanın tam müalicə olunmaması

•traxeobronxial ağacın və ağciyərlərin anadangəlmə qüsurları (anadangəlmə atelektazlar, bronxoektazlar, traxeobronxomeqaliya, α_1- antitripsinin çatışmazlığı, siliar diskineziya, kirpikli epitelin tam inkişaf etməməsi və s.)

• anadangəlmə (sekretor A immunqlobulinın hissəvi çatışmazlığı, aqammaqlobulinemiya, faqositar sistemin qüsuru) və qazanılma immundefisit vəziyyətlər

• mukovissidoz

• birləşdirici toxumanın qüsurları (Marfan sindromu, diferensasiya olunmamış displaziyalar)

• bətndaxili infeksiyalar

• yad cismin aspirasiyası

• 60 % hallarda hemofil çöplər

• hemolitik streptokoklar, stafilokoklar, pnevmokokklar, qrammənfi şərti patogen flora

• bəzi hallarda mikroorqanizmlər assosiasiya vəziyyətində (virus+bakteriya, mikoplazma+bakteriya, virus+bakteriya+mikoplazma) təsir edir

• Afanasiya – Pfeyffer çöpləri (*Haemophilus influenzae B tipi*)

• moraksella katarralis (*bronximella*)

• qızılca və göyöskürək keçirtdikdən sonra ağırlaşma kimi müşahidə edilə bilər

• irsi meyillik.

Patogenez

Xəstəliyin patogenezinin əsasını bronxların evakuator, ağciyərlərin ventilyasion funksiyalarının pozulması nəticəsində onların saya əzələlərində hipotoniya və spazmın əmələ gəlməsi təşkil edir. Bununla yanaşı, mikrosirkulyasiyada yaranmış çatışmazlıqlar və toxumalardakı trofik pozuntu ağciyərlərin hipoventilyasiyasına səbəb olur. Qeyd olunan hipoventilyasiya və hipoksiya birləşdirici toxumanın hüceyrə elementlərinin proliferasiyasını aktivləşdirmiş olur. Bronx və ağciyərin parenximasında yaranmış bu cür çatışmazlıq mukosiliar klirensi pozaraq, onların strukturasını zədələmiş olur. Deformasiyaya uğramış bronxlarda drenaj funksiyası pozulmuş olur. Bu isə qədəhəbənzər və selik ifraz edən hüceyrələrin aktivliyini artıraraq, bronxiolda durğunluğun yaranmasına gətirib çıxarır. Bu amillər patogen mikrofloranın persistensiya olmasına və xronik iltihabı proseslərin yaranmasına təkan verir.

Bununla yanaşı, yaranmış hipoksemiya və hiperkapniya ağciyər əzələsinin qidalanmasının pozulmasına, arteriolların, ağciyərlərin prekapillyarlarının daralmasına səbəb olmaqla ağciyərlərin hipertenziyasına və pnevmosklerozun yaranmasına şərait yaradır.

Təsnifat

1978 – ci ildə Ümumittifaq Uşaq Həkimləri Cəmiyyəti tərəfindən keçmiş SSRİ TEA- nın nəzdində Pediatriya üzrə Elmi Şurada qəbul olunmuşdur.

- Lokalizasiyasına gorə
  - ocaqlı
  - seqmentar
  - paylı
- Dövrlərinə görə
  - kəskinləşən
  - remissiya
- Formasına görə
  - bronxoektaziya ilə müşayiət olunan (silindrik, kisəyəbənzər, qarışıq)
  - bronxoektaziyasız müşayiət olunan
- Ağırlığına görə
  - yüngül
  - orta ağır
  - ağır

Klinika

Xronik pnevmoniyanın klinikası xəstəliyin dövründən və zədələnmiş hissənin lokalizasiyasından asılıdır. Kəskinləşmə dövründə ilk əlamət selikli – irinli və ya irinli bəlğəmli öskürəkdən, döş qəfəsində ağrının olmasından, fiziki gərginlik zamanı təngnəfəslikdən, ümumi intoksikasiya əlamətlərinin olmasından (zəiflik, tez yorulma, tərləmə, subfebril hərarət) ibarətdir.

Ağciyərin zədələnmiş hissəsinin həcmindən asılı olaraq, tənəffüs aktında həmən nahiyənin iştirak etməməsi, qabırğlaarası sahələrin içəri batması, perkutor səsin qısalması qeyd edilir. Bəzən «ağciyər ürəyi» qeyd edilir (ağciyər hipertenziyası nəticəsində əmələ gələn sağ mədəciyin hipertrofiyası).

Bronxoektaziya ilə müşahidə olunan pnevmoniyada – ümumi əlamətlərlə yanaşı, ilk əsas simptom öskürəkdir. Öskürək

səhər vaxtı irinli, kəskin iyli bəlğəmli olur. Bəlgəmin üst qatı - köpüklü,orta qatı – selikli, aşağı qatı - irinli olmaqla üç qatdan ibarətdir. Yaşımtıl-sarı rəngdə olur. Bəlğəmin mikroskopik müayinəsində leykositlər, eritrositlər, selik, Şarko-Leyden kristalları, Kurşman spiralları aşkar edilir.

Döş qəfəsinin çəlləyəbənzəməsi, onurğada kifoz, skolioz qeyd edilir. Uşaq fiziki inkişafdan geri qalır. Əl barmaqları «təbil çubuqlarına» (*Hippokrat barmaqları*) bənzərir. Dırnaqlar «saat şüşəsini» xatırladır. Auskultasiyada daim bronxial tənəffüs, yaş xırıltılar və çatırtılar eşidilir, lakin bəlğəm xaric olduqdan sonra bu əlamətlər azalmış olur. Bəzi hallarda remissiya dövründə II və III dərəcə tənəffüs çatışmazlığı qeyd edilir. Rentgenoloji olaraq ağciyərlərin zədələnmiş hissəsinin «arı şanına» bənzər olması müşahidə edilir.

Lokal pnevmoskleroz – çox vaxt simptomsuz keçir, lakin rentgenoloji olaraq hemogen kölgəliklər qeyd edilir. Klinik olaraq səhər vaxtı az bəlğəmli öskürək, perkutor səsin qısalması, auskultasiyada sərt tənəffüs fonunda müxtəlif kalibirli lokal yerləşən yaş xırıltılar eşidilir. Bəzi hallarda xırıltılar kənardan eşidilir. Rentgenoloji olaraq periobronxial qalınlaşma, ağciyərin parenximasında struktur dəyişikliklər qeyd edilir.

Diaqnoz

• Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün bronxoqrafiya aparılır. Bronxoqrafiya vasitəsi ilə bronxoektazların forması, lokalizasiyası, bronxial sistemin vəziyyəti müəyyən edilir.

• Rentgenoloji olaraq ağciyərlərdə pnevmosklerozun və bronxoektazın olması aşkar edilir.

• Spirometriya müayinəsi vasitəsi ilə xarici tənəffüsün funksiyası təyin olunur (restriktiv tip dəyişiklik).

• Bronxoskopiya vasitəsi ilə endobronxit (kataral, kataral-irinli, irinli olması), selikli qişaların ödemli olması, kiçik, orta və bəzi hallarda böyük bronxlarda daralmaların dərəcələri, qatı bəlğəmin hipersekresiyası müəyyən edilir.

• Bəlğəmin bakterioloji müayinəsi

• Ağciyərlərin kompüter tomoqrafiyasının aparılması.
• Qanın ümumi və biokimyəvi (disproteinemiya, C-reaktiv zülal, sial turşusunun yüksəlməsi) müayinəsinin aparılması
• EKQ

Diferensial diaqnoz
• Residivləşən bronxit
• Ağ ciyər vərəmi
• Mukovissidoz
• Qudpascer sindromu
•Hammen – Ric sindromu
•Ağciyərlərin hemosiderozu
• İmmundefisitli xəstəliklər
•Sistem xəstəlikləri (sarkoidoz, sistemli skleroz)

Müalicə

Xəstəliyin dövründən, kəskinləşməsindən asılı olaraq müalicə prinsipi mərhələli aparılır.

• Orqanizmin pozulmuş ümumi və yerli (ağciyər) reaktivliyini bərpa etmək
• İnfeksiya ilə mübarizə
• Bronxial ağacın funksional çatışmazlığını bərpa etmək

Kəskinləşmə dövründə yataq rejimi təyin olunur. Əvvəlcə uşaqların qidalanmasına fikir verilməlidir. Qida yüksək kalorili, zülalla (ət, kəsmik), yağlarla (balıq və kərə yağı), vitaminlərlə (şirələr, meyvələr, tərəvəzlər) zəngin olmalıdır.

• Antibakterial müalicə erkən tədbiq edilir və müddəti 3-4 həftə davam edir. Antibiotiklərin təyin olunması həssaslıq təyin olunduqdan sonra aparılır. Əvvəlcə II (sefuroksim, zinasef) – III nəsil (triakson, seftriakson) sefalosporinlər təyin olunur. Bəzi hallarda isə bu antibiotiklər aminqlikozidlərlə (zamikan, gentamisin), makrolidlərlə (sumamed, azitromisin, rulit) kombinə

olunmuş şəkildə tətbiq edilir. Bu antibiotikləri endobroxial yolla nebulayzer vasitəsi ilə aerozol formada tətbiq etdikdə daha yaxşı effekt əldə edilir. Antibiotiklərin təyini zamanı antifungin preparatlar (flünol, mikazol), biopreparatlar (laktobakterin, bifidumbakterin və b.) təyin olunmalıdır.

• Kompleks müalicədə mukolitiklər (lazolvan, ambroksol, asetilsistein) təyin olunur. Bronxların drenaj funksiyasını bərpa etmək üçün vibromasaj və müalicəvi gimnastikanın aparılması lazımdır.

• Fizioterapiya müalicənin əsas hissəsini təşkil edir. Bu məqsədlə 0,2%-li platifilin, 0,1%-li dioninlə elektrofarez təyin olunur. Bununla yanaşı, döş qəfəsinə elektroson, parafinlə ultrabənövşəyi şüalar, ozokeritlə applikasiyalar da müalicə planına daxil edilir.

• Qeyri-spesifik (eleutrokok ekstraktı, jenşen) və spesifik (T-aktivin, ribomunil, bronxomunal, likopid) immunterapiya aparılır.

• Ehtiyac yarandıqda, simptomatik müalicə (ürək qlikozidləri, panangin, kokarboksilaza, vitaminlər) təyin olunur.

• Xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyası aparılmalıdır. Bəlğəm ifrazını asanlaşdırmaq məqsədi ilə 4-6 həftə ərzində fitoterapiyadan (bağayarpağı, andız, tozağacı, çobanyastığı və s.) istifadə edilir.

• Konservativ müalicə səmərəsiz olduqda, lokal irinli ocaqların olması, kəskin daxili tənəffüs funksiyasının pozulması, qaraciyər və böyrəklərin zədələnməsi cərrahi müdaxiləyə göstərişdir.

Proqnoz

Xronik pnevmoniyanın proqnozu xəstəliyin dövründən, bronx-ağciyər sistemindəki zədələnmənin yayılmasından, yanaşı gedən xəstəliklərdən asılı olaraq dəyişkən xarakter daşıyır. Vaxtında və düzgün aparılan tədbirlər xəstəliyin proqnozunu qənaətbəxş edir.

PLEVRİT

Plevtit - plevranın iltihabi xəstəliyidir.

Etiolojiya

• infeksion mənşəli
  - spesifik (vərəm və s.)
  - qeyri-spesifik (pnevmokokk, stafilokok, digər bakterial, virus mənşəli və ya qarışıq flora)
• allergik və digər immunpatologiyalar nəticəsində (kollagenoz və digər xəstəliklər)
• şiş mənşəli
• immun sistemin zəifləməsi

Yoluxma yolu

• limfogen
• hematogen
• təmas
• plevranın tamlığının pozulması nəticəsində

Patogenez

Orqanizmin immun sisteminin zəifləməsində infeksiyanın rolu böyükdur.

Ekssudativ plevrit zamanı plevral nahiyədə birləşdirici membranlarda yerləşən qan damarlarının və limfaların keçiriciliyi artır. Osmotik təzyiq azaldığı üçün plevra boşluğuna maye toplanmağa başlaylr. Ekssudatda bakteriyaların çoxalması və irinə çevrilməsi empiemanın əmələ gəlməsinə səbəb olur.

Quru plevrit zamanı yuxarıda qeyd edilən proseslərlə yanaşı, plevra səfhəsinə fibrinlər və polinuklearlar çökür.

Təsnifat

• Növünə görə
  - *quru* (fibrinoz)

- *ekssudativ* – irinli, seroz, xillyoz, seroz-fibrinoz, hemorragik, qarışıq

• Lokalizasiyasına görə
- kostal (divarönü)
- zirvə
- diafraqmal (bazal)
- mediastinal
- payarası

• ağciyərlərdə yaranmış iltihaba görə plevritlər aşağıdakı formalarda rast gəlir:
- pnevmoniya ilə birlikdə müşayiət olunan – *sin-pnevmonik* və ya *parapnevmonik*
- pnevmoniyadan sonra müşayiət olunan- metapnev-monik və ya postpnevmonik

• gedişinə görə
- kəskin
- xronik

Klinika

• *Quru (fibrinoz) plevrit* - çox vaxt pnevmoniya və ya virus infeksiyasından sonra rast gəlir. Döş qəfəsinin müxtəlif nahiyələrində yayılmış ağrıların olması, xüsusəndə öskürək zamanı və dərindən nəfəs aldıqda, artması müşahidə edilir. Öskürək quru, əzabverici xarakter daşıyır. Uşaq məcburi vəziyyət alır (xəstə tərəfə uzanmaq). Sternberq simptomu (trapesiyayabənzər və böyük döş əzələsini palpasiya etdikdə ağrının olması) müsbət, hərarət subfebril olur. Ağciyərlərin auskultasiyasında nəfəsalma və nəfəsvermə zamanı plevranın sürtünmə küyü eşidilir.

Uşaqlarda *diafraqmalquru* plevritlərdə auskultasiya zamanı plevranın sürtünmə küyü eşidilmir. Qarında ağrı, qusma, bəzi hallarda xolesistit və ya appendisitə qarşı şübhə yaranır. Döş qəfəsinin aşağı hissəsinin tənəffüsdə iştirak etməsi məhdudlaşır. Diafraqmal quru plevritin rentgen müayinəsində patoloji proses olan tərəfdə sinusların kifayət qədər açılmaması, onların oblite-

rasiyası (Vilyams simptomu), diafraqmanın qalınlaşması müşahidə edilir.

*Payarası quru plevrit (interlobit)*çox vaxt simptomsuz keçir, diaqnoz bəzən rentgenoloji müayinədən sonra qoyulur. Çox vaxt bu plevrit uzun sürən pnevmoniyadan sonra rast gəlir. Subfebril hərarət, döş sümüyü və qabırğaarası sahədə ağrının olması, perkusiyada məhdud sahədə perkutor səsin qısalması, rentgenoloji olaraq lent və oval formada dar zolaq şəkli qeyd edilir.

Ekssudativ plevrit hərarətin yüksək olması, üşütmə, baş ağrıları, quru, əzabverici ağrı, təngnəfəslik (ekssudat artdıqca təngnəfəslikdə artmış olur), taxikardiya, dərinin avazıması, xəstə tərəfdə ağrının olması, zəif toksikoz əlamətləri qeyd edilir. Xəstə məcburi vəziyyət alır (patoloji proses tərəfə uzanır). Döş qəfəsinin həcmi patoloji proses olan tərəfdə böyüyür, qabırğaarası sahələr genişlənir, tənəffüsdən geri qalır (Xuvera simptomu). Ağciyərlərin palpasiyasında səsin titrəməsi, perkusiyada isə ekssudatın həcmindən asılı olaraq qutu səsinin olması nəzərə çarpır.

Ekssudativ plevritdə ekssudatın yuxarı hüdudu qövsvari xətt əmələ gətirir. Perkusiya zamanı kütlük onurğa sütunu və döş qəfəsinin ön səthinə döğru azalır (Sokolov-Damuazo xətti). Patoloji proses olan tərəfdə onurğa sütununa yaxın timpanik səs qeyd edilir (Qarland üçbucağı – bu üçbucağın bir kateteri Sokolov – Damuazo xəttinin ən yüksək nöqtəsindən onurğa sütununa perpendikulyar endirilmiş xətt, digər kateteri - onurğa sütunu, hipotenozu isə Sokolov – Damuazo xəttidir). Sağlam ağciyər tərəfdə onurğa sütunu boyunca qeyd olunan üçbucaq – Qrokko-Rauxfus üçbucağı adlanır ki, kütləşmə bu sahədə də müşahidə edilir.

Ekssudativ plevrit massiv xarakter daşıdıqda, müşahidə edilən kütləşmənin yuxarı hüdudu üfüqi istiqamətdə olduğu üçün, Sokolov – Damuazo və Qarland üçbucağı aşkar edilmir. Plevral möhtəviyyatın üzərində timpanik səs eşidilir (Şkoda simptomu). Sol ağciyərin aşağı payının plevriti zamanı ekssudat

Traube boşluğunu doldurur ki, nəticədə auskultasiya zamanı həmin nahiyədə tənəffüsün zəifləməsi və ya tamam eşidilməməsi nəzərə çarpır. Ekssidativ plevritdə ekssudatın sorulması bir ay, bəzən isə 1,5 ay çəkə bilər.

Səsin titrəməsinin zəifləməsi və kəskin zəifləmiş tənəffüs ekssudativ plevrit üçün tam xas əlamətdir. Plevranın sürtünmə küyü ekssudatın toplanmağa başladığı anda və onun sorulduğu vaxt eşidilə bilər.Bəzi hallarda Karplus simptomu (xəstənin tələffüz etdiyi «u» səsi ekssudatdan yuxarı hissədə «a» kimi səslənir) müşahidə edilir.

Kostal (divarönü) plevritində döş qəfəsinin proses olan nahiyəsində, mediastenal plevritlərdə isə döş sümüyü nahiyəsində və udqunma zamanı ağrının olması xarakterikdir. Bununla yanaşı, bir sıra əlavə əlamətlər öskürək, disfagiya, səsin xırıltılı olması, üzün, boynun, əllərin ödemli olması, asfiksiya, taxikardiya müşahidə edilir.

Diafraqmal (bazal) plevritlərdə qarında ağrıların olması, meteorizm, qəbizlik, qarın əzələlərinin gərginləşməsi qeyd edilir.

İrinli plevrit çox vaxt ağciyərlərin stafilakok destruksiyası zamanı müşahidə edilir. Kəskin yayılmış (empiyema) və məhdud (plaşabənzər, payarası, mediastinal) formaları vardır. Klinik olaraq çox ağır gedişə malikdir. Hərarətin yüksək olması, təngnəfəslik, məcburi vəziyyət (yarımoturaq) müşahidə edilir. İntoksikasiya əlamətləri və tənəffüs çatışmazlığı artır, ekssudatın artması boş venalarda durğunluğun əmələ gəlməsinə səbəb olur ki, bu da taxikardiyanın artmasına, Kussmaul tipli tənəffüsün olmasına gətirib çıxarır. Hepatomeqaliya, böyrəklərin funksional çatışmazlığı, sinir sisteminin, endokrin sistemin bəzi pozuntuları müşahidə edilir.

Payarası plevrit üzün sürür. Ümumi intoksikasiya əlamətləri ilə yanaşı, kürək sümüyünün altından ön qoltuq xəttinə doğru kütlük müşahidə edilir. Auskultasiyada isə həmin nahiyədə zəifləmiş tənəffüs eşidilir.

Mediastenal plevritlərdə fərdi simptom kimi döş sümüyünə paralel zolaq şəklində kütlük aşkar edilir. Goz bəbəyi və göz yarığı daralır.

Hemorragik plevrit uşaqlar arasında az təsadüf edilir. Bu çox vaxt bədxassəli şişlər zamanı, travmadan sonra və s. müşahidə olunur.

Diaqnoz

• anamnestik və klinik əlamətlərə əsasən

• rentgenoloji müayinədə total kölgəliklərin müşahidə edilməsi

• plevral punksiyanın aparılması (punktantda leykositlərin aşkar edilməsi)

• qanın ümumi müayinəsində - kəskin leykositoz, sola meyillik, EÇS-nin artması qeyd olunur

Müalicə

• əvvəlcə plevritə səbəb olan əsas xəstəliyi müalicə etmək lazımdır (pnevmoniya, vərəm və s.)

• antibakterial müalicə (bəzi hallarda plevra daxilinə yeridildikdə yaxşı nəticə əldə edilir)

• plevra daxilinin drenaj edilməsi

• analgetiklər

• qeyri-steroid iltihabəleyhinə dərmanlar

• vitaminlər (kompleks şəkildə)

• fizioterapiya

• müalicəvi gimnastikanın aparılması

• simptomatik müalicə

Proqnoz

Müalicəni düzgün apardıqda xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir.

AĞCİYƏRLƏRİN İRSİ XƏSTƏLİKLƏRİ

Ağciyərlərin irsi xəstəlikləri – ağciyərlərin genetik determinə olunmuş xəstəliyi olub, 4-5% uşaqlarda tənəffüs yollarının xronik residivləşən xəstəlikləri kimi özünü büruzə verir.

Ağciyərlərin irsi xəstəlikləri aşağıdakı formalardarast gəlir:

• **Kartagener sindromu**–siliar diskeneziya sindromu. Bu sindrom autosom-ressediv yolla keçir. Sinusrinopatiya, daxili orqanların tərs yerləşməsi (*situs inversus)* və bronxoektazlarla səciyyələnən sindromdur. Kombinə olunmuş inkişaf qüsuru kumi meydana çıxır.

Respirator yolun zədələnməsinin əsasını bronxlarda olan səyrici kirpiklərin və epitelin çatışmazlığı təşkil edir. Belə ki, bu çatışmazlıq siliar epitelin kiprikciklərində yerləşən qovcuqların irsi olaraq olmaması ilə izah edilir. Məhz həmin qovcuqlarda kirpiklərin hərəkətini təmin edən ATF yerləşir. Qüsur nəticəsində ATF-in çatışmazlığı kirpiklərin normal hərəkətini (siliar diskeneziya sindromu və ya kiprikçiklərin hərəkətsizliyi), mukosiliar nəqli pozur. Bunun nəticəsi olaraq, bronx-ağciyər möhtəviyyatında durğunluq qeyd edilir ki, bu da infeksiyanın miqrasiyasına, yuxarı tənəffüs yollarında, ağciyərlərdə xronik iltihab prosesinin formalaşmasına (rinit, sinusit və s.) səbəb olur.

Klinika

Klinik təzahürləri əsasən erkən yaşlarda yaranır. Təkrar baş verən yuxarı tənəffüs yollarının xəstəlikləri, bronxitlər, pnevmoniyalardan sonra xronik bronx-ağciyər əlamətləri meydana çıxır. Burun-udlağın davamlı, müalicəyə çox çətin tabe olan zədələnməsi səciyyəvidir (residivləşən sinusit, rinit, adenoidit). Xəstələrin bir hissəsində döş qəfəsinin deformasiyası və barmaq

falanqalarında dəyişikliklər formalaşır. Ağciyərlərdə olan dəyişiklikləri məhdud pnevmoskleroz və bronxların əsasən ikitərəfli deformasiyası təşkil edir. Əksər hallarda xronik bronxit, bronxoektaz və yayılmış irinli endobronxitlə birgə formalaşır. Kartagener sindromlu xəstələrdə bir çox qusurların (ürək, böyrək, polidaktiliya, eləcə də endokrin vəzilərin hipofunksiyası)olması daxarakterikdir.

Diaqnoz

Diaqnoz orqanların tərs yerləşdiyi hallarda çətin deyil, əks halda bunu bronx və burnun selikli qişasından alınan bioptatın bakterioloji müayinəsi təsdiq edə bilər. Bununla yanaşı, fazalıkontrast mikroskopu vasitəsi ilə kiprikçiklərin hərəkətliliyi öyrənilir.

Müalicə

Həyatı boyu postural drenaj,antibiotiklər, kortikosteroidlər, spazmolitiklər, antihistamin preparatları, mukolitiklər, vitaminterapiya ilə müalicə aparılır.

Cərrahi müalicəyə göstəriş çox məhduddur. Bunun səbəbi-əsas defektin çox yayılmış olması və şiddətlənmə təhlükəsidir. Xəstələr vaxtaşırı qrip və pnevmokokk infeksiyasına qarşı peyvənd almalıdırlar.

• **Ağciyərlərin hemosiderozu (*Veelen – Gellersteat sindromu*) –** autosom resessiv yolla ötürülür. Xəstəlik alveolların makrofaqlarında və alveollar arasında olan zərdabda hemosiderinlərin toplanması sayəsində baş verir.

Xəstəliyin baş verməsində bronxial arteriyalar və ağ ciyər venaları arasında damar anastomozlarının anadangəlmə qusurları, damarların elastik liflərinin tam inkişaf etməməsi əsas səbəb götürülür. Bu proseslər ağ ciyər kapilyarlarının dilatasiyasına, onlarda qan axınının azalmasına, hipoksiyaya və ağciyərlərdə

hemosiderinlərin toplanmasına gətirib çıxarır. Onlar makrofaqlar tərəfindən faqositoza uğrayır və nəticədə hemosiderofaqlar əmələ gəlir. Hemosiderinlərin toplanması ağciyərlərin mikro-damarlarının divarlarında nekrozun əmələ gəlməsinə, bu isə mikro - və ya makroqansızmaların əmələ gəlməsinə səbəb olur.

Klinika

Klinik olaraq xəstəlik tədricən (məktəb yaşlarında) başlayır. İlk simptom kataral əlamətlər, qarında ağrı, sarılığın olması ilə başlayır. Bu əlamətlərdən 4-5 gün keçdikdən sonra əsas simptomlar (və ya krizlər) – kəskin ümumi zəifliyin olması, başgicəllənmə, döş qəfəsində ağrının olması, təngnəfəslik (sakit vəziyyətdə) obstruktiv sindrom, qanlı, paslı bəlğəm, anemiya, dərinin və skleranın ikterik olması, taxikardiya müşahidə edilir. Xəstəlik dalğavari gedişə malikdir, kəskinləşmə remissiya ilə növbələşir. Tutmalararası dövrdə uşaqda sianozlu ödemlə birlikdə müşahidə olunan dərinin avazıması, hipoxrom, mikrositar, dəmir çatışmazlığı ilə gedən anemiya, əl barmaqlarının «təbil çubuğuna» oxşaması, hepatosplenomeqaliya qeyd edilir. Bəzi hallarda genetik stiqmlər (qulaq seyvanının deformasiyası, sin- və ya polidaktaliya və s.) də müşahidə edilə bilər.

Diaqnoz

Rentgenoloji müayinədə bifurkasion limfa düyünlərinin böyüməsinə görə çoxlu ocaqlı dəyişiklərin olması, laborator olaraq mikrositar dəmir şatışmazlığı ilə gedən anemiya, reti-kulositoz, sərbəst bilirubinin artmasına görə və bəlğəmdə, mədə şirəsində hemosiderinlərin tapılmasına əsasən təsdiqlənilir.

Müalicə

Kortikosteroidlər (2-3 mq/kq), immundepressantlar (aza-tioprin), desferol (15 mq/kq; ağciyərlərdən dəmirin qovulması üçün) verilməli, ikincili infeksiya ocaqlarının sanasiyası aparıl-malıdır.

• **Qudpasser sindromu** – ağ ciyər (güclü ağ ciyər qanaxması ilə müşayət edilən qanhayxırmalar; rentgen şəklində ağciyər hemosiderozunun aşkar edilməsi), böyrək (qlomurulonefritin simptomları: hematuriya, protenuriya, hipertenziya, ödem və s.) və proqressivləşən anemiya simptomları ilə xarakterizə olunur. Yeniyetməlik dövründə rast gəlinir. Autosom-resessiv yolla ötürülür. Ağırlaşması - xronik böyrək çatışmazlığı ola bilər.

Diaqnoz

Rentgenoloji olaraq kəskinləşmə dövründə iri- və xırdaocaqlı kölgəliklər, limfa düyünlərinin böyüməsi aşkar edilir. Ağ ciyərlər sanki pambıqla örtülmüş kimi görünür.

Laborator müayinədə hipoxrom anemiya, leykositoz, EÇS-nin artması, trombositopeniya müşahidə edilir.

Müalicə

Ağciyərlərin hemosiderozunda aparılan müalicə *qudpascer sindromun*da da aparılır. Bununla yanaşı, müalicəyə plazmoferez və hemosorbsiyanın əlavə olunması yaxşı nəticə verir.

Proqnoz

Proqnoz ciddidir. Uşaq ağciyər qanaxmasından, ürək və tənəffüs çatışmazlığından məhv ola bilər.

•**Ailəvi ağ ciyər emfizeması (*alfa (α) – antitripsinin defisiti (AAT)*) -** Autosom- resessiv yolla ötürülür. Ağciyərlərin xronik xəstəliyinin inkişafının əsas səbəbi α_1 – antitripsinin genetik determinə olunmuş çatışmazlığı təşkil edir. Alfa – antitripsin qaraciyərin hüceyrələri tərəfindən sintez olunaraq, qan zərdabında, bronxial sekretdə, onurğa beyni mayesində, 12- barmaq bağırsağın sekretində aşkar edilir. Bu ferment ağciyər toxumasını zədələyən tripsin, elastaza, hemotripsin fermentlərinin inhibitoru olmaqla insan orqanizmi üçün müdafiə rolunu oy-

nayır. Məhz bu fermentin çatışmazlığı ağciyər toxumasının destruksiyasına səbəb olur.

Müalicə

Spesifik müaliceəsi yoxdur. Simptomatik müalicə (antibiotiklər, tənəffüs gimnastikası və s.ilə) aparılır.

• **Xammen – Riç sindromu (*idiopatik fibrozlaşdırıcı alveolit*) –** uşaqlarda nadir hallarda rast gələn xəstəlikdir. Ağır gedişə malikdir. Xəstəliyin patogenezində autoimmun proseslərin xüsusi rolu olduğu bəllidir. Belə ki, xəstəlik zamanı dövr edən immunkompleksin, antiağciyər autoantisimlərin, komplementar aktivliyin və s. artması səciyyəvidir.

Klinika

Klinik olaraq xəstəlik KRVİ və ya pnevmoniya şəklində başlayır. Başlıca simptom təngnəfəslikdir (sakit vəziyyətdə). Sianoz, bəzən öskürək, ağciyərlərin auskultasiyası zamanı zəif krepitasiya, hipotrofiya, xronik hipoksiya, əl barmaqlarının «təbil çubuğuna» bənzəməsi klinik simptomlardan sayılır.

Diaqnoz

Rentgenoloji, ağciyərlərin biopsiyası və bronxolavaj zamanı alınan möhtəviyyatın bakterioloji müayinəsi ilə təsdiqlənir.

Müalicə

Kortikosteroidlər, immundepressantlar, plazmaferez, müalicəvi bədən tərbiyəsi məsləhət görülür.

Proqnoz

Proqnoz ciddidir.

MUKOVİSSİDOZ

Mukovissidoz (mucus – selik, viscidus - yapışqan) – irsi xəstəlik olub, transmembran tənzimlənmə zülalının (TTZ) geninin mütasiyası sayəsində bir çox orqan və toxumaların zədələnməsi ilə xarakterizə olunur. Xəstəlik mədəaltı vəzin kistofibroz zədələnməsi ilə müşayiər olunaraq, yuxarı tənəffüs orqanlarının iltihabı, xronik obstruktiv sindrom, qidalanmanın pozulması, mədəaltı vəzin ekzokrin funksiyasının çatışmazlığı, tərdə patoloji yüksək səviyyədə elektrolitlərin olması ilə səciyyələnir. Autosom-resessiv yolla ötürülür.

Etiologiya

Mükovissidoz genlərin xüsusi mutasiyası nəticəsində əmələ gəlir. Bu genlər transmembran tənzimlənmə zülalı adlanır. Transmembran tənzimlənmə zülalı 7-ci xromosomun uzun çiynində yerləşir və orqanizmdə xlor mübadiləsini tənzim edir. O, epitel hüceyrələrin apical hissəsində yerləşərək, mədəaltı vəzin, bağırsaqların, urogenital sistemin, bronx-ağciyər sisteminin elektrolit mübadiləsini (xüsusən xlor mübadiləsini) tənzimləyir.

Patogenez

Xəstəliyin patofizioloji mexanizmini bütün ekzokrin vəzilərin (tər, selikli, ağız suyu, bronxial, mədəaltı, cinsi vəzilərin) çatışmazlıqları ilə əlaqələndirmək olar. Orqanizmin selikli qişaları tərəfindən ifraz edilən seliklər qatı olur. Xəstəlik zamanı parenximatozzədələnmələrdən fərqli olaraq, daha çox bronxial zədələnmələrin olması səciyyəvidir.

Tənəffüs sisteminin orqanlarında klirensin pozulması, onların selikli qişalar tərəfindən sintez edilən mutsinlərin özlü (qatı) olmasına səbəb olur. Qatı selik bronx-ağ ciyər toxumasında durğunluğa səbəb olmaqla vəzinin axacaqlarını genişləndirir və vəzi toxumalarının atrofiyasına gətirib çıxarır. Bu hal fibroz toxumanın əmələ gəlməsinə səbəb olur. Bununla yanaşı, bronx-ağciyərdə yaranmış durğunluq infeksiyaların persistensiya olunmasına şərait

yaradır. Bronxların divarlarında yaranmış çatışmazlıqların daha çox şiddətlənməsi tənəffüs yollarının qatı irinli seliklə tutulmasına, atelektazların əmələ gəlməsinə, ağciyər kökündə bifurkasion limfaların böyüməsinə, xronik hipoksiyaya, ağciyər hipertenziyasına və sağ mədəciyin hipertrofiyasına səbəb olur.

Bəzi alimlərin apardıqları tədqiqatlara əsasən müəyyən olunmuşdur ki, mukovissidozun patogenezində yerli immunitetin, xüsusəndə sekretor İgA–nın ($_S$İgA) az sintez olunması, leykositlərin faqositar funksiyasının zəifləməsi mühüm rol oynayır.

Klinika

Mukovissidozun klinik əlamətləri bir sıra xarici vəzilərin sekretlərinin qatılığından, onların evakuasiyasının çətinləşməsindən, axacaqların tutulmasından, bronx-ağciyər və mədə-bağırsaq sistemində baş verən ikincili dəyişiklərin əmələ gəlməsindən asılıdır.

Mukovissidozun 5 əsas klinik forması vardır:

- mekonium keçməməzliyi
- ağciyər
- bağırsaq
- qarışıq
- atipik

Mekonial bağırsaq keçməməzliyi və bronx-ağciyər forması südəmər uşaqlarda (xüsusən qarışıq və ya süni qidalanmaya keçdikdə), mədə-bağırsaq forması isə böyük yaşlı uşaqlarda müşahidə edilir.

Mükovissedozlu uşaqlar spesifik görünüşə malikdirlər:

- Üzləri gəlincik sifətinə bənzəyir
- Döş qəfəsi genişlənib, barmaqlar deformasiyaya uğrayır
- Qarınları böyük olur
- Göbək yırtığı olur
- Dəriləri quru, bözumtul-torpaq rəngində olur.

Ağciyər formasında bununla yanaşı sinusitlər, sianoz, təngnəfəslik, əzabverici öskürək, çətin ifraz olunan bəlğəmli, irinli öskürək, bronx–ağciyərlərin auskultasiyasında çoxlu miqdarda yayılmış yaş və quru xırıltılar, taxikardiya qeyd olunur. Ağciyərlərdə gedən prosesin xronik xarakter daşı-masıdaimi obstruksiyanın yaranmasına səbəb olur. Bununla yanaşı, xəstələrdə emfizema, atelektaz, pnevmoskleroz da rast gələ bilər.

Bağırsaq formasında sutkada 4-6 dəfə yağlı, üfunətli, çoxlu miqdarda, yapışqanlı nəcis müşahidə edilir. Uşaqlarda hipotrofiya, fiziki inkişafdan geri qalma, hepatomeqaliya, xronik hepatit kimi əlamətlərdə qeyd olunur. Yenidoğulmuşlarda mekonial ileus, böyük yaşlı uşaqlarda isə bağırsaqların düşməsi müşahidə edilir.

Diaqnoz

• yenidoğulma dövründə skrinq-diaqnostik test (meko-niumda albuminin təyini (BM- test)) vasitəsi ilə diaqnoz erkən olaraq təsdiqlənə bilər

• tərdə natrium və xloridin miqdarının təyini testinin aparılması – 1 yaşa qədər uşaqlarda tərdə Na və Cl –un miqdarı 40 mmol/l, 1 yaşdan yuxarı uşaqlarda isə 60 mmol/l-dən yuxarı olması mikovissidoz diaqnozunun qoyulmasına əsas verir

• dırnaq testi – dırnaqlarda Na-un miqdarının 80 mmol/kq yuxarı olması diaqnoz haqqında fikirləşməyə əsas verir

• kaproqramma – neytral yağların çox olması, yağ turşu-larının az olması nəzərə çarpır

• rentgenoloji müayinə - pnevmoniya ocaqları, atelek-tazlar, emfizema, pnevmoskleroz aşkar edilir

• xarici tənəffüs funksiyasının yoxlanması (spirometriya) – qarışıq tip (obstruktiv+restriktiv) dəyişikliklər aşkar edilir

• mədəaltı vəzin ferment çatışmazlığı (tripsin, lipaza, amilaza) qeyd olunur

Müalicə

Müalicə simptomatik aparılır.

• bronxlar bəlğəmdən təmizlənilir

• ikincili infeksiyalar (bakterial, virus mənşəli) müalicə edilir

• qidalanmaya fikir verilir

• psixoemosional stabilliyi saxlamaq

• müalicəvi idman

• fermentterapiya

• vitaminterapiya

Proqnoz

Proqnoz çox ciddidir. Bu uşaqlar 15-30 yaşa qədər yaşayırlar. Ölümə səbəb tənəffüs və ürək çatışmazlığı ola bilər.

BRONXİAL ASTMA

Bronxial astma - ağciyərlərin qeyri-spesifik xronik xəstəliyi hesab edilərək, bronxların hiperreaktivliyini və tənəffüs yollarında müxtəlif dərəcəli reparasiya törədən xəstəliklərdən hesab olunur. Statistik göstəricilərə əsasən, xəstəlik uşaqlar arasında 3%-dən 7%-ə qədər yayılmışdır ki, bu da xəstəliyin kəskin artması və ağır şiddətlənməsi ilə izah olunur.

Etiologiya

• Məişət allergenləri - ev tozu (gənələr), kitab tozları.

• Heyvan mənşəli allergenlər – yun, kəpək, tük, heyvanların ağız suyu (pişik, it, dovşan), həşarat dişləmələri (ağcaqanad, həşərat və s.)

• Göbələk allergenləri – maya və kif göbələkləri (Alternariya, Mucor, Candida və s.)

• Bitki tozcuqlarının allergenləri – palıd, söyüd, tülküquyruq və s.

• Ətraf mühit pollütantları (ozon,karbon oksidi və s.)

• Dərman allergenləri - antibiotiklər, sulfanilamid preparatları, vitaminlər, asetilsalisat turşusu və s.

• Viruslar və vaksinlər (virusların spesifik rolu aydınlaşdırılmamışdır) - AGDT (göyöskürək komponentinə)

• Kimyəvi allergenlər (ksenobiotiklər) – xrom, nikel, marqans və s.

• Qida allergenləri – sitruslar, inək südü, toyuq yumurtası, kök, pomidor, konservantlar və s.

• Çarpaz qida allergiyası qeyd olunur- bitki tozcuqlarına qarşı mövsümi xarakterli allerqiyası olan xəstələrdə bir sıra qida məhsullarına qarşı da ilboyu allergiya müşahidə edilir.

Trigger amillər

Triggerlər - bronxial astmanın gedişini kəskinləşdirən amillər olub onlara aiddir:

• Respirator infeksiyalar

• Fiziki yüklənmə

• Meteoroloji şərait

• Qida əlavələri

• Emosional yüklənmə

• İrritantlar (aerozol və boyaq maddələri)

• Neyrogen amillər

• Perinatal amillər - yarımçıqdoğulma,plasentar çatışmazlıq, BDLS və s.

• tütün tüstüsü

Bronxial astmanın səbəbi 1 yaşdan 3 yaşa qədər – qida allergenləridir, 3 yaşdan yuxarı isə məişət, epidermal, göbələk allergenləri və tozcuq sensibilizasiyanın rolu artır. Bir çox uşaqarda həmçinin polivalent sensibilizasiya qeyd olunur.

Patogenez

Bronxial astmanın patogenetik mexanizmi dörd fazada inkişaf edir:

• Sensiblizasiya fazası - allergenlər bronxların selikli qişalarının baryer funksiyasını pozur, İgE-nin sintezini artırır və bronx-ağçiyər aparatının tosqun hüceyrələrində İgE-ni fiksasiya edir.

• İmmuniloji faza - allergenlərlətəkrarəlaqə zamanı tosqun hüceyrələrin deqranulyasiyası baş verir.

• Patokimyəvi faza - $ß_2$ – adrenoreseptorların blokadası baş verir ki, bu da xolinergik sinir sisteminin (sQMF) simpatonergik sinir sisteminin (sAMF) üzərində dominantlıq etməsinə səbəb olur. Bununla yanaşı, iltihab mediatorlardan olan kininlərin, histaminin, serotoninin və s. sintezi artır.

• Patofizioloji faza - hədəf hüceyrələrdə: saya əzələlərdə spazm, hipersekresiya, membran keçiriciliyinin artması, mikrosirkulyasiyanın pozulması, trombositlərin aqreqasiyası, eozinofil və neytrofil infiltrasiya, selikli qişanın ödemi baş verir.

Atopik bronxial astmanın patogenezinin əsasını allergenlərin təsiri altında B-limfositlərdə IgE-anticisimlərin hiperhasili baş verir ki, bu da T-limfositlərdən Th_2-hüceyrələrin fəallaşması və Th_1-hüceyrələrin azalması ilə bağlıdır. Allergenlərlə tosqun hüceyrələrdə fiksə olunmuş spesifik IgE-anticisimlərin qarşılıqlı əlaqəsi bu hüceyrələrin fəallaşmasına, bioloji fəal mediatorların (histamin, serotonin, bradikinin, asetilxolin, prostaqlandinlər), o cümlədən sitokinlərin sekresiyasının artmasına gətirib çıxarır. Belə mediatorlar bronxlarda sürətli tip kəskin allergik reaksiyanın inkişafına və bronxial obstruksiya sindromunun təzahür etməsinə səbəb olur. Sitokinlər anlayışı interleykinlər, interferonlar, koloniyastimuləedici amillər, şişin nekrozu amili və s. özündə birləşdirir. Bronxial astmanın patogenezində sitokinlərdən interleykinlər – İL-4, İL-5, İL-6 və interferon-γ (İFNγ) mühüm rol oynayırlar. Məsələn, İL-4, İL-5, İL-6 B-limfositlərdə olan IgE-anticisimlərin sintezini tənzimləyir. Bronxial astmalı xəstələrdə, kəskinləşmə zamanı bir çox sitokinlərin - İL-1β, İL-3, İL-4, İL-5, İL-6, İL-10 və tumor nekroz faktorun (TNF) miqdarı artır.

Uşaqlarda astmatik cavabın gecikmiş fazasında bronxobstruktiv sindrom əsasən iltihab mediatorlarının sintezinin fəallaşması (araxidon turşusunun metabolizmi məhsulları - leykotriyenlər: LTC-4, LTD-4) ilə əlaqədardır. Bronxial astma

zamanı müşahidə edilən bronxospazmın inkişafı zamanı asetilxolinin saya əzələlərə təsiri nəticəsində əmələ gələn xolinergik refluks da mühüm rol oynayır.

Bronxial astmanın patogenezinin yeni nəzəriyyələrindən biri yaranmış allergik iltihabı prosesə neyrogen iltihab prosesinin qoşulması ilə izah olunur. Beləki, qoşulmuş neyrogen iltihab prosesi mielinləşməmiş sinir uclarından P substansiyanı və A neyrokinin taxikinlərini sintez edərək bronxial astmanın patogenezində akson-refleks mexanizmini yaradır. Məhz bu mexanizmdə bronxların selikli qişalarında ikincili iltihab prosesini yaradaraq prosesin xronikiləşməsinə səbəb olur.

Endokrin sistemin, böyrəküstü vəzin qabıq qatının funksional vəziyyətinin dəyişilməsi də patogenezdə mühüm yer tutur. Kəskinləşmə zamanı böyrəküstü vəzilərin hipofunksiyası, qlükokortikoid hasilinin azalması müşahidə olunur. Xəstəliyin patogenezində metabolik (mübadilə) pozuntularının rolu az deyildir. Məlumdur ki, bronxların hərəki reaksiyası xolinergik və adrenergik strukturların iştirakı ilə baş verir. Allergen bronxların saya əzələlərinin xolinreseptorlarını blokadaya alaraq onların konstriksiyasına səbəb olur.

Təsnifat

Uşaqlarda BA-nın 2 forması ayırd edilir:

• atopik (allergik) forma – IgE-dən asılı

• qeyri-atopik forma – IgE-dən asılı olmayan

Uşaqlarda ən çox atopik forma (90% xəstələrdə) rast gəlir və onun əsasını 1-ci tip allergik reaksiyalar təşkil edir. GİNA (2015) beynəlxalq proqramına (BA-nın müalicə və profilaktikasının qlobal strategiyasına) müvafiq olaraq BA-nın təsnifatı ağırlıq dərəcəsinə görə pillələrə ayrılır. İstər obstruksiyanın dərəcəsi, istərsə də onun dönmə dərəcəsi astmanı ağırlıq dərəcələrinə görə intermitəolunmuş, yüngül persistəolan, orta ağır və ağır persistə olan BA bölməyə imkan verir.

Cədvəl 20-də uşaqlarda bronxial astmanın təsnifatı ağırlıq dərəcəsinə görə təqdim edilmişdir.

Cədvəl 20.

Bronxial astmanın təsnifatı

Pillə 1	İntermitə olunmuş BA	Klinik simptomlar və xarici tənəffüs funksiyasının (XTF) göstəriciləri
		Simptomlar həftədə 1 dəfədən az. Qısa müddətli kəskinləşmələr. Gecə simptomlar ayda 2 dəfədən çox olmur. Sürətləndirilmiş nəfəs vermənin həcminin (SNH_1) və ya nəfəs vermənin zirvə sürətinin (NZS)>80% lazimi həcmdən NZS artması və ya SNH <20%
Pillə 2	Yüngül persistə olan BA	Simptomlar həftədə 1 dəfədən çox, lakin gündə 1 dəfədən az olur -kəskinləşmələr fiziki fəallığı aşağı salır və yuxunu poza bilir. Gecə simptomlar ayda 2 dəfədən çox – SNH_1və ya NZS>80% lazımi həcmdən – NZS artması və ya SNH_1 20-30%
Pillə 3	Orta ağır persistə olan BA	- gündəlik simptomlar, kəskinləşmələr fiziki fəallığa və yuxunun pozulmasına gətirib çıxara bilər - gecə simptomlar həftədə 1 dəfədən çox - qısatəsirli inhalyasion β_2-aqonistlərin gündəlik istifadəsi - SNH_1və ya NZS lazimi həcmdən 60-80% - NZS artması ya SNH_1>30%
Pillə 4	Ağır persistə olan BA	- gündəlik simptomlar - tez-tez kəskinləşmələr - tez-tez gecə simptomları - fiziki fəallığın məhdudlaşdırması - SNH_1 ya NZS<60% lazimi həcmdən - NZS atması və SNH_1>30%

Uşaqlarda BA tutmasının ağırlıq meyarları cədvəl 21-də göstərilmişdir.

Cədvəl 21

Uşaqlarda bronxial astmanın ağırlıq dərəcəsinin qiymətləndirməsi meyarları

Əlamətlər	**Yüngül**	**Orta ağır**	**Ağır**	**Tənəffüsün dayanması qorxusu (status asthmatics)**
Fiziki fəallıq	Saxlanılıb. Hərəkətzamanı tənəffüsün çətinləşməsi	Məhdudlaşdırılıb. Danışıq zamanı tənəffüsün çətinləşməsi. Südəmər uşaqlarda - daha yavaş ağlama, əmizdirmənin çətinləşməsi.	Məcburi vəziyyət. Sakit vəziyyətdə tənəffüsün çətinləşməsi. İştahanın olmaması.	Yoxdur
Tələffüz	Saxlanılıb	Məhdudlaşıb, ayrı-ayrı kəlmələri tələffüz edir	Tələffüz çətinləşib	Yoxdur
Şüur dairəsi	Hərdən həyəcan	Həyəcan	Həyəcan, qorxu və "tənəffüs çaxnaşması"	Şüurun qarışıq olması, hipoksik və ya hipoksik-hiperkapnik koma
Tənəffüsün tezliyi	Tənəffüsün artması	Qabarıq nəzərə çarpan ekspirator təngnəfəslik	Kəskin nəzərə çarpan ekspirator təngnəfəslik	Taxipnoye və ya bradipnoye

Uşaqlarda tənəffüsün tezliyinin göstəriciləri ayıq vəziyyətdə normadadır (tənəffüsün pozulmasını təyin etmək üçün):				
Yaş 2 aya qədər 2-12 ay 1-5 yaş 6-8 yaş			60 1 dəq 50 1 dəq 40 1 dəq 30 1 dəq	
Köməkçi əzələlərin iştirakı	Qeyri-kəskin nəzərə çarpan	Nəzərə çarpan	Kəskin nəzərə çarpan	Paradoksal torako-abdominal tənəffüs
Fitverici tənəffüs	Nəfəs vermənin sonunda qeyd edilir	Nəzərə çarpan	Kəskin nəzərə çarpan	"Lal ağ-ciyər" sindromu, tənəffüs küylərin itməsi
Nəbzin tezliyi	Artmış	Artmış	Kəskin artmış	Bradikardiya
	Uşaqlarda nəbzin tezliyinin yuxarı hüdudu normada:			
	Yaş 2-12 ay 1-2 yaş 2-8 yaş 8-15 yaş		160 1 dəq. 120 1 dəq. 110 1 dəq. 100 1 dəq.	
XTF, NZSı göstəriciləri	80% artıq	60-80%	60% aşağı və ya bronx-dilatatorların fəaliyyəti 2 saatdan az davam edir	

Klinika

Xəstəliyin klinik gedişi tutmaönü, tutma və remissiya dövrlərinə ayırd edilir.

• tutmaönü və ya xəbərdarlıq dövründə uşaq narahat olur, burunla sərbəst tənəffüs çətinləşir,burnu qaşınır,çoxlu selik axır (rinoreya), asqırır, tutmaşəkilli öskürür (xüsusən gecələr) yaranır. Bu dövr bir neçə saatdan 1-3 günə qədər davam edir.

• tutma dövründə - kəskin obstruksiya nəticəsində boğulma tutması, ekspirator təngnəfəslik, səsli fitverici tənəffüs, öskürək qeyd olunur. Ağciyərlərin emfizeması inkişaf edir, bu zaman döş qəfəsində genişlənmə, qabırğaarası sahələrin hamarlanması qeyd olunur, perkusiya zamanı ağ ciyərlər üzərində qutu səsi eşidilir. Auskultasiyazamanı sərt tənəffüs fonunda fitverici quru xırıltılar eşidilir. Lazımi tədbir görülmədikdə astmatik statusa keçə bilər.

Uşaqlarda astmatik statusun nəzərə çarpan əsas aşağıdakı meyarları ayırd edilir:

1. 6 saatdan artıq davam edən, aradan qalxmayan BA tutmaları
2. β_2-adrenoreseptorların blokadası nəticəsində simpatmimetiklərə rezistentliyin olması və simptomatik terapiyanın effektiv olmaması
3. bronxların drenaj funksiyasının pozulması
4. hipoksemiya (P_2O_2< 60 mm c.st.) və hiperkapniyanın ($PaCO_2$>60 mm c.st.) əmələ gəlməsi

Uşaqlarda astmatik vəziyyətin gedişində üç dövr ayırd edilir:

• birinci dövrdə uzun müddət davam edən boğulma tutmasına baxmayaraq, funksional pozuntular kompensator xarakter daşıyır. Bu vaxt çətinləşmiş, küylü tənəffüs, ağciyərlər üzərində qutu səsi, sərt tənəffüs fonunda quru və ya yaş xırıltılar qeyd olunur. Taxikardiya, arterial təzyiqin yüksəlməsi, narahatlıq, akrosianoz əlamətləri müşahidə olunur, hipoksemiya, hiperkapniya, respirator asidoz əlamətləri aşkar edilir.

• ikinci dövr bronxların mexaniki obstruksiya sindromu nəticəsində tənəffüs çatışmazlığı ilə səciyyələnir. Bu zaman xəstənin ümumi halının ağırlaşmasının artması, tənəffüs küylərinin əvvəlcə bəzi seqmentlər üzərində, sonra isə ağ ciyər üzərində itməsi nəzərə çarpır. Ümumi göyərmə əlamətləri artır, arterial hipotenziya fonunda taxikardiya davam edir. Qanda hipoksemiya artır, metabolik asidoz yaranır.

• üçüncü dövr hipoksemik koma və ya asfiksik sindrom adlanır. Bu vaxt tənəffüs aritmik olur, bronxların total (ümumi) obstruksiyası və ya "lal ağciyər sindromu" və bu tənəffüs küylərinin ağ ciyər üzərində tam itməsi müşahidəolunur.Belə xəstədə huşun itməsi, qıcolmalar meydana çıxa bilər.

Diaqnoz

• Düzgün toplanmış allerqoloji anamnez
  - atopik dermatit, allergik rinokonyunktivit, allergik irsiyyət və s.
  - gecə vaxtı güclənən oskürək
  - residiv verən fitverici xırıltılar
  - təkrar çətinləşmiş tənəffüs epizodları
  - döş qəfəsində residivləşən sıxılma hissiyyatı və s.
• Klinik təzahürlər
• Allergik sınaqların müsbət nəticəsi
• Rentgenoloji müayinə
• Qanda ümumi və spesifik İgE-nin səviyyəsinin təyini
• Pikfloumetriya – nəfəsvermənin zirvə sürətinin ölçülməsi
• Spirometriya vasitəsi ilə aşağıdakı göstəriciləri təyin etmək olar:
  - xarici tənəffüs funksiyasının pozulması dərəcəsini
  - xarici tənəffüs funksiyasının pozulmalarının tipini
  - ventilyasion pozulmaların ağırlıq dərəcəsini
  - bronxların obstruksiyasının tipini və s.

• Uşaqlarda BA zamanı çox vaxt skarifikasion və iynəli testlər (Prik-testlər) işlədilir. Uşaqlarda dəri testlərinin başlıca üsulu iynə ilə sınaq və ya prik-test vasitəsi ilə aparılır. Skarifikasion sınaqlardan fərqli olaraq, o, yüksək həssas və az travmatikdir. Dərinin 1-1,5 mm dərinliyinə xüsusi prik-lansetlərin köməyi ilə iynə vurulur. Sınaqların qiymətləndirilməsi 20 dəqiqədən sonra aparılır. Prik-testlər az hallarda yalançı müsbət cavab verir. Dəri testləri yalnız xəstəliyin klinik remissiyası dövründə və xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyasından sonra qoyulur. Hormonal, bronxospazmatik vəhistaminəleyhinə preparatlarla müalicə fonunda dəri testlərinin qoyulmasıməsləhət görülmür, çünki onlar dərinin həssaslığını pozurlar (azaldırlar).

Müalicə

Bronxial astmanın müalicəsi patogenetik xarakter daşıyaraq, xəstəliyin dövrünün müəyyən edilməsindən və adekvat tədbirlər planınının həyata keçirilməsindən ibarətdir. Əvvəlcə xəstəliyin yaranmasında iştirak edən allergenlərin və irritantların eliminasiyası aparılır. Bundan sonra farmakoterapiya və spesifik immunterapiya aparılmalıdır. Farmakoterapiya - iki formada tətbiq edilir:

- uzunmüddətli profilaktika məqsədi ilə işlədilən, bronxial astmanın gedişini nəzarət altında saxlayan preparatlar (bazis müalicə)
- kəskin dövrdə tutmanı aradan qaldırmaq məqsədi ilə tətbiq edilən və təcili yardım göstərmək üçün istifadə olunan preparatlar (qısa təsirli bronxodilatatorlar)

• hipoallergik pəhriz

• Bazis müalicəsində istifadə olunan iltihabəleyhinə qeyri-steroiod preparatlar (kromonlar) - natrium kromoqlikat (intal) 1-2 inhalyasiya 3-4 dəfə (lomudal,kromalin), natrium nedokromil (tayled, tayled-mint) 2 inhalyasiya 2-4 dəfə 12 həftədən az olmayaraq təyin edilir.Sistem kortikosteroidlər və leykotrien

reseptorlarının aqonistləri - sinqulyar (2-4 yasda -4mq, 6-14 yaşda- 5 mq, 14 yaşdan yuxarı – 10 mq gündə 1 dəfə), akolat, miteka və s. təyin edilir. Davamlı remissiyaya nail olduqdan sonra preparatın dozasını azaltmaq, hətta qəbulunu tamam kəsmək olar.

• BA- lı uşaqların müalicəsində aşağıdaki inhalyasion qlükokortikoidlərdən istifadə edilir: beklametazon dipropionat (bekotid), beklomet, bekloforte, aldesin, aldofort, beklazon eko (asan tənəffüs), budesonid (pulmikort-turbuxaler, benakort, budekort), flunizolid (inqakort), furoat mometazon (asmaneks-tvistxaler - 12 yaşdan yuxarı uşaqlara), flutikazon propionat (fliksotid, flütid), seretid. Onların sutkalıq dozası yaşdan və xəstəliyin gedişinin ağırlıq dərəcəsindən asılıdır (cədvəl 22).

• Qısa təsirli $ß_2$-aqonistlər - salbutamol (ventolin, albuterol), fenoterol (berotek), terbutalin (brikanil), ipradol.

• Uzun təsirli $ß_2$-aqonistlər – salmoterol (serevent), formoterol (forodil). Bu qrupda olan dərmanların peroral forması (spiropent, volmaks) yüngül və orta ağır gedişli BA –da işlədilir.

• Uzun təsirə malik teofilin tərkibli dərmanlar – ventaks,teopek, teotard,retofil, eufilonq, teodur və s.işlədilir.

• Xolinolitiklər - ipratrop bromid (atrovent).

• Kombinə olunmuş preparatlar - ipratrop bromid + fenoterol (berodual), Na kromoqlikat + fenoterol (ditek) təyin edilir.

Astmatik statusda olan uşaqlarda aparılan intensiv müalicənin alqoritmi

• Oksigenterapiyası

• Qısa təsirli $ß_2$ aqonistlərin inhalyasion formada tətbiqi. Speyser və nebulayzer vasitəsi ilə 1 saat ərzində hər 20 dəqiqədən bir 1-2 tənəffüs təyin olunur. Əgər effekt verməsə vena daxilinə qlükokortikosteroidlər (prednizalon 2-5 mq/kq, deksametazon 4 mq) təyin olunur.

Cədvəl 22.

Yüngül, orta və ağır persistə olan bronxial astmalı uşaqlar üçün inhalyasion qlükokortikosteroidlərin sutkalıq dozası (mkq)

Preparat	Bronxial astmanın gedişi		
	Yüngül persistə olan	Orta ağır persistə olan	Ağır persistə olan
Beklametazon propionat	200-400	400-600	600-800
Flutikazon propionat	100-200	200-400	500-600
Budesonid	200-400	400-800	800-1000
Flunizolid	500-750	500-1000	1000-1250
Furoat mometazon	200-400	400	400-800
Triamsinalon asetonid	-	800-1000	>1000

• Eyni zamanda 2,4%-li eufulin 4-6 mq/kq birdəfəlik dozada təyin edilir.

• Simptomatik müalicə (ürək-damar çatışmazlığı, beyin-ağciyər ödemi və s.) aparılır.

• Ağciyərlərin süni ventilyasiyası.

• Tez-tez kəskinləşmələr olarsa, qısa kursla peroral prednizalon sutkada 1-2 mq/kq dozada istifadə edilir.

• ASİT – müalicəsi (allergenspesifik immunterapiya). Bu metod vasitəsi ilə allergenlər parenteral, sublinqval, endonazal, peroral, inhalyasion formada yeridilir. 5 yaşdan yuxarı, yüngül və orta ağır gedişli BA-lı uşaqlarda tətbiq olunur.

Proqnoz

Müalicə düzgün və vaxtında aparıldıqda, xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir.

VII FƏSİL. BİRLƏŞDİRİCİ TOXUMANIN DİFFUZ XƏSTƏLİKLƏRİ

REVMATOİD ARTRİTİ

Revmatoid artriti – oynaqlarda destruktiv dəyişikliklər törədən, poliartritlə şiddətlənən, birləşdirici toxumanın sistem xəstəliklərinə aiddir. Xəstəlik 6 yaşdan 15 yaş intervalında uşaqlarda rast gəlir və yuvenil revmatoid artriti adlanır.

Etiologiya

• Viruslar - retroviruslar, Epşteyn-Barr virusu və s.

• Bakteriyalar - stafilokok, streptokok və s.

• İmmungenetik amillər - 6-cı xromosomla əlaqədar çatışmazlıqlar.

Patogenez

Xəstəliyin patogenezin əsasını immunogenezin pozulması, autoimmun proseslərin yaranması təşkil edir. Proseslər oynaqların sinovial qişasında, aşağıdakı mərhələlərlə gedir:

• əvvəlcə etioloji amillər antigen rolunu oynayaraq immunqlobulinlərin hipersekresiyasını yaradır. Dəyişikliyə uğramış İg-lər immunsəlahiyyətli hüceyrələr tərəfindən autoantigen kimi qəbul edilir ki, buna cavab olaraq oynaqların sinovial qişasının plazmatik hüceyrələri əkscismlər hasil edir.

• sinovial toxumada yaranan autoantigen+autoanticisim kompleksi komplementin iştirakı ilə qanda dövredən immunkomplekslərin səviyyələrinin, trombositlərin aqreqasiyasının artmasına və onlardan serotonin adlanan bioloji aktiv maddələrin xaric olmasına səbəb olur. Sintez olunan bioloji aktiv maddələr damar divarının keçiriciliyini artırır.

• faqositoz prosesində sinovial mayeyə proteolitik fermentlər daxil olur və onlar iltihabı mediatorlarını - kinin, prosto-

qlandinləri aktivləşdirir. Bunlar ilk növbədə oynaqların toxumalarında destruktiv proseslərin yaranmasına səbəb olurlar.

• xəstəliyin patogenezi zəncirvari xarakter daşıyır. Beləki, immunsəlahiyyətli hüceyrələrin uzun müddət sinovial toxumada qalması oynağın zədələnməsinə, onun qanda dövr etməsi isə orqanizmin sensibilizasiyasının artmasına və klinik olaraq oynaq-dankənar əlamətlərin yaranmasına səbəb olur.

Təsnifat

• *klinik – anatomik formasına əsasən*

1.Oynaq forması

- poliartrit
- oliqoartrit (2-3 oynaq)
- monoartrit

2. Oynaq-visseral forma

- retikuloendotel sistemin,ürəyin, ağciyərin, böyrəklərin, sinir sisteminin,dərinin və s. orqanların zədələnməsi ilə müşayiət olunan forma
- allerqoseptik sindrom
- Still sindromu

3. Digər xəstəliklərlə kombinasiyalı şəkildə rast gələn RA

- revmatizm ilə birlikdə rast gələn RA
- birləşdirici toxumanın diffuz xəstəlikləri ilə birgə rast gələn RA

• *Gedişinə görə*

- tez inkişaf edən
- yavaş inkişaf edən
- nəzərə çarpmayan dərəcədə inkişaf edən

• *Aktivlik dərəcəsinə görə*

- Yüksək (3-cü dərəcə)
- Orta (2-ci dərəcə)
- Zəif (1-ci dərəcə)

• *Xəstənin funksional vəziyyətinə görə*
- funksional vəziyyət saxlanılır
- sümük-hərəkət sistemində olan pozuntu ilə gedən
- gözdə və daxili orqanlarda olan pozuntu ilə gedən

Klinika

• oynaq sindromu – prosesə böyük və orta oynaqlarla yanaşı, kiçik oynaqlarda cəlb olunur. Oynaqlarda şişkinlik, konfiqurasiyasının dəyişilməsi, kontrakturaların olması, yerli olaraq onların üzərində hərarətin yüksəlməsi, sinovit və ya bursitlərin (sinovial qişanın iltihabı) olması, əzələ atrofiyası səciyəvidir. Çox vaxt oynaqların zədələnməsi poliartrit, oliqoartrit (2-3 oynaq) və monoartrit (yalnız bir oynaq) şəklində müşahidə edilir. Bəzi hallarda oynaqların üzərindəki dəridə trofik dəyişikliklər qeyd olunur. Diz oynaqları – şarabənzər, falanqalararası oynaqlar isə yelpikvari forma alır.

• ağrı sindromu - güclü artralgiyaların (ağrıların olması) olması səciyyəvidir. Artralgiyalar oynaq boşluğuna mayenin toplanması, periartrikulyar toxumada iltihabmənşəli ödemin olması ilə izah edilir. Ağrıların güclü olması kontrakturaların yaranması ilə birlikdə hərəkət məhdudluğuna (xüsusən səhərlər) səbəb olur.

• gözün zədələnməsi – uveit, iridosiklit, keratit, sklerit, katarakta kimi əlamətlərlə büruzə verir.

• mərkəzi sinir sisteminin zədələnməsi – qeyri-sabit münasibətin olması, depressiya, vazomator labillik, pəncənin və əllərin paresteziyası, vətər reflekslərinin zəifləməsi və s.ilə büruzə verir.

• ürək tərəfindən olan dəyişikliklər – bradikardiya və ya taxikardiya, zirvədə sistolik küyün eşidiməsi nəzərə çarpır.

• Still sindromu – bu, visseral formaya aid olan bir oynaq sindromudur. Bu zaman revmatoid artrit əlamətləri ilə yanaşı, daxili orqan və sistemlərdə də zədələnmələr qeyd edilir. Çox ağır

gedişə malikdir. Klinikada kəskin intoksikasiya, asteniya, allergik papulyoz səpgilər, bir çox oynaqların kəskin zədələnməsi, limfadenopatiya, perikardit, plevrit, pnevmoniya, nefrit, dərinin –saçın-dırnaqların trofik dəyişməsi, tez bir zamanda qığırdaqların desrtuksiyası ilə müşayiət olunan oynaqların deformasiyası qeyd edilir. Bu sindromun proqnozu ciddidir.

• allerqosepsis (Vissler – Fankoni sindromu) - visseral formanın başqa bir oynaq növüdür. Xəstəlik yüksək hərarət, allergik səpgi, oynaqlarda ödem və ağrıların olması ilə başlayır. Klinik əlamətlər subsepsisi xatırladır.

Diaqnoz

• anamnez məlumatları və klinik əlamətlər

• rentgenoloji müayinə- osteoporoz, epifizlərin kiçik kistoz dəyişikliyi, sümüyün eroziyası, oynaqların ankilozu, onurğa beyinin boyun hissəsinin zədələnməsi nəzərə çarpır.

• artroskopiyada – oynaqların qanla zəngin təhciz olunmuş hissəsində erkən struktur dəyişikliyi aşkar edilir.

• oynaqların USM- sinovit qişanın qalınlaşmasını, oynaqlarda mayenin yığılmasını, oynaq qığırdaqlarının kontraktur dəyişilməsini üzə çıxarır.

• kompüter və maqnit-rezonans tomoqrafiyası- qığırdağın itirilməsini, meniskin hipotrofiyasını aşkar edir.

• oynaqların tomoqrafiyası- oynaqlarda lokal dəyişikliyi aşkar edir

• qanda revmatoid faktorun müsbət olması

• sinovial qişada bioptatın musbət olması.Yəni bioptatda mayenin bulanıq (sarı və ya yaşıl rəngdə) olması, zəif yapışqanlı mutsinlərin olması, leykositlərin çox olması və s. nəzərə çarpır.

• qanın ümumi müayinəsində - hipoxrom anemiya, neytrofil leykositoz, EÇS-in artması aşkar edilir.

• qanın biokimyəvi müayinəsində – sial turşusu, C-reaktiv zülalın artması, disprotenemiya aşkar edilir.

Müalicə

• qeyri-steroid iltihabəleyhinə preparatlar – ibuprofen, napraksin, natrium diklofenak, voltaren, indometasin, asetilsalisil turşusu verilir.

• qlükokortikosteroidlər – prednizalon, hidrokartizon, diprospan, kenaloq təyin edilir

• antixinol preparatlar – plakvenil, delaqil, rezoxin verilir

• sitostatiklər – azatioprin, leykeran və s. təyin olunur.

Bu preparatların oynaq boşluğuna yeridilməsi də müalicənin əsasını təşkil edir.

• fizioterapevtik müalicə - ultrabənövşəyi şüalanma, induktotermiya, palçıq vannaları təyin edilir.

• ağır hallarda cərrahi müdaxilə - sinovektamiya və endoprotez olunur.

Proqnoz

Adekvat müalicənin vaxtında aparılması xəstəliyin proqnozunu qənaətbəxş edir. 1,0% uşaqlarda letallıqla nəticələnir.

SİSTEM QIRMIZI QURDEŞƏNƏYİ

Sistem qırmızı qurdeşənəyi (SQQ) - immunkompleks xəstəliklər içərisində tez bir zamanda generalizə olunan, ağır visseral zədələnmə ilə xarakterizə olunan, hiperimmun krizlərlə müşayiət edilən xəstəliklərdəndir.

Etiologiya

• genetik amillər

Təkanverən amil

• viruslar, bakteriyalar

• orqanizmdə persistəedən infeksiyalar

•profilaktik peyvəndlər

• zülal mənşəli və bir sıra dərmanların (antibiotiklər, sulfanilamidlər) qəbulu

• stres vəziyyətləri

Patogenez

Xəstəliyin patogenezinin əsasını tənzimlənməyən anticisimlərin hipersekresiyası nəticəsində orqanizmin öz hüceyrələrinə qarşı autoimmun mənşəli iltihabın yaranması təşkil edir. Orqanizmdə yaranmış autoanticisimlər dezoksiribonuklein turşusuna (DNT) qarşı yönəldilir. DNT anticisimləri hüceyrənin nüvəsi ilə qarşılıqlı əlaqəyə girərək onun məhvinə səbəb olur. Bu proses isə hüceyrə dentritinin qan cərəyanına daxil olmasına gətirib çıxarır. SQQ üçün patoqnomik əlamət toxumalarda tapılan nüvə qalıqlarıdır ki, bu da «hemotoksilin cisimciyi» adlanır. Nüvə dentritlərinə leykositlərin yapışması baş verir və daha sonradan bu leykositlər dentritləri faqositoza uğradaraq onu qurdeşənəyi hüceyrələrinə çevirir (LE- hüceyrələr).

İmmunkomplekslərin damarlarda fiksasiya olunması komplementi aktivləşdirməklə vazoaktiv və xemotoksinlərin sintezini artırır ki, bu da damarları genişləndirir, ətraf toxumaların iltihabına səbəb olur.

Klinika

• əvvəlcə bir neçə həftə ərzində hərarətin qalxması, əzələ zəifliyi, mialgiya, baş və oynaq ağrıları qeyd olunur. Daha sonra bir sıra orqanların da zədələnməsi özünü büruzə verir.

• dəridə- örə, anulyar səpgilər, ödemlə müşayiət olunan eksudativ eritema, özündən sonra çapıq və piqmentasiya qoyan nekrotik-infiltrativ yaralar və s. əlamətlərlə özünü büruzə verir. Bu səpgilər daha çox əldə, sinədə, üzdə lokalizasiya edirlər. Üz nahiyəsində yerləşən eritema «kəpənək» formasında olur. Səpgilər işığa həssas oluqları üçün insolyasiya onların (səpgilərin) kəskinləşməsinə səbəb olur.

• başın tüklü hissəsində allopatiya (tüklərin hissəvi tökülməsi) qeyd edilir.

• uşaqlarda kəpənəyəbənzər səpgilər çox az müşahidə olunur, yaransa belə tez itirlər. Erkən yaşlarda daha çox dizdə və əl barmaqlarında kapillaritlərin olması səciyyəvidir.

• oynaq sindromu-əsas klinik əlamətlərdən hesab edilir. Kiçik və böyük oynaqlar prosesə cəlb olunur. Revmatoid artiritdən fərqli olaraq, bu zaman oynaqlarda deformasiyalar nəzərə çarpmır. Bu sindrom çox vaxt mialgiya, miozit, oynaqlarda ağrı, əzələlərdə limfoid infiltrat, interstisial ödem, arteriyaların divarlarının nekrozu ilə özünü büruzə verir.

• seroz qişaların zədələnməsi - özünü ikitərəfli, residivverən plevrit, peritonit kimi büruzə verir.

• visseral zədələnmə- karditlərlə özünü (miokardit, endokardit, pankardit) büruzə verir.

• qurdeşənəyi pnevmoniyası– pnevmosklerozla müşayət edilir. Rentgenoloji olaraq damar-interstisial şəklin davamlı deformasiyası, diafraqmanın yuxarıda yerləşməsi qeyd edilir.

• qurdeşənəyi nefriti- proteinuriya, arterial hipertenziya, hiperazotemiya, qanda komplement fraksiyaların az olması, DİK-in kəskin artması qeyd edilir.

• sinir sistemi- beynin böyük yarımkürələrində kiçik damarların trombozu aşkar edilir. Kliniki olaraq baş ağrıları, yuxunun pozulması, başgicəllənmə, polinevrit, ensefalit, xoreya, epileptik tutmalar və s. əlamətlərlə müşayiət edilir.

• mədə- bağırsaq sistemində- abdominal nahiyədə ağrı, pankreatit, hepatit və s. əlamətlər olur.

Diaqnoz

• anamnestik məlumatlar (irsiyyətdə birləşdirici toxumanın zədələnməsinə xas olan xəstəliklərin meydana çıxması)

• klinik əlamətlər - sifətdə kəpənəyəbənzər səpgi, diskoid səpgi (atrofik çapıqlaşma), fotosensibilizasiya (gün işığında

səpgilər artır), alopesiya, ağız və burun boşluğunda yaraların olması, deformasiyasız artritlər və s.

• qanın ümumi müayinəsində - leykopeniya, limfopeniya, trombositopeniya, hemolitik anemiya və s.

• immunoloji müayinədə - antifosfolipid və kardiolipid anticisimlərin tapılması və s.

• antinuklear anticisimlərin titrinin artması

• EKQ

• FKQ

• USM

• rentgen müayinəsi

Müalicə

• qlükokortikosteroidlər – prednizalon sutkada 1-1,5 mq/kq dozada bir neçə il müddətində təyin olunur

• xəstəlik ağır krizlərlə müşayiət edildikdə puls-terapiya aparılır. vena daxilinə metilpred 3-5 sutka ərzində yüksək dozada (10-15 mq/kq, sutkada 1000 mq-dan çox olmamalı) təyin edilir

• qlükokortikosteroidlərdən effekt almadıqda, siklofosfamid və ya azatioprin təyin edilir.

• plazmaferez

• antikoaqulyantlar – heparin, fraksiparin, sinkumar və s. verilir.

• antiaqreqantlar – kurantil, metindol verilir

• kalium preparatları – kalium oratat və s.

• vitaminlər

• simptomatik müalicə

Proqnoz

Vaxtında müalicə aparıldıqda uşaqlar 20 yaşına qədər yaşaya bilirlər.

DERMATOMİOZİT

Dermatomiozit - autoummun xəstəliklərdən biri olub,saya əzələlərin (polimiozit) və dərinin sistemli zədələnmələri ilə izah edilir.

Etiologiya

Xəstəliyin etiologiyası birləşdirici toxumanın digər xəstəliklərində olduğu kimidir.

Patogenez

Patogenetik olaraq əsas rolu hüceyrə immun reaksiyalarının pozulması təşkil edir. Bu xəstələrin limfositləri əzələ liflərini məhv edən limfokininlər ifraz edir. Zədələnmiş damarlara İg-lərin, komplementlərin çökməsi qeyd olunur. Damar divarının keçiriciliyinin artması, həmçinin mikrosirkulyasiya və daha iri damarlarda hemodinamik pozuntuların olması müşahidə edilir, damarlarda skleroz inkişaf edir. Yaranmış əzələ infiltratının tərkibini limfositlər,makrofaqlar təşkil edir.

Klinika

• xəstəlik kəskin başlayır, yüksək hərarət, ümumi halsızlıq, əzələlərdə ağrı və s. əlamətlər qeyd olunur.

• paraorbital nahiyənin dərisində liləbənzər eritema, ödemin olması (dermatomiozit eynəyi) qeyd edilir. Daha sonra ödem boyuna, gövdəyə, ətraflara yayılır.Onun konsistensiyası bərk olur. Dəridə kalsinozların olması müşahidə edilir ki, bu da hərəkət məhtudluğunun yaranmasına gətirib çıxarır.

• kapilyarıt, akrosianoz, hiperhidroz, ətrafların soyuması, selikli qişalarda - petexiyalar, yaralar, dil məməciklərinin atrofiyası, eroziv-yaralı stomatit, rinit, konyunktivit, əzələlərin generalizə olunmuş zəifliyi, mialgiya, hipotrofiya və s. müşahidə edilir.

• dermatomiozitlərdə visseral qişanın zədələnməsi özünü ağciyərlərdə - pnevmoniya, atelektazlar; ürəkdə-miokarditlər, miokardiodistrofiyalar; mədə-bağırsaq sistemində - yaralı ezofagit, enterit, kalsinozlar şəklində büruzə verir. Tənəffüs əzələlərinin zədələnməsi nəticəsində xəstələrdə tənəffüs çatışmazlığı meydana çıxır.

• Sinir sistemi tərəfindən- xoreyayabənzər hiperkinezlər, ensefalit, parezlər, ifliclər, nevritlər, psixozlar müşahidə edilir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatları və klinik əlamətlər

• qanın müayinəsində – EÇS-in artması, kəskin anemiya, AlAt, AsAt-ın, transaminazanın, kreatinfosfokinazanın, aldolazanın səviyyəsinin yüksəlməsi, hiperqammaqlobulinemiya və s. qeyd edilir.

• İg-lərin, xüsusi ilə İgG-nin artması, zərdabda komplementi titrlərının azalması səciyyəvi xüsusiyyətlərdən sayılır.

• elektromioqrafiyada elektrik aktivliyinin kiçik amplitudası qeyd edilir.

• əzələlərin biopsiyasında- mioliz, dağılmış sinir lifləri tapılır.

Müalicə

• qlükokortikosteroidlər – prednizalon 0,5-1,0 mq/kq/ sutka 2-3 ay müddətində təyin olunur

• xəstəlik ağır krizlərlə müşayiət edildikdə puls- terapiya aparılır. vena daxilinə metilpred 3-5 sutka ərzində yüksək dozada (10-15 mq/kq, sutka ərzində 1000 mq-dan çox olmamalı) təyin edilir

• qlükokortikosteroidlərdən effekt almadıqda siklofosfamid və ya azatioprin təyin edilir.

• kalsinozlar müşahidə edildikdə ksidifon, trilon B təyin edilir

• əzələ oyanıqlığını bərpa etmək üçün ATF vurulur
• kalium preparatları – kalium oratat və s.təyin edilir
• vitaminlər
• simptomatik müalicə

Proqnoz

Vaxtında müalicəaparıldıqda remissiyanın uzanmasına nail olunur. Lakin ümumilikdə xəstəliyin proqnozu ciddidir.

SKLERODERMİYA

Sklerodermiya - birləşdirici toxumanın sistem xəstəliklərindən olub, dəridə yayılmış fibroz-sklerotik dəyişikliklər törətməklə yanaşı, damarlarda obliterasiyaedici endarteritlə müşayiət olunan xəstəliklərdən sayılır.

Etiologiya

Etiologiyası tam aydın deyil, təkanverici amillər isə aşağıdakılardır:

• fiziki və psixi travma
• endokrin çatışmazlıqlar
• interkurrent xəstəliklər

Patogenez

Patogenetik olaraq iki mexanizmin (immun və damar) pozulması iləsəciyyələnir. Beləki, xəstəliyin patogenezində kollagen metabolizmin pozulması, mikrosirkulyasiyanın və damar divarının zədələnməsi mühüm rol oynayır. Bu proseslərin şiddətlənməsi autoimmun reaksiyaların prosesə cəlb olunmasına gətirib çıxarır.

Təsnifat

• gedişinə görə:
- kəskin

- yarımkəskin
- xronik

• dövrlərinə gorə:

- başlanğıc
- generalizə olunmuş
- terminal

• aktivlik dərəcəsinə görə:

-xronik gedişdə - minimal
- kəskin gedişdə - maksimal

Klinika

• dəridə - ödem, atrofiya, sifətin maskaya bənzəməsi (heç bir emosiya ifadə etmir), ağız bucaqlarının kənarlarında radikal büküşlərin olması (kiset sindromu), rənginin avazıması və ya bürünc-qəhvəyi olması nəzərə çarpır. Dəri bərk taxta kimi və soyuq olur, hiperpiqmentasiya qeyd edilir.

• damar-sümük-əzələ sindromu- poliartralgiya, poliartrit, barmaq falanqalarının zədələnməsi, osteoliz aşkar edilir. Əllərdə gedən deformasiya onları quş pəncəsinə bənzədir, bəzən isə sklerodaktiliya da müşahidə edilir. Hərəkət məhdudluğu qeyd edilir.

• daxili orqanlarda - böyrəklərdə sklerodermik dəyişikliklər, yumaqcıqların bazal membranlarının qalınlaşması, nefrit, mədə-bağırsaqda - disfagiya, qida borusunda - mədə reflyuksu, qida borusunun aşağı hissəsinin dilatasiyası və atoniyası, ürəkdə - təngnəfəslik, mitral qapağın prolapsı, perikardit, ağciyərlərdə - diffuz interstisial fibroz, peribronxial fibroz, plevrit və s. əlamətlər qeyd edilir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlara və klinik əlamətlərə əsasən
• qanda spesifik antinuklear anticisimlərin tapılması
• EKQ

Müalicə

Xəstəliyin müalicəsi SQQ – də olduğu kimidir.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu ciddidir.

DÜYÜNLÜ PERİARTRİT

Düyünlü periartrit - və ya sistemli nekrotik vaskulit xırda və orta arteriya divarlarının destruktiv və proliferativ dəyişiklikləri ilə səciyyələnir. Bu xəstəlik damar divarlarının bazal qatlarının zədələnməsi ilə müşayiət olunduğu üçün «panarterit» adı altında da ədəbiyyatlarda rast gəlir.

Etiologiya

• infeksiya - vərəm çöpü, streptokok, salmonella və s.

• viruslar - EBV, Herpes

•dərman preparatları- sulfanilamid preparatları, antibiotiklər, vərəmələyhinə dərmanlar və s.

• profilaktik peyvəndlər

•travmatik və termik zədələnmələr nəticəsində immun reaktivliyin dəyişməsi

• uşaq orqanizminin xüsusiyyətləri

Patogenez

Xəstəliyin patogenezinin heterogen xarakter daşıması isə özündə immunoloji və qeyri-immonoloji mexanizmləri birləşdirilməsi kimi açıqlanır. Patogenetik olaraq etioloji amillərə qarşı hiperergik reaksiyalar və antigen-anticisim kompleksinə qarşı autoimmun reaksiyalar yaranır. Bu reaksiyalar immun komplekslərin damar divarının zədələnməsinə, xemotoksinlərin sintezinin artmasına səbəb olmaqla immun mənşəli iltihabi proseslərin yaranmasına və damar divarının endotel qişa-

sının zədələnməsinə gətirib çıxarır. Xəstəlik zamanı zədələnmədə İgG–nin Fc fraqment reseptorlarının və komplement sisteminin Clq fraqmentinin də böyük rolu vardır.

Xəstəliyin histoloji müayinəsi zamanı damarların endotel qişasında hüceyrə tipli infiltrativ proseslərin olması ilə yanaşı, destruktiv-proliferativ və nekrotik dəyişikliklər də aşkar edilir. Damar divarlarının zədələnməsi trombların, daxili orqanlarda işemiyanın, infarktın və anevrizmanın yaranmasına səbəb olur.

Klinika

• dəridə yaranmış səpgilər ümumi zəiflik, subfebrilitet, sümük və oynaqlarda ağrılarla və mədə-bağırsaq pozulmaları ilə müşayiət edilir.

• bununla yanaşı, tez-tez böyrəklərin zədələnməsi - izolə olunmuş sidik sindromu, qeyri-sabit arterial hipertenziya ilə müşahidə olunan sidik sindromu, böyrək venalarının trombozu nəticəsində əmələ gələn nefrotik sindrom müşahidə olunur.

• abdominal əlamətlərədamarların xorasını, artreriyaların trombozunu və işemiyasını aid edirlər.

• periferik sinir sisteminin zədələnmələrindən nevritlər, mialgiyalar, hipertenziyalar, əl və ayaq əzələlərin atrofiyası əlamətləri xasdır. MSS-nin zədələnmələrindən isə psixi pozuntunun olması, epileptik tutmalar, hemioparez müşahidə olunur.

• ürəyin zədələnmələrindən koronarit, kiçik ocaqlı miokard infarktı, aritmiya və ürək çatışmazlığı, ağciyərlər tərəfindən isə plevra və ağciyərlərin şiddətlənən fibrozunu göstərmək olar.

• dərialtı düyünlərin olması, hemorrargik purpura nəzərə çarpır. Dəri və dərialtı düyünlər damar boyunca yayılırlar. Bəzən düyünlərnekrozlaşmaya və yaralara meyilli olurlar. Bəzən dəri ilə yanaşı, bir neçə orqanların birlikdə zədələnməsi müşahidə edilir.

• lokal ödemlərin olması səciyyəvidir. Onlar iri oynaqlar üzərində, pəncə, bel, üz nahiyəsində Kvinke ödemi şəklində meydana çıxır.

• artralgiyaların olması səciyyəvidir. O, əsasən aşıq-baldır, diz, mil-bilək oynaqlarında simmetrik qeyd edilir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlara və klinik əlamətlərə əsasən

• qanın müayinəsində – EÇS-nin artması, kəskin leykositoz, neytrofilyoz, normoxrom anemiya, C- reaktiv zülalın, sialproteinlərin artması və s. qeyd edilir.

• İg-lərdən İgM və İgG-nin artması, T-limfositlərin azalması əsas əlamətlərdən sayılır.

• biopsiyanın aparılması diaqnozun təsdiqlənməsində mühüm sayılan diaqnostik meyardır.

Müalicə

• qlükokortikosteroidlər – prednizalon sutkada1-2,0 mq/kq, uzun müddət ərzində təyin olunur.

• xinolin preparatları – delagil, plakvenil, xloroxin təyin edilir.

• heparin 100V/kq 4- 6 saatdan bir, 7-14 gün müddətində dərialtına vurulur.

• qlükokortikosteroidlərdən effekt olmadıqda siklofosfamid və ya azatioprin təyin edilir.

• histaminəleyhinə preparatlar verilir.

• kalium preparatları – kalium oratat və s.

• vitaminlər

• simptomatik müalicə təyin edilir.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu ciddi sayılır.

VIII FƏSİL. HƏZM SİSTEMİ XƏSTƏLİKLƏRİ

MƏDƏ-BAĞIRSAQ YOLUNUN FUNKSİONAL POZULMASI

Mədə-bağırsaq yolunun funksional pozulması onların hərəki və sekretor funksiyalarında yaranmış çatışmazlıqlarla müşayiət olunur. Beynəlxalq təsnifata əsasən (Roma, 1999) mədə-bağırsaq yolunun funksional pozulması aşağıdakı formalarda rast gəlir:

- dispepsiya
- aerofagiya
- funksional qusma

DİSPEPSİYA

Dispepsiya(*dys* – pozuntu, *pepsis* – həzmolunma deməkdir) – həzm sisteminin kəskin pozuntusu olub, fermentativ disfunksiya ilə özünü büruzə verir.Ən çox erkən yaşlarda rast gəlir.

Etiologiya

- Alimentar xarakter daşıya bilər:
  - vaxtından əvvəl süni və ya əlavə qidaların qəbul edilməsi
  - qida həcminin aylara uyğun verilməməsi
  - qidanın düz hazırlanmaması
  - qidada uyğunlaşdırılmamış əlavə inqredientlərin (zülallar, karbohidratlar və s.)olması
  - qidaya qarşı allergiyanın olması
  - quru qidaların uzun müddət istifadə edilməsi
- Sinir-psixi -endokrin amillər
- Son zamanlar *Helicobacter pylorinin* müəyyən rol oynaması məlumdur.

• Digər orqan və sistemlərin ikincili xəstəlikləri zamanı (ürək-damar, tənəffüs sistemi, həzm sistemi və s. xəstəliklər zamanı)

• Tranzitor enzimopatiyalar

Patogenez

Qəbul olunan qida mədədə yaxşı parçalanmayaraq özlərindən toksinlər ifraz edirlər. Bu toksinlər mədənin xemoreseptorlarına təsir edərək onun selikli qişalarını qıcıqlandırır ki, bu da bir sıra tənzimləyici sistemlərə (beyin qabığı, hipotalamus, hipofiz, endokrin orqanlar) təsir göstərir. Tənzimləyici sistemlərin zədələnməsi əvvəlcə mədə-bağırsaq yolunun yuxarı şöbələrinin hərəki funksiyasının pozulmasına səbəb olur (sxem 3).

Təsnifat

• Xorayabənzər
• Diskinetik
• Qeyri-spesifik

Klinika

Xorayabənzər forma – ac vaxtı epiqastral nahiyədə ağrı, qusma, qaytarma qeyd olunur. Ac vaxtı yaranmış ağrı yemək qəbulundan sonra ötüb keçir.

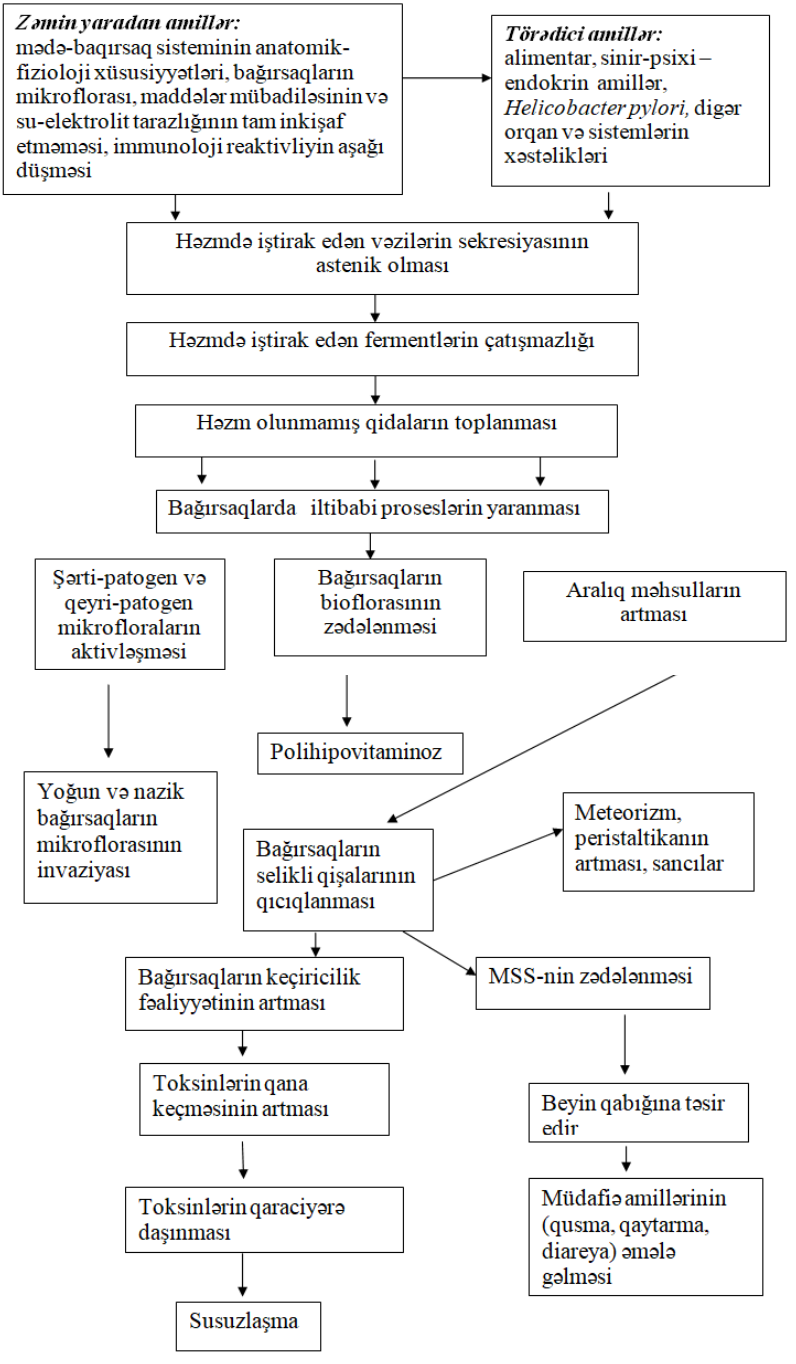
Diskenetik forma – ağrının qida ilə əlaqədar olmaması, iştahasızlıq, qusma, diareya, yemək vaxtı tez doyma, epiqastral nahiyədə daimi küt ağrının olması müşahidə edilir.

Qeyri-spesifik forma – ağrı və diskomfort əlamətləri dəyişkən xarakter daşıyır.

Bununla yanaşı, bir sira ümumi əlamətlərdən yuxunun pozulması, qarnın köp olması, meteorizm, ümumi zəiflik, dərinin rənginin avazıması, soyuq tər, taxikardiya, bədən kütləsinin normadan geri qalması hallarıda müşahidə edilir. Nəcisin duru, selikli, sarı-yaşıl rəngdə, turş iyli və gün ərzində 5-6 dəfə olması qeyd olunur.

Sxem 3.

Dispepsiyanın patogenezinin sxemi



Diaqnoz

• koproqrammada – çoxlu miqdarda neytral yağlar, selik, görmə sahəsində (g/s) 2-5 leykositlər, əzələ liftləri müşahidə edilir.

• qanın ümumi müayinəsində dəyişiklik əlamətləri nəzərə çarpmır.

• qanın biokimyəvi müayinəsində – kaliumun, kalsiumun, natriumun, xloridlərin səviyyələrinin aşağı düşməsi baş verir.

• sidiyin ümumi müayinəsində - ammonyakın miqdarının artması qeyd edilir.

• rentgenoloji müayinədə - mədə-bağırsaq sistemində peristaltikanın artması, mədə çıxacağında spazm, meteorizm qeyd olunur.

• endoskopik müayinə zamanı dəyişikliklər qeyd edilmir.

Müalicə

• çay – su pəhrizi (6-8 saat müddətində)

• qidanın az-az, tez-tez verilməsi

• fermentlər – kreon, oraza, pankreatin, mezim-forte, festal və s.

• enterosorbentlər – smekta, aktivləşmiş kömür, lakto-filtrum, enterosgel və s.

• probiotiklər – bifidumbakterin, laktobakterin və s.

• ağrını aradan qaldırmaq üçün spazmolitiklər təyin olunur

• köp əleyhinə preparatlar – espumizan və s.

Xorayabənzər forma zamanı antisekretor preparatlar– H_2 histaminblokatorlar (famotidin 2 mq/kq gündə 2 dəfə; ranitidin 8 mq/kq gündə 2 dəfə), proton ingibitorlar – omeprazol, rabeprazol 0,5-1 mq/kq gündə 1 dəfə 10-14 gün müddətində təyin edilir.

Diskenetik forma zamanı prokinetiklər – motilium 1 mq/kq sutkada 3 dəfə, 30 dəq yeməkdən əvvəl 2-3 həftə müddətində təyin edilir.

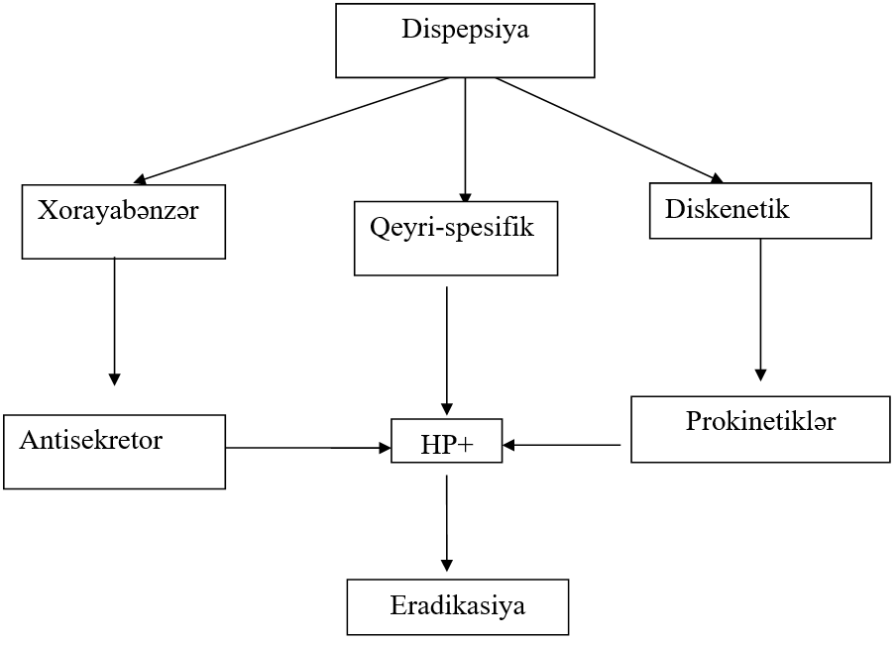
Qeyri-spesifik forma zamanı qidanın korreksiyası və aparılan pəhrizin effekti olmadıqda psixoterapiya məsləhət

görülür. *Helicobacter pyloriyə (HP)* şübhə yarandıqda eradikasion müalicə təyin edilir.

Funksional dispepsiyanın alqoritmi aşağıdakı kimidir (sxem 4).

Sxem 4.

Dispepsiyanın formalarından asılı olaraq müalicə alqoritmi



Proqnoz

Proqnozu qənaətbəxşdir.

AEROFAGİYA

Aerofagiya – qidalanma vaxtı qida ilə yanaşı, çoxlu miqdarda havanın mədə - bağırsaq sisteminə daxil olması nəticəsində müşahidə edilir.

Etiologiya

• oyanıqlığı yüksək olan uşaqlarda
• əmzik vasitəsi ilə qidaların düzgün verilməməsi

• horizontal vəziyyətdə qidalandırma
• ümumi əzələ hipotoniyası olan uşaqlarda
• yarımçıq doğulmuş uşaqlar
• böyük yaşlı uşaqlarda yemək yeyərkən danışması əsas rol oynayır.

Klinika

Hər qidalanmadan sonra uşaqlar narahat olurlar. Epiqastral nahiyyədə şişkinlik, perkusiyada qutu səsinin eşidilməsi, qidalanmadan 10-15 dəqiqə sonra qusma, gəyirmə, hıçqırma qeyd edilir. Bəzən epiqastral nahiyədə küt ağrıların olması da müşahidə olunur.

Qarın boşluğunun rentgen şəklində mədədə çoxlu miqdarda qazların olması aşkar edilir.

Müalicə

Əvvəlcə qidalanmanın düzgün aparılması vacibdir. Qidalanma yarımvertikal vəziyyətdə olmalıdır. Böyük yaşlı uşaqlarda isə qida az-az, tez-tez verilməlidir. Oyanıqlığı yüksək olan uşaqlara sedativ dərmanlar verilir.

Proqnoz

Proqnozu qənaətbəxşdir.

FUNKSİONAL QUSMA

Funksional qusma özünü requrqitasiya və ruminasiya sindromları ilə büruzə verir.

Qusma (*vomitus*) – mədənin saya əzələsinin yığılmasının aktivləşməsi nəticəsində qidanın geri qayıtmasına səbəb olan bir haldır.

Etiologiya

Erkən yaşlı uşaqlarda bu hallara tez-tez rast gəlinməsinin əsas səbəbi onlarda yuxarı həzm sistemi orqanlarının anatomik-fizioloji quruluşu ilə əlaqədardır:

• kardial sfinktorun zəif inkişaf etməsi

• mədənin horizontal vəziyyətdə yerləşməsi

• qarın boşluğunda təzyiqin yüksək olması (*qarışıq tip tənəffüslə əlaqədar*)

• hiposalivasiyanın olması

• mədə -bağırsaq sistemində peristaltikanın çatışmazlığı

• mədədən qidanın evakuasiyasının zəif olması

• pilorospazm

• neyrovegetativ və hormonal sistemlərin tam inkişaf etməməsi

Klinika

Requrqitasiya (*qaytarma*) - qidanın mədədən qida borusuna və ağız boşluğuna az-az hissələrlə qayıtmasına deyilir.

Ruminasiya – qidalanma zamanı qidanın qida borusundan ağız boşluğuna qayıtmasına deyilir.

Klinik olaraq requrqitasiya və ruminasiya ilə bərabər bədən kütləsinin azalması qeyd edilir. Bu qusma zamanı ağrı, bağırsaqların disfunksiyası, ürəkbulanma kimi klinik əlamətlər müşahidə edilmir.

Müalicə

• sedativ dərmanlar – riabal 0,4 ml (2 mq) gündə 3 dəfə 15-20 dəqiqə yeməkdən əvvəl, natrium brom, valerian və s. təyin edilir

• spazmolitiklər – 2,5% -li 1 ml aminazin, 0,25% -li 1 ml droperidol, 0,25%-li novokain 1 çay qaşığı gündə 3 dəfə yeməkdən 30 dəq. əvvəl təyin edilir.

• prokinetiklər – motilium 1 mq/kq gündə 3 dəfə 30 dəq. yeməkdən əvvəl verilir.

Proqnoz

Proqnozu qənaətbəxşdir.

PİLOROSTENOZ. PİLOROSPAZM

Həzm sisteminin əsas funksiyası qida maddələrinin kiçik molekullu hissəciklərə parçalanmasından və bu hissəciklərin orqanizmin daxili mühitinə nəql edilməsindən ibarətdir.

Pilorostenoz - irsi meyilli inkişaf qüsuru olub, mədə çıxacağı divarının qalınlaşması nəticəsində pilorik kanalın daralması ilə səciyyələnir.

Pilorospazm - mədə çıxaçağının spazmı nəticəsində qidanın mədədən 12- barmaq bağırsağa evakuasiyasının ləngiməsi nəticəsində baş verir.

Etiologiya

Pilorospazmın etioloji amilləri aşağıdakılardır:

• MSS-nin mədəyə tənzimləyici təsirinin pozulması
• doğuş travması
• ensefalopatiya
• vitamin B_1 defisiti
• qida allergiyası
• stres amili

Pilorostenozun etioloji amilləri aşağıdakılardır:

• mədə çıxacağının bütün əzələ qişasının anadangəlmə qalın olması

• mədə çıxacağında anadangəlmə spazm nəticəsində ikincili olaraq əzələ qişasının hipertrofiyası

• mədə çıxacağının anadangəlmə innervasiyasının çatışmazlığı nəticəsində əzələ qişasının hipertrofiyası

• neyrohumoral amillərin çatışmazlıqları

Klinika

Pilorospazm və pilorostenoz üçün oxşar klinik meyarlar aşağıdakılardır:

• qusma
• bədən kütləsinin artmasının ləngiməsi (hipotrofiya)

• sidik ifrazının azalması
• dehidratasiyanın olması
• qəbizlik
• dərinin avazıması
• epiqastral nahiyədə köpün olması

Diferensial diaqnoz

Pilorospazm və pilorostenoz çox vaxt bir-biriləri ilə yanaşı, adrenogenital sindromun duz itirən forması ilə də diferensiasiya olunur (cədvəl 23).

Müalicə

Pilorostenozun müalicəsi cərrahidir *(Frede-Ramşted pilorotomiyası*).

Pilorospazmin müalicə planı aşağıdakı qaydada aparılır:

• Qidalanmadan əvvəl 1 ç.q. 10%-li manna sıyığı
• Qidalanmadan sonra 20 dəqiqə uşaq şaquli vəziyyətdə saxlanılmalıdır
• 1%-li NaBr – 1 çay qaşığından gündə 3 dəfə
• Calma Baby – 1 çay qaşığından gündə 3 dəfə
• Pişikotu ekstraktı – 2 damcıdan gundə 3 dəfə
• Vit. B_1 – 0,05 × 3 dəfə, 2,5%-li 0,5 ml × 1dəfə əzələ daxilinə
• Nootropil
• Serukal – sutkada 0,5-0,8 mq/kq, yeməkdən 30' əvvəl
• Aminazin – sutkada 1-2 ml/kq 2-3 qəbula
• Atropin Sulfat – 0,1%-li 1 damcı × 3dəfə yeməkdən əvvəl

Proqnoz

Diaqnoz vaxtında qoyulub qarşısı alınanda proqnoz qənaətbəxşdir.

Cədvəl 23.

Pilorospazm, pilorostenoz, adrenogenital sindromun duz itirən formasının diferensial diaqnozu

Əlamətlər	**Pilorospazm**	**Pilorostenoz**	**Adrenogenital sindrom**
Başlama müddəti	Həyatın ilk günü	Doğulandan 2-3 həftə sonra	Doğulduqdan 1 həftə ərzində
Mədənin peristaltikası	Nəzərə çarpacaq deyil	Qum saatına bənzərdir, xarakterikdir	Bəzi hallarda müşahidə edilir
Mədə çıxacağının palpasiyası	Palpasiya olunmur	80-90% hallarda palpasiya olunur	Palpasiya olunmur
Dərinin piqmentasiyası	Olmur	Olmur	Olur
Qan zərdabında Na-mun səviyyəsi	Normaldır	Bir qədər aşağı olur	Kəskin aşağı olur
Qan zərdabında K-mun səviyyəsi	Normaldır	Aşağıdır	Yüksəkdir
Qan zərdabında Cl-un səviyyəsi	Normaldır	Normaldır	Aşağı səviyyədədir
Turşu-qələvi tarazlığı	Dəyişiklik yoxdur	Metabolik alkaloz	Metabolik asidoz
Sidiklə Na-mun ekskresiyası	Dəyişmir	Çox aşağıdır	Kəskin aşağıdır
17-ketosteroidin ekskresiyası	Dəyişmir	Aşağıdır	Kəskin artıb
Mədənin rentgen şəkli	Keçiricilik dəyişməyib	Kontrast ma-yenin mədədə 24 saat qalması	Evakuasiya zəifləyib

QASTROEZOFAQAL REFLÜKS

Qastroezofaqal reflüks – xronik residivverən xəstəliklərdən olub, mədə-bağırsaq sisteminin motor funksiyasının pozulması nəticəsindəmədə möhtəviyyatının qida borusuna tökülməsi ilə müşahidə olunur.

Etiologiya

• Qida borusunun aşağı hissəsindəki sfinkterin təzyiqinin azalması (normada 20-25 mm.c. s.)

• Qida borusunun əzələ tonusunun zəifləməsi

•Respirator patologiyalar nəticəsində döşqəfəsi daxili təzyiqin artması (bronxial astma, mukovissidoz, residivverən bronxit və s.)

• Həzm sistemi ilə əlaqəli olan allergik xəstəliklər (beləki, allerqodermatitlər və qida allergenləri həzm sisteminin motor və sekretor disfunksiyasını yaradır)

• Yaşla əlaqədar olaraq sinir-psixi inkişaflarına patoloji təsir göstərən amillər (ailə münaqişələri, diqqətsizlik və s.)

• Nevrozlar və neyrosirkulyator disfunksiyalar

• İrsi meyillik

• Qida borusunun aşağı hissəsindəki sfinkterin tonusunu aşağı salan dərman preparatlarının (Ca-un antaqonisti, narkotik analgetiklər, seduksen, xolinolitiklər, sedativ dərmanlar, b_2 adrenoblokatorlar)istifadəsi

• Böyük yaşlı uşaqlarda vegetativ disfunksiyalar

• Onurğa və baş beyinin travmatik – hipoksik zədələnməsi nəticəsində qida borusunun innervasiyasının pozulması

• Mədə-bağırsaq sistemində qastrointestinal hormonlarda (qastrin, sekretin, xolisistokinin) yaranmış disbalans

• Alimentar amillər (kofe, koka-kola, pomidor, yağlı və qızardılmış qidalar)

Zəminyaradan amillər

• Uşaqlarda qidanın retroqrad qayıtmasına səbəb həddən çox qidalanma,turşuluğun artması, pilorospazm və ya qastrostaz, uşaqların horizontal vəziyyətdə uzandırılıb-yedizdirilməsi, qarın-boşluğudaxili təzyiqin artması (qəbizlik) və s.olur.

• Yenidoğulmuşlarda xəstəliyin yaranmasında qida borusunun distal nahiyəsinin fizioloji baxımdan tam yetişməməsi, mədənin az tutumlu və şarabənzər olması rol oynayır.

Patogenez

Qida borusunun selikli qişasının mədə şirəsinin turşuluğunun təsirinə uzun müddət məruz qalması nəticəsində onun müxtəlif dərəcəli iltihabı yaranır. Bunun nəticəsindəkardial qapağın baryer funksiyası zəifləmiş olur. Qastroezofaqal reflüks etioloji amillərdən asılı olaraq müxtəlif patogenetik mexanizmləri özündə birləşdirir (cədvəl 24).

Tənifat

• Fizioloji

Fizioloji reflüks - sağlam uşaqlarda kardianın anatomik-fizioloji xüsusiyyətlərinə əsaslanaraq, neyrohumoral tənzimlənmənin pozulması ilə izah edilir. Bu forma çox vaxt simptompsuz şəkildə sürür və yaxud simptomlarla - mədə turşuluğu qida borusuna qayıtdığı üçün qaytarmalarla özünü büruzə verir. Lakin bu vaxt selikli qişalarda dəyişikliklər aşkar olunmur. Bu reflüks uşaq böyüdükcə müalicəsiz keçib gedə bilər.

• Patoloji

Patoloji reflüks - mədədə turş möhtəviyyatın çox hissəsi qida borusuna daxil olaraq onun selikli qişasını zədələyib onun iltihabına səbəb olur və kəskin klinik əlamətlərlə özünü büruzə verir. Bu reflüksun uzun sürməsi ezofagitin, qidalanma pozğunluqlarına, su-elektrolit mübadiləsinin pozulmasının yaranmasına gətirib çıxarır.

Cədvəl 24.

Qastroezofaqal reflüksun müxtəlif patogenetik mexanizmləri

Etioloji amillər	**Patogenetik mexanizm**
Qida borusunun aşağı sfinkterinin çatışmazlığı	• Qida borusunun aşağı sfinkterində təzyiqin azalması • Qida borusunun aşağı sfinkterinin hissəvi və ya tam destruksiyası •Sinir sisteminin tənzimlənməsinin pozulması (vaqusun tonusunun zəifləməsi, MSS-nin patologiyaları) •Humoral tənzimləmənin pozulması (qastrin, serotonin, neyrotenzin və s.)
Qida borusunun klirensinin aşağı olması	• Mədənin şirəsinin bikarbonatları ilə qida borusunun şirəsi qarışdıqda onların neyrtal-laşmasının zəifləməsi • Qida borusunda peristaltikanın zəifləməsi nəticəsində onun divarlarının tonusunun aşağı düşməsi
pH-ın səviyyəsinin dəyişməsi	• Turşuluğun artması ilə müşayiət edilən reflükslarda pH > 4 olur • Ödün artması ilə gedənreflükslarda pH < 7 olur
Qida borusunun selikli qişasının baryer funksiyasının zəifləməsi	• Şirədəki bikarbonat baryerin zəifləməsi • Epitel qişanın keçiriciliyinin, tamlığının və regenerasiyasının pozulması • Qanla təhcizatın pozulması

Mədədən qidanin evakuasiyasının zəifləməsi	• Pilorospazm • Pilorostenoz • Duodenal keçiriciliyin hissəvi pozulması • Sinir tənzimlənməsinin pozulması • Endokrin tənzimləmənin pozulması
Qarın boşluğunda təzyiqin artması	• Meteorizm • Qəbizlik • Piylənmə

Klinika

• *Qida borusudaxili əlamətlər aşağıdakılardır:*

Qida borusunun zədələnməsi - hıçqırıq, gəyirmə, disfagiya, ağrı, ürəkbulanma, meteorizm, 2-12 yaşlı uşaqlarda ruminasıya sindromu müşahidə edilir.

- g*əyirmə* - qida borusunun selikli qişasının mədə şirəsinin təsirinə uzun müddət məruz qaldıqda baş verir.
- *Ağrı sindromu* –ən çox qida borusundan qida keçən zaman baş verir (odinofaqiya adlanır). Ağrı sinədə, boyunda, kürəkaltı nahiyəyə irradiasiya edir. Ağrı – erkən yaşlarda uşaq boynunu tərpətdikdə artması nəticəsində narahatlıq müşahidə edilir(Sandifera sindromu).
- *requrqitasiya* - qidanın mədədən qida borusuna az-az qayıtması
- *ezofagit əlamətləri* - udmanın ağrılı olması
- *qusma* - pilorospazm və pilorostenozdan fərqli olaraq, uşaq vertikal vəziyyətdə olanda bu hal azalır.

• *Qida borusundankənar əlamətlər aşağıdakılardır:*

- təkrar qusma susuzlaşmağa səbəb olmaqla, *hipotrofiya, dəmirdefisitli anemiyaya* gətirib çıxarır.

- *respirator əlamətlər* - apnoye, öskürək, obstruksiya, pnevmoniya baş verə bilər. Beləki, turş möhtəviyyat qida borusunun yuxarı və orta hissəsini qıcıqlandıraraq reflektor larinqospazm törədir. Larinqospazm nəfəs vermənin sonunda baş verir ki, bu da ağır hipoksiyaya səbəb ola bilər.
- *otit, laringit, faringit*

Ağırlaşma

- Ezofagit
- Qida borusunun peptik yarası (Berreta sindromu)
- Silindr epitelinin metaplaziyası
- Qida borusunun kardial hissəsinin çapıq deformasiyası
- Residivləşən bronxit və pnevmoniya
- Nadir hallarda qəfləti ölüm

Diaqnoz

• *Ezofaqoqastroduodenoskopiya* – kardianın çatmazlığının dərəcəsini və mədə möhtəviyyatının qida borusuna atılmasının sürətini təyin edir. Müayinə zamanı götürülən bioptatın histoloji nəticəsi qida borusunun selikli qişasındakı iltihabi prosesin dərəcəsini təyin etməyə imkan verir.

Selikli qişadakı iltihab prosesi 4 dərəcə ilə xarakterizə olunur (İ.Tytgat et. al., 1990 və V.F. Privorotski və həmmül., 1998):

- I dərəcə - selikli qişada eritema ocaqları aşkar edilir
- II dərəcə - eritema ilə yanaşı, ocaqlı fibrozlar qeyd edilir
- III dərəcə - I-II dərəcədə olanlarla yanaşı, çoxsaylı eroziv dəyişikliklər müşahidə edilir.
- IV dərəcə - qida borusunun xorası, stenozu qeyd edilir.

• *Mədədaxili və qida borusudaxili 24 saatliq pH metriya*-informativ diaqnostika metodudur. Qida borusunun sutkalıq pH-ı 4-ə qədər olduqda normal, ancaq pH=5 və yüksək olarsa, reflüksun olmağını göstərir. Hər 3 dərəcədə müşahidə edilir:

- birinci dərəcə - 10%-ə qədər
- ikinci dərəcə-10-20%
- üçüncü dərəcə -20%-dən yuxarı

• *Ezofaqal manometriya* - qida borusunun aşağı sfinkterinin çatışmazlığını və onun tonusunu aşkar edir.

• *Rentgenoskopiya* – kontrast mayenin qida borusundan mədəyə keçməsi sürətini, onuntonusunu, stenozunu aşkar edir.

• USM

Müalicə

• Pəhriz - qida az-az, tez-tez verilir. Yeməkdən yağlı qidalar, şokolad, sitrus bitkiləri, pomidor və s. çıxarılır. Postural müalicə - uşaq yarımvertikal vəziyyətdə qidalandırılır və yeməkdən sonra bir neçə dəqiqə vertikal vəziyyətdə saxlandıqdan sonra uşaq 1,5-2 saat uzanmalıdır.

• Dərmanlardan - teofilin, antidepressantlar, kalsiumun antoqonistləri və s. verilmir.

• Antasid preparatlar - fosfaluqol, almagel 2-5 ml yeməkdən 1 saat sonra təyin olunur.

• Südəmər uşaqlarda -serukal 0,5mq/kq yeməkdən əvvəl, norpreston 1 cay qaşığı 3-5 dəfə təyin olunur.

• Prokinetiklər - domperidon (motonium, motilium), t-sizaprid (koordinaks) 0,2mq/kq 3 dəfə,3-4 həftə müddətində verilir.

• H_2 reseptorların blokatorları – simetidin, ranitidin 1-2 mq/kq 2 həftə,famotidin 0,5-0,8 mq\kq sutkada 2 dəfə

• H/K-ATF-aza blokatorlarından - omeprazol 0,5-1 mq/kq sutkada 1-2 dəfə verilir.

• Reparantlar - venter, sukrat-gel, sukralfat 1 həb və ya 1 paket 3 dəfə yeməkdən 30 dəqiqə əvvəl təyin edilir.

• Fizioterapevtik proseduralar

• Mineral sular

• Müalicə effekt verməzsə, Nissenin intratorakal cərrahiyyəsi aparılır.

Proqnoz

Müalicə vaxtında aparıldıqda proqnoz qənaətbəxşdir.

KARDİYANIN AXALAZİYASI

Kardiyanın axalaziyası – xronik xəstəlik olub, qida borusunun aşağı hissəsinin sfinktorunun zəifləməsi ilə səciyyələnir. Sfinktorun zəifləməsi qida borusunun tonusunun azalmasına və qidanın uzun müddət qida borusunda qalmasına səbəb olur.

Etiologiya

• Simpatik və parasimpatik sinir sistemlərinin zədələnməsi

• Yemək borusunun kardial hissəsinin əzələarası sinir kələfində neyronların anadangəlmə defisiti

Patogenez

Kardiyanın axalaziyasının patogenetik mexanizmi dörd mərhələdə gedir:

• I mərhələ (erkən mərhələ) - funksional olaraq (geri dönən) kardiyanın spazmı baş verir, lakin qida borusunda genişlənmə qeyd edilmir

• II mərhələ - qida borusunun genişlənməsi və hərəki funksiyasının zəifləməsi müşahidə edilir

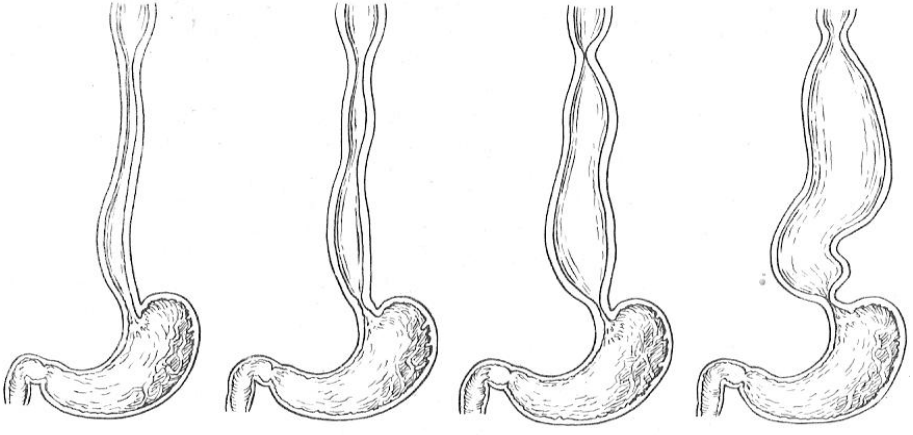
• III mərhələ (stenoz mərhələsi) - qida borusunun genişlənməsi, peristaltikanın və tonusun funksional çatışmazlığı, kardiyada çapıq toxumanın əmələ gəlməsi qeyd edilir.

• IV mərhələ - qida borusunun kardial hissəsinin orqanik ağırlaşması (geriyədönməyən hal), onun iltihabı (ezofagit), qida borusunun ətraf toxumasının iltihabı (periezofagit) olur.

İlk iki mərhələ bir neçə ay, 3-cü mərhələ 10-15 il, 4-cü mərhələ isə uzun illər davam edə bilər (şəkil 15).

Şəkil 15.

Kardiyanın axalaziyasının mərhələləri



I mərhələ **II mərhələ** **III mərhələ** **IV mərhələ**

Klinika

• disfagiya - udmanın çətin olması

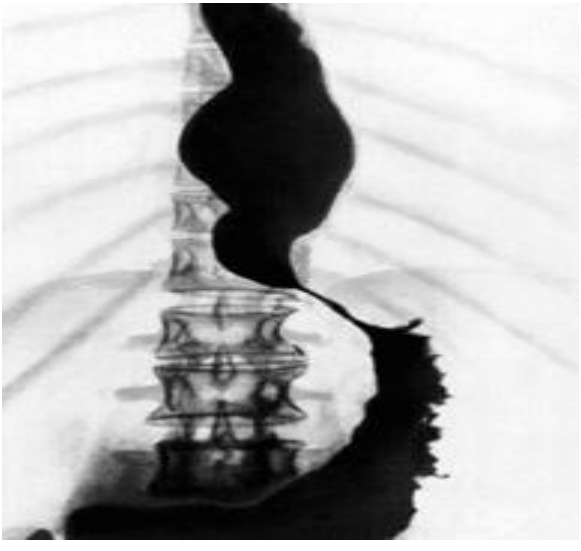
• requrqitasiya – qida kütləsinin ağız boşluğuna geri qayıtması deməkdir. Geri qayıtma az porsiyalarla (I – II mərhələ) yanaşı, böyük porsiyalarla (III və IV mərhələ) da rast gəlir. Bəzi hallarda requrgitasiya yuxu zamanı da qeyd edilir. Çox vaxt disfagiya ilə birlikdə baş verir.

• ağrı sindromu – udma zamanı və ya III və IV mərhələlərdə qida ilə əlaqəsi olmadan da müşahidə edilir. I – II mərhələdə ağrı qida borusunun spazmı, III və IV mərhələlərdə isə qida borusunun iltihabı (ezofaqit) ilə əlaqədardır.

• yemək zamanı salivasiya
• səhər balıncın üzərində qida qalıqları
• qusma, gəyirmə
• xronik öskürək
• residivverən respirator infeksiyalar
• iştaha kafi olur
• bir neçə udma aktından sonra qidadan imtina
• həzm olunmamış qida qalığını qusma
• arıqlama

Diaqnoz

• rentgen müayinəsi - yemək borusunun genişlənməsi (şəkil 16).



Şəkil 16. Kardiyanın axalaziyası olan xəstənin rentgen şəkli.

• manometriya (ezofaqotonokimoqrafiya) – qida borusunun evakuasiya aktivliyini göstərir

• endoskopiya - qida borusunun selikli qişasının vəziyyəti, qastroezofaqal keçiriciliyin vəziyyətini açıqlayır.

Müalicə

Müalicə kardial sfinktorun keçiriciliyini bərpa etmək məqsədi ilə 2 istiqamətdə aparılır:

• kardiyanın ballonlu dilatasiyası

• cərrahi müdaxilə.

Proqnoz

Proqnoz ciddidir.

KƏSKİN QASTRİT

Kəskin qastrit – mədənin selikli qişasının kəskin iltihabına deyilir. Bu xəstəlik məktəbəqədər və məktəbyaşlı uşaqlar arasında daha çox rast gəlir.

Etiologiya

Kəskin qastritin etiologiyasında ekzogen və endogen amillər rol oynayır. Bu baxımdan onlar I və II-li olurlar.

• Birincili (ekzogen) kəskin qastritlərə aşağıdakılar aiddir:

- *infeksion amillər* – kobud qida ilə qidalandıqda (yetişməmiş meyvələr, köhnə konservləşdirilmiş məhsullar və s.), köhnə ərzaqların işlədilməsi, ərzaqların düzgün saxlanılmaması və s. amillər qastritin əmələ gəlməsinə səbəb olur. Beləki, köhnə qidaların tərkiblərində (xüsusən süd məhsullarının) çox vaxt stafilokoklar, salmonellalar, şigellalar, klebsiellalar, bağırsaq çöpləri və s. kimi infeksiyaların törədiciləri aşkar edilir ki, bunlarda infeksion mənşəli kəskin qastritin əmələ gəlməsinə təkan verir.
- *Kimyəvi qıcıqlandırıcılar və dərman amilləri* – spirt, məişət kimyəvi məhsulları (turşular, qələvilər), aseton,

yod, dərmanlardan – salisilatlar, qeyri-steroid iltihabəleyhinə dərmanlar, rezerpin, antimetabolitlər, hootroplar, antibiotiklər, sulfanilamid preparatları və s. kəskin qastritin əmələ gəlməsində mühüm rol oynayır.

- *qida allergenləri* – zülal və qeyri-zülal mənşəli allergenlərin təsiri vardır. Erkən yaşlarda kəskin qastritin əmələ gəlməsinin əsas səbəbi yaşlara uyğun olmayaraq və əvvəlcə çoxlu miqdarda süni qidanın verilməsi ola bilər.

• İkincili (endogen) kəskin qastritlərə aşağıdakılar aiddir:

- *bəzi kəskin yoluxucu xəstəliklər (qızılca, qrip, pnevmoniya, məxmərək və s.) zamanı* – bu vaxt infeksiya hematogen yolla mədəyə daxil olaraq onun selikli qişasının iltihabına səbəb olur. Bəzi ədəbiyyatlarda bətndaxili infeksiyalarında (sitomeqalovirus, toksoplazmoz və s.) müəyyən rol oynadığı bildirilir.
- *kəskin qaraciyər çatışmazlığı* – tez bir zamanda intoksikasiya fonunda kəskin qastritin yaranmasına səbəb olur.

Bununla yanaşı, kəskin qastritin əmələ gəlməsinə təkanverən amil kimi neyrohumoral amilində rolu böyükdür.

Patogenez

Mədənin selikli qişasının ifraz etdiyi şirə daxil olan hər hansı infeksiyaya qarşı müdafiyə funksiyasını daşıyaraq, yüksək bakteriosid təsir göstərir. Bununla yanaşı, mədənin pH-nın aşağı düşməsinə, turş mühitin yaranmasına səbəb olur. Mədəyə az miqdarda daxil olan patogen mikroblar turş mühütə düşdükləri üçün tez bir zamanda məhv olurlar. Lakin patogenlərin yüksək invaziyası mədənin selikli qişasını qıcıqlandıraraq onun hipereiyasını, ödemini əmələ gətirirlər. Bununla yanaşı,həmçinin selikli qişada neytrofil infiltrasiya və sekresiyanın güclənməsi (hiperasid qastritdə) qeyd edilir.

Müxtəlif etioloji amillərin təsiri nəticəsində mədənin interreseptorları qıcıqlanaraq mədənin sekresiyasını artırır, mədə çıxacağının spazmını yaradaraq qusmaya səbəb olur. Bəzi hallarda isə qida mədədə qalaraq qıcqırmaya və çürüməyə məruz qalır və aralıq məhsulların əmələ gəlməsinə səbəb olur ki, bu da xəstəliyin daha da kəskinləşməsinə gətirib çıxarır.

Təsnifat

• Etiologiyasına görə
- birincili
- ikincili

• Klinikasına gorə
- hipoasid
- hiperasid

Klinika

Qastrit uşaqlarda ümumi əzginlik, narahatlıq, iştahanın azalması, ürəkbulanma, qusma, epiqastral və göbəkətrafı nahiyədə yayılmış ağrıların olması ilə başlayır. Ağrı getdikcə tutmaşəkilli xarakter daşıyır, qusmalardan sonra uşaq nisbətən özünü rahat hiss edir. Dəri örtüyü avazıyır, dil ərpli, qarnı köp olur, palpasiya zamanı epiqastral və göbəkətrafı nahiyədə ağrı meydana çıxır. Daha sonradan dehidratasiya və intoksikasiya əlamətləri də müşahidə edilir.

Xəstəliyin kəskinləşməsi beyin qişalarının qıcıqlanmasına – qıcolmalara, ürək tonlarının karlaşmasına, taxikardiyaya, qan təzyiqinin aşağı düşməsinə gətirib çıxarır.

Diaqnoz

• *qanın ümumi müayinəsində* - zəif leykositoz, EÇS–nin artması, allergik mənşəli olduqda isə eozinofilyoz qeyd edilir.

• *epiqastral nahiyənin rentgenoqramması*
• *mədənin zondlanması*
• *elektroqastroskopiya*

Müalicə

• 1-3 gün ərzində yataq rejimi
• İlk növbədə mədənin yuyulması (0,5-1%-li çay sodası və ya mineral su ilə), təmizləyici imalə
• 6-12 saat ərzində çay-su pəhrizi
• 1№ -li pəhriz masası – sıyıqlar, ağ çörək qurusu, süd, kisel və s.
• spazmolitiklər - no-şpa, papaverin ½ - 1 həbdən gündə 3 dəfə
• xolinolitiklər - buskopan, platifilin ½-1 həbdən 3 dəfə
• antasitlər – almagel, maaloks, fosfolüqel 1 çay qaşığı gündə 4-6 dəfə
• adsorbentlər – smekta, polifepan, xolestiramin 5-20 qr gündə 2-3 dəfə
• prokinetiklər – serukal, motilium 1 mq/kq sutkada 3 dəfə yeməkdən 30 dəq əvvəl
• toksikoinfeksiya zamanı – aminqlükozidlər, ağır hallarda sefalosporinlər təyin edilir.
• su-elektrolit mübadiləsini bərpa etmək üçün – vena daxilinə 5%-li qlükoza,ringer, hemodez, natrium xlorid və s. fizioloji məhlullar təyin edilir.
• vitaminlər polivitamin şəklində verilir.

Proqnoz

Müalicə vaxtında və düzgün aparıldıqda proqnozu qənaətbəxşdir.

XRONİK QASTRİT

Xronik qastrit – mədənin selikli qişasının ocaqlı və diffuz infiltrativ dəyişikliyi ilə səciyyələnən, tədricən onun atrofiyası ilənəticələnən xəstəliklərdən sayılır. Selikli qişada meydana çıxan morfoloji dəyişikliklər mədənin sekretor və motor funksiyasının pozulmasına səbəb olur. Ən çox məktəbyaşlı uşaqlarda rast gəlir.

Etiologiya

Xronik qastrit polietioloji xəstəliklərdəndir. Etioloji amillər ekzogen və endogen olmaqla iki qrupa bölünür.

Ekzogen amillərə:

• qeyri-düzgün qidalanma (kobud qidalarla qidalanma, çox isti və ya soyuq qidalarla qidalanma; duzlu, ədviyyatlı qidaların qəbul edilməsi; zülalların, karbohidratların, yağların, vitaminlərin qidada kifayət qədər olmaması və s.)

• mexaniki təsirlər – termik və ya kimyəvi amillərin təsiri nəticəsində

• Helicobacter pylori (*HP)*

• psixoemosional gərginlik

•uzun müddət bəzi dərmanların – sulfanilamid, salisilatların işlədilməsi

• qida allergiyası

• parazitar invaziya (xüsusən ləmblioz)

Endogen amillərə:

• genetik amillər – irsi olaraq hiperxlorhidriya, mədənin selikli qişasının rezistentliyinin aşağı düşməsi

• sinir-reflektor və endokrin sistemlərdə yaranmış çatışmazlıqlarin təsiri nəticəsində

• daxili orqanların– ürək-damar sistemi, böyrəklərin və s. xronik xəstəlikləri.

Patogenez

Xronik qastrit mədənin selikli qişasının uzun muddət qıcıqlandırıcı amillərə məruz qalması nəticəsində onun epitel hüceyrəsinin regenerativ xüsusiyyətinin aşağı düşməsi ilə müşayət edilir. Epitel hüceyrələrin regenerasiya proseslərinin xronik şəkildə uzun müddət zədələnməsi onların distrofiyasına səbəb olur. Bunun nəticəsində mədənin birləşdirici toxumasının zədələnməsi (ödem, hüceyrə infiltrasiyası, sklerotik dəyişikliklər) baş verir. Mədənin mutsin əmələgətirmə qabiliyyəti aşağı düşür.

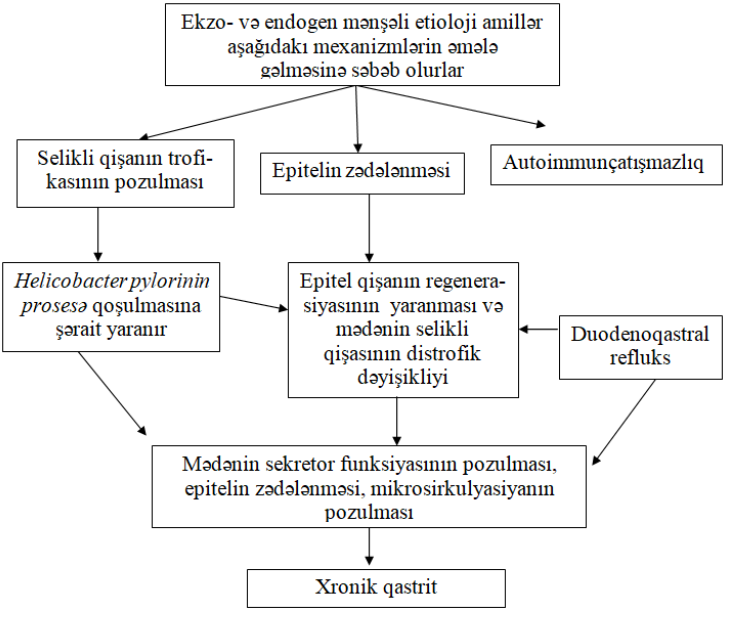
Sinir-reflektor amillərin təsiri sayəsində mədənin selikli qişasında distrofik- degenerativ dəyişikliklərin başlaması, mədənin fundal hissəsində mədə şirəsini sintez edən vəzilərin atrofiyasına səbəb olur. Heyrohumoral əlaqənin olması intestinal hormonların yerli və ümumi təsiri nəticəsində (hipofiz və böyrəküstü vəzin qabıq maddəsi ilə sinir liflərinin birgə təsiri) baş verir.

Autoimmun mexanizmə əsasən, mədənin selikli qişasının immunoloji reaktivliyinin azalması mühüm rol oynayır. Bürüyücü hüceyrələrin zülal strukturu antigen rolunu oynayaraq, mədənin selikli qişasında limfositlərdə və plazmatik hüceyrələrdə infiltrasiya törədir ki, məhz bunlar bürüyücü hüceyrələrə qarşı autoanticisim rolunu oynayırlar. Bu autoanticisim tez bir zamanda mədənin selikli qişasının vəzilərinin atrofiyasına səbəb olur. Autoanticisimlər Kast faktoruna və qastrinə də təsir göstərməklə digər sağlam toxumaların məhvinə gətirib çıxarır.

Helicobacter pylori mədənin selikli qişasının epitel qatında adheziyaya uğrayaraq aktiv şəkildə çoxalır və özlərindən misinaza, katalaza, A fosfolipaza, ureaza, proteaza fermentlərini ifraz edirlər. Bununla yanaşı, onlar özlərindən VacA, CagA, B,C,N, bab, iceA kimi toksinləridə xaric etməklə mədənin selikli qişasının atrofiyasına səbəb olur. *Helicobacter pylori* mədənin selikli qişasında faqositozu aktivləşdirir, İgA, İgG –nin, sitokinlərin sintezini artırır (sxem 5).

Sxem 5.

Xronik qastritin patogenezinin sxemi



Cədvəl 25.

Qastritlərin Sidney təsnifatı

Formaları	Etiologiyası	Lokalizasiyası	Endoskopik	Histoloji	Sekretor	Dövri
Kəskin Xronik ·qranulomatoz . eozinofil	Hp(-) Hp(+) Autoimmun İdeopatik	Antral Fundal Panqastrit Duodenit Yayılmış qastroduodenit	Səthi Eroziv Atrofik Hiperplastik	İltihab . zəif . orta . kəskin Atrofiya . zəif . orta .kəskin Bağırsağın metaplaziyası	Normal Yüksək Zəif	Kəskinləşmə Subremissiya Remissiya

Təsnifat

1990-cı ildə Sidneydə (Avstraliya) qastroenteroloqların IX Beynəlxalq konqresində xronik qastritin təsnifatı qəbul olunmuşdur (cədvəl 25).

Klinika

• *Qarında ağrı sindromu* - qarın boşluğunun epiqastral nahiyəsində daimi ağrının olması, yeməkdən sonra onun daha da kəskinləşməsi (ən çox axşamlar), fiziki yükdən sonra artması, palpasiya zamanı epiqastral və piloroduodenal nahiyədə ağrının olması və əzələ gərginliyi hiss olunur.

• *Dispepsiya sindromu* - hava və ya qida ilə müşayiət olunan gəyirmə, mədə şirəsinin artması iləmüşahidə olunan (hiperasid) qastritlərdə ürəkbulanma, hıçqırma, qusma, mədə şirəsinin az sintez olması ilə müşahidə olunan (hipoasid) qastritlərdəisə toxluq simptomu, epiqastral nahiyədə ağırlıq hissiyatının olması nəzərə çarpır. Bununla yanaşı, iştahanın pozulması, ağız boşluğundan pis iyin gəlməsi, dilin ağ ərplə örtülməsi də müşahidə olunur.

• *İntoksikasiya sindromu* - kəskin hiss edilmir. Asteonevrotik vəziyyətlər (baş ağrıları, ümumi zəiflik, yorğunluq, əsəbilik) səciyyəvidir.

Diaqnoz

Xronik qastrit zamanı aparılan funksional diaqnostikada onun sekretor, motor-evakuator və ekskretor funksiyalarının öyrənilməsi vacib sayılır.

• *Anamnez* məlumatlarının böyük əhəmiyyəti vardır

• *Klinik* müşahidənin aparılması

• *Qarın boşluğu orqanlarının USM* zamanı mədənin evakuator funksiyası təyin edilir.

• *Rentgenoloji müayinədə* - selikli qişanın görüntüsü dəyişir, mədənin motor və sekretor funksiyasının pozulması qeyd olunur.

• *Endoskopik müayinələr*zamanı mədənin selikli qişasında ocaqlı və diffuz hiperemiya, ödem, mədə büküşlərinin hipertrofiyası, limfofollikulyar hiperplaziya müşahidə edilir.

• *Fibroqastroduodenoskopiya və histomorfoloji müayinələr* zamanı mədə və 12-barmaq bağırsağın selikli qişasından götürülən bioptatda inkişaf edən iltihabın dərəcəsi, onun distrofik dəyişikliyi və orada baş verən disregenerator proseslər haqqında müəyyən məlumatlar əldə edilir.

• Mədənin sekretor funksiyasını qiymətləndirmək üçün mədənin *fraksion zondlaması, mədədaxili pH- metriya, reoqastroqrafiya* müayinələri həyata keçirilir.

- *Mədənin fraksion zondlaması* səhər vaxtı acqarına aparılır. Zond yeridildikdən hər ilk 15 dəqiqədən sonra əldə edilən mədə şirəsi acqarına götürülən fraksiya adlanır. Onun ardınca hər 15 dəqiqədən bir 4 porsiya mədə şirəsi toplanılır ki, buna bazal fraksiya deyilir. Daha sonra stimuləedici maddələri (histamin, eufilin, pentaqastrin və s.) mədəyə yeritdikdən sonra da hər 15 dəqiqədən bir 4 porsiya yığılır ki, bunada stimulyasiya fraksiyası deyilir (cədvəl 26).

Hər fraksiyada mədə şirəsinin həcmi, seliyin miqdarı, duodenal qarışığın olması, sərbəst duz turşusunun konsentrasiyası, pH, proteolitik fermentin (pepsinin) miqdarı təyin olunur. Əldə edilən göstəricilər sağlam uşağın göstəriciləri ilə müqayisədə təhlil edilir. Göstəricilərin səviyyəsi normal göstəricilərdən aşağıdırsa, sekresiyanın az olmasını hipoasid, əgər yuxarıdırsa sekresiyanın çox olmasını hiperasid qastritin olmasını göstərir.

• *Ezofaqoqastroduodenoskopiya* zamanı mədənin motor funksiyası aşkar edilir. Bu zaman mədə sfinktorlarında meydana çıxan çatışmazlıqların və reflüksların olması açıqlanılır.

Cədvəl 26.

Yaşlara uyğun olaraq sağlam uşaqların mədə şirəsinin normal göstəriciləri (M±m) (A.M.Zaprunov 1995)

Mədə şirəsinin fraksiyaları	**4-7 yaş**		**8-11 yaş**		**12-14 yaş**	
	Səviyyə	**M±m**	**Səviyyə**	**M±m**	**Səviyyə**	**M±m**
Acqarına fraksiya	5-20	8,0±5,5	6-60	22,2±2,7	5-62	19,0±2,0
Bazal fraksiya	5-30	12,5±5,3	5-80	24,0±3,4	5-85	27,0±12,8
Stimulyasiya fraksiyası	3-31	10,0±4,5	14-110	58,0±6,9	19-126	62,0±6,1

• *Helicobacter pylorinin (HP)* diaqnostikasında aparılan müayinələr 2 qrupa bölünür:

I. İnvaziv metod (biopsiya tələb olunur)

- *histoloji müayinədə* - HP-i normal hematoksin-eozinlə rəngləndiyi zaman aşkar edilir

- *bakterioskopik müayinədə* - mədə şirəsindən hazırlanmış yaxmada HP –nin anticisimləri görünür

- *bakteriologimüayinə zamanı* – HP-nin artmasının miqdarını, onun ştamlarının çoxalmasını və hansı antibiotikəqarşı daha həssas olması aşkar edilir.

- *biokimyəvi (ureaz testi) müayinədə* - bioptatda ureazanın aktivliyi təyin edilir.

II. Qeyri-invaziv metod (biopsiya tələb olunmur).

- *seroloji müayinədə* - İFAvasitəsi ilə qanda HP-nin anticisimlərin səviyyələri öyrənilir. Bu müayinənin çox vaxt müalicədən sonra aparılması məsləhətdir, çünki iradikasiya

olunduqdan daha çox sonra qanda anticisimlər uzun müddət saxlanılır.

- *zəncirvari polimeraza reaksiya (ZPR)*- bu müayinə vasitəsi ilə DNT-də HP anticisimləri təyin edilir. Beləki, HP anticisimləri tək mədənin selikli qişasında yox, həmçinin ağız suyunda, nəcisdə ola bilər. Bu müayinə vasitəsi ilə mikrobun bütün atipik variantları, onun toksikgenliyi, ştamlarının strukturu təyin edilir. Müayinə yüksək spesifikliyə malikdir.

• Zondsuz müayinələrə aşağıdakılar aiddir:

- *monometriya* – mədənin motor evakuator funksiyasını təyin edən müayinədir.

- *desmoid sınağı* – içində metilen abısı olan ucluq uşağa uduzdurulur. Mədə şirəsinin təsirindən metilen abisi parçalanır və bütün mədənin səthinə yayılaraq qana sorulur. O, qan vasitəsilə böyrəklərə gələrək sidiyin rəngini dəyişir. Əgər sidiyin rəngi tünd yaşıl olarsa – hipersekresiyanı, normal yaşıl olarsa – normal sekresiyanı, açıq yaşıl olarsa - hiposekresiyanı göstərir.

- *asidotest müayinəsi*

Diferensial diaqnoz

Mədə və onikibarmaq bağırsağın xora xəstəlikləri, funksional dispepsiya, ezofagit, pankreatit, xolesistit, öd kisəsinin daşı xəstəlikləri ilə diferensial diaqnoz aparılır.

Müalicə

Xronik qastritin müalicəsi kompleks şəkildə aparılmalıdır:

- Mədənin sekretor, motor funksiyalarında baş verən çatışmazlıqlar aradan qaldırılmalı, onun selikli, selikaltı qişalarının qanla və limfa ilə təhciz olunması bərpa edilməli
- Mədənin selikli qişasının metabolik və regenerativ prosesləri stimulyasiya edilməli
- Spesifik antibakterial müalicə
- Asteonevrotik vəziyyətin aradan qaldırılması

- Mədə -bağırsaq sistemində həzm proseslərinin bərpa olunması
- Mədə-bağırsaq sistemində yanaşı gedən xəstəliklərin aradan qaldırılması

Bunları nəzərə alaraq aşağıdakı müalicə planı tərtib olunur:

• Yarımyataq rejimi. Kəskinləşmə qeyd edildikdə xəstənin hospitalizə olunması məsləhətdir.

• Pəhriz masası № 1.Qida gün ərzində 5-6 dəfə az-az porsiyalarla verilməlidir.

• Mədə şirəsinin hipersekresiyasını korreksiya etmək məqsədi ilə aşağıdakı dərmanlar təyin edilir:

- pepsini adsorbsiya etmək və turşuluğu neytrallaşdırmaq məqsədi ilə işlədilən antasidlərdən – almagel 1 çay qaşığı gündə 3 dəfə 2-3 həftə müddətində, fosfalüqel – ½-1 paket 3 dəfə gündə yeməkdən 30 dəq sonra 2-3 həftə müddətində işlədilir.
- daha güclü antisekretor təsirə malik olan H_2-histaminblokatorlar – ranitidin, famotidin, nizatidin, roksatidin ½-1 həbdən gündə 1-2 dəfə 1-2 həftə ərzində təyin edilir.
- proton nasosunun inhibitorları (PNİ) H^+, K^+, *ATF-aza* - omeprazol, pantoprazol, lansoprazol, rabeprazol, ezomeprazol sutkada 1-2 mq/kq gündə 1-2 dəfə 2 həftə ərzində təyin edilir.

• Ağrı simptomunda spazmolitiklər və xolinolitiklərdən – platifilin ½-1 həbdən gündə 3 dəfə, papaverin 0,02-0,03 qr gündə 3 dəfə, no-şpa ½- 1 həbdən gündə 3 dəfə verilir.

• Hipersekresiyanı zəiflətmək məqsədi ilə M_1- xolinolitiklər – qastrosepin, telenzepin 25 mq gündə 2 dəfə (səhər,axşam), simetidin 0,2 qr yeməkdən sonra, famotidin sutkada 40 mq gündə 1-2 dəfə verilir. Bu dərmanların müalicə kursunun müddəti 1 ay davam edir.

• Mədə şirəsinin az olması və atrofiyası ilə müşayiət olunan qastritlərdə - təbii mədə şirəsi 1 desert qaşığından yemək vaxtı, asidin-pepsin 1 həbi ¼ stəkan suda həll edib gün ərzində 3-4 dəfəyə içmək, plantaqlüsid ½- 1 çay qaşığı yeməkdən 20-30 dəqiqə əvvəl təyin olunur. Müalicə kursunun müddəti 1- 1,5 ay davam edir.

• Mədənin selikli qişasının preparatlarından – metilurasil, pentoksil, kaleflon, piridoksin və s. təyin edilir.

• Mədənin motor funksiyasını bərpa etmək üçün – motilium, droperidol, serukal verilir.

• *Helicobacter pylorinin* müalicə sxemi aşağıdakı kimidir:

I planda

- proton nasosunun inhibitorları (PNİ) + klaritromisin + metronidazol
- proton nasosunun inhibitorları (PNİ) + amoksisilin + De-nol
- proton nasosunun inhibitorları (PNİ) + klaritromisin + De-nol

II planda

- De-nol + proton nasosunun inhibitorları (PNİ) + klaritromisin+ nifuratel (metronidazol və ya tetrasiklin (12 yaşdan yuxarı))
- Motor funksiyasının bərpası
- Selikli qişanın mubadilə prosesinin bərpası (vitaminlər, biostimulyatorlar, membranstablizatorlar)
- Əvəzedici sekretor müalicə
- Sitoprotektorlar (enprostil, saytotek, venter, alsukral - bu preparatlar mədənin selikli qişasını bərpa edirlər)
- Sedativ və adaptogen preparatlar – valerian, belloid, jenşen, eleuterokokk təyin edilir.

• Fizioterapiya – epiqastral nahiyəyə novokaini platifilinlə birlikdə və ya kalsium, bromla elektrofarez təyin edilir.

• Sanator-kurort müalicəsi – yessentuki №4, 3 ml/kq dozada gündə 3 dəfə olmaqla içizdirilir.

Dispanser nəzarət

5 il müddətində ildə 2 dəfə olmaqla uşaq sahə pediatrı və qastroentroloqu tərəfindən müayinə olunur. Dinamik nəzarət məqsədilə uşaq EQDS və HP-ə görə yoxlanılır.

Proqnoz

Hp –nin eradikasiyası tam və düzgün aparıldıqda proqnoz qənaətbəxş hesab edilir.

XRONİK QƏBİZLİK

Qəbizlik – ümumi simptomokompleks olub, fizioloji normadan fərqli olaraq defekasiya aktları arasında olan intervalların uzanması ilə izah edilir (interval 32-48 saat nəzərdə tutulur). Qəbizlik dedikdə, intervaldan başqa defekasiya möhtəviyyatının bərk və qatılması da nəzərə alınır.

Etiologiya

• Alimentar – qida inqredientlərinin kifayət qədər çatışmazlığı (sellulozanarın, hemi - və metilsellulozalarının)

• Erkən yaşlarda süni qidanın düzgün verilməməsi (bir qidadan o biri qidaya tez keçmək)

• D hipervitaminozu

• Bağırsaqların disbiozu – bağırsaqların mikroflorasının pozulması

• Nevrogen mənşəli –MSS-nin zədələnməsi

• İnfeksiyadan sonrakı dövr - kəskin bağırsaq infeksiyaları

• Bağırsaqların hipodinamik diskineziyası – hipodinamiya, az hərəkətlilik

• Bağırsaq yollarının mexaniki tutulması – spaykalar, şişlər, helmintlər və s.

• Bağırsaqların iltihabi xəstəlikləri– Kron xəstəliyi, qeyri-spesifik yaralı kolit, xronik enterit və s.

• Yoğun bağırsağın anomaliyaları – anadangəlmə meqakolon, dolixosiqma və s.

• Endokrin xəstəliklər – şəkərli diabet, hipertireoz, hipofizar pozuntu və s.

• Su-elektrolit mübadiləsinin pozulması – xolestaz, hipovitaminoz (B qrup və K).

• Toksik mənşəli – nikotin,kakao və s. nəticəsində yaranan qəbizlik.

• Medikamentoz – miorelaksantlar, xolinolitiklər, barbituratlar, sidikqovucular, kalsium dərmanları və s.

• Qurd invaziyası.

• Düz bağırsağın ampulasının həssaslığının azalması (proktogen qəbizlik).

Patogenez

Patogenetik olaraq qəbizlik zamanı bağırsaq şirələrinin sekresiyası azalır, həzm posesi pozulur, orqanizmdə suyun miqdarı azalır, qan qatılaşır, hipoxloremiya, azotemiya, alkaloz, böyrəklərin fəaliyyətinin pozulması, ümumi intoksikasiya əlamətləri, MSS-nin zədələnməsi qeyd edilir.

Yoğun bağırsaqda yaranmış durğunluq (staz) mayenin çox hissəsinin sorulmasına səbəb olaraq, düz bağırsaqda normal defekasiya aktının reflektor baş verməsini pozur. Düz bağırsağın dolu olması oradakı baroreseptorların qıçıqlanmasının əsas təşəbbüskarı kimi xarakterizə olunur.

Məhz bu proseslər qəbizliyin etiopatogenezində duzbağırsağın əzələ sistemində inkişaf edən patologiya ilə yanaşı,

afferent və efferent sinir liflərinin zədələnməsinin də böyük rolu olduğunu göstərir.

Klinika

• Defekasiya aktının günlərlə (3-7 gün)müşahidə edilməməsi

• Qarında ağrıların olması

• Meteorizm

• Tez yorulma

• Ümumi zəiflik

• Baş ağrıları

• İştahanın pozulması

• Dərinin avazıması

• Qusma

• Südəmər uşaqlarda requrgitasiya(qidanın geri qayıtması)

• Flatulensiya – çoxlu miqdarda qazların yaranması və xarıc olması deməkdir.

• Oyanıqlığın artması

• Dövri şəkildə pamperslərdə nəcis izlərinin olması enkoprez)

Diaqnoz

• Anamnez

• Kaproqramma

• Rektoromanoskopiya

• Sintikolodefekoqrafiya (radioizatop müayinə)

• Rentgen müayinəsi

• Yoğun bağırsağın endoskopik müayinəsi

• USM

• Diaqnostik olaraq düz bağırsaqların müayinəsi zamanı onun ampula hissəsinin böyüməsi, bağırsaqların miopatiyası qeyd olunur.

• İrriqoskopiya (barium ilə) vasitəsi ilə mexaniki bağırsaq keçməməzliyini bu xəstəliklə diferensasiya etmək üçün aparılır.

Müalicə

Konservativ müalicəyə aşağıdakılar aiddir:

- pəhriz müalicəsi
- dərmanla aparılan müalicə
- fizioterapiya
- müalicəvi idman və masaj
- bağırsaqların mexaniki şəkildə azad edilməsi.

• Pəhriz müalicəsində -peristaltikanı artıran qidaları (kefir, sirop, şirələr, tərəvəzlər) rasiona daxil etmək.

• Aktiv həyat tərzi – idman,gəzinti

• Defekasiya aktının tənzimlənməsini bərpa etmək üçün mikro- imalələr, qliserin şamının işlədilməsi.

• Medikamentoz müalicədə laktuloza (dufalak) – 3yaşa qədər 5 ml, 3-6 yaşa qədər 5-10 ml,7-14 yaşa qədər 15 ml işlədilir.

• Vazelin yağı -1 yaşa qədər 2,5ml,1-3 yaş 5-10 ml, 4 yaşdan yuxarı 10-15 ml 2-3 dəfə təyin edilir.

• Biopreparatlar-Lieviflor (0-1 yaş ½ flakon x1 dəfə, 1-14 yaş 1 flakon x 2 dəfə) təyin edilir.

• Prebiotiklər və probiotiklər təyin olunur.

- Prebiotiklər – normal mikroflora tərkibli təbii mikroorqanizm olan bioloji fəal dərmanlardır. Tərkibində bağırsağın normal mikroflorasına uyğun canlı hüceyrələr olduğu üçün orada olan mikroflora mikrobiosinozu normallaşdırır (orqanizmdə hər $1m^2$ -də 1012 mikroorqanizm vardır).

• Bura Lineks , Xilak- forte, Baktisubtil və s. aid edilir. Xilak-forte - 15-20 damcı x 3 dəfə, Lineks 2 yaşa qədər 1 kapsula x 3 dəfə,2-12 yaşa 2 kapsula x 3 dəfə təyin olunur.

- Probiotik – bağırsaqların öz mikroflorasını endogen yolla stimulyasiya edir, tərkibi nutrisevtiklərdən (oliqosaxaridlər,

fermentlər, turşular və s.) təşkil olmuşdur. Bu inqredientlər bağırsağın öz mikroflorasını aktivləşdirir. Bunlara Laktusan, Prelaks, İnulin və s aiddir.

• Laktusan - 1 yaşa qədər – 0,25- 0,5 ml/kq, 1-3 yaş – 2 ml x 2 dəfə, 3- 7 yaş – 3-4 ml x 2 dəfə, 7 yaşdan yuxarı – 3-4 ml x 3 dəfə təyin olunur.Kurs mualicəsi 1 – 2 həftə təşkil edir. Prelaks - uşaqlarda 1ç/q x 1-2 dəfə təyin edilir.

• Fermentlər - Mezim forte, pankreatin, mədə şirəsi, abomin, kreon, festal və s. işlədilir.

• Fizioterapevtik proseduralar - qarın boşluğunun masajı, bağırsaqların elektrostimulyasiyası və s. aparılır.

Proflaktika

• Düzgün qidalanma

• Erkən yaşda olan uşaqlarda vaxtaşırı qarnın masajı (saat əqrəbi istiqamətində), ayaqlarını qarına yığıb idman eləmək, qarnıüstə uzatmaq lazımdır.

• Hərəki aktivliyini artırmaq

Proqnoz

Müalicə düzgün istiqamətdə aparıldıqda proqnoz qənaətbəxşdir.

MƏDƏ VƏ ONİKİBARMAQ BAĞIRSAĞIN XORA XƏSTƏLİYİ

Mədə və onikibarmaq bağırsağın xora xəstəliyi (*peptik xora*) – xronik residivverən və ağır dərəcədə şiddətlənməyə meyilli olan, mədə və onikibarmaq bağırsağın selikli qişasının zədələnməsi nəticəsində onun trofikasının pozulması ilə səciyyələnən xəstəliklərdən sayılır. Uşaqlar arasında bu xəstəliyin rast gəlmə tezliyi 4-6% təşkil edir.

Etiologiya

• Alimentar amil (*qidanın kəmiyyət və keyfiyyətindən, qidalanma rejimindən və s. aslıdır*)

• Psixoemosional tənzimlənmənin pozulması (*stres amili, ailədə və ya məktəbdə hər hansı münaqişənin olması)*

• Endokrin sistemdəki vəziyyət (*pupertat dövr*)

• İmmunoloji çatışmazlıq (*sekretor İgA –nın çatışmazlığı*)

• Qida allergiyası

• İrsi meyillik (*autosom-ressidiv yolla keçir*)

• *Helicobacter pylori*

• Bəzi dərmanların uzun müddət qəbulu (iltihabəleyhinə qeyri-spesifik dərmanlar, steroid hormonlar)

• Ekoloji vəziyyət

• Zərərli vərdişlər (böyük yaşlı uşaqlarda siqaretçəkmə, alkoqola meyilliyin olması)

• Qastrit və ya duodenitdən sonra ikincili olaraq baş verməsi

• Hipoksik vəziyyət

Patogenez

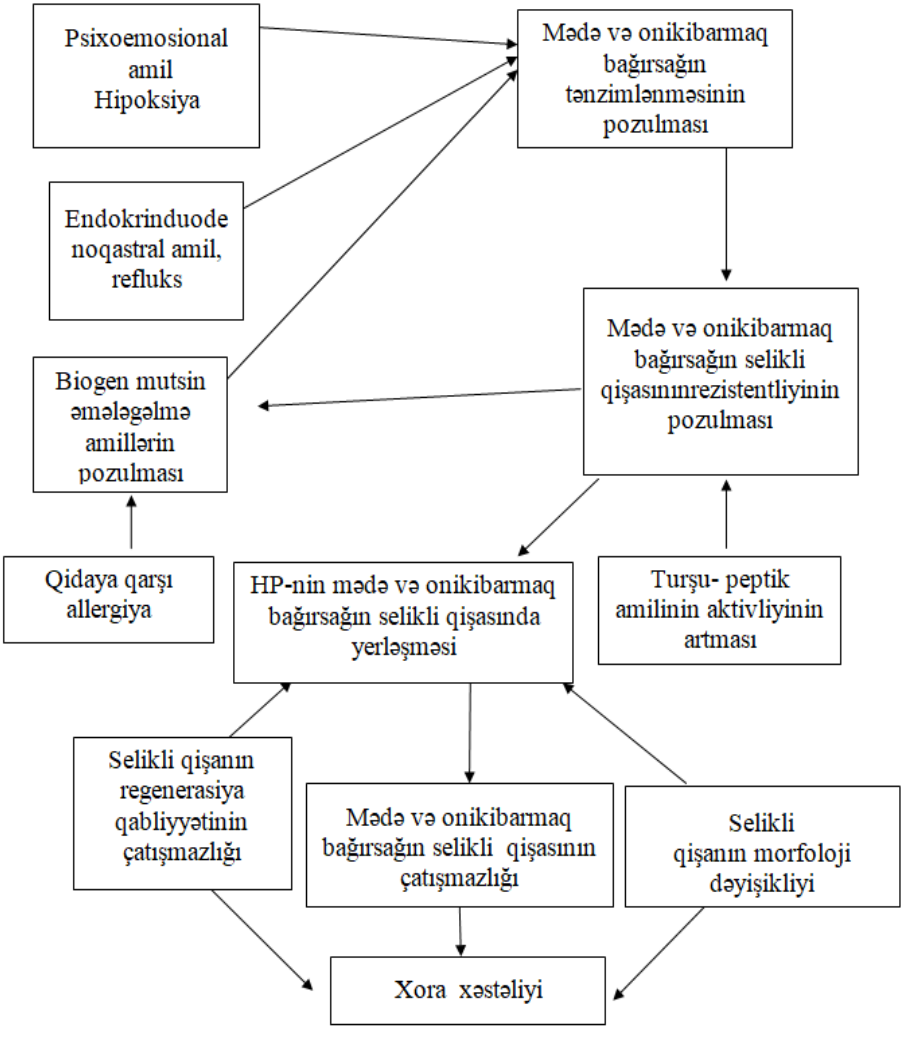
Mədə və onikibarmaq bağırsağın xora xəstəliyinin patogenezinin əsasını onların selikli qişalarının müdafiə və aqressiya amilləri arasında olan mütənasibliyinin pozulması təşkil edir (sxem 6).

Aqressiv amillərin patogenezini aşağıdakı kimi açıqlamaq olar:

• *Turşu-pepsin amili* – hipersekresiya zamanı mədənin selikli qişasının uzun müddət mədə şirəsinin təsirinə məruz qalması nəticəsində xora xəstəliyi yaranır. Çox vaxt qeyd olunan hipersekresiya genetik olaraq mədənin selikli qişasının quruluşundan, azan sinirin tonusunun artmasından, mədənin sekretor funksiyasının neyrohumoral faktorlara qarşı həssaslığının artmasından da asılıdır.

Sxem 6.

Xora xəstəliyinin patogenezinin sxemi



• *Qastroduodenal dismotorika* - mədədə mədə şirəsinin uzun müddət qalması mədə xorasını, onun onikibarmaq bağırsağa tez evakuasiya olunması isə onikibarmaq bağırsağın xorasını yaratmış olur.

• *Helicobacter pylori (HP)* - bu bakteriyanın mədənin selikli qişasında yerləşməsi, onun yerli olaraq müdafiə amili

kimi G-hüceyrələrindən qastrinin sintezini artırmış olur. HP–i tərəfindən mədənin antral hissəsində yaranmış iltihabi-infiltrativ proses orada yerləşən neyrotransmitterlərə qarşı həssaslığı artırmaqla, mədənin evakuasiyasını güçləndirmiş olur. HCl-un hipersekresiyası və mədənin evakuasiya funksiyasının güclənməsi onikibarmaq bağırsağın selikli qişasında da aqressiv vəziyyət yaratmış olur. Kompensator olaraq epitel qişanın metaplaziyası baş verir. Bunun nəticəsində mədə və onikibarmaq bağırsağın xora xəstəliyi yaranır.

Selikli qişaların müdafiə amillərinin patogenezi aşağıdakı kimiaçıqlanır:

Mədənin selikli qişası sitoprotektor rolunu oynayaraq, mədənin epitelinin zədələnməsinin qarşısını alır.

Sitoprotektor funksiyaya aşağıdakılar aiddir:

• selik- bikarbonat baryeri
• normal regenerasiya
• qan təhcizatının normal olması

Mədə və onikibarmaq bağırsağın selikli qişası selikli qat ilə örtülmüşdür. Onların epitel qatında daima bikarbonatlar sintez olunur ki, bu da seliyin pH-nın 6,5-7,0 olmasını tənzimləyir. Bikarbonatların sekresiyasına selikli qişanın mikrosirkulyasiyası, prostaqlandinlərin tənzim olunması təsir edir. HCl-un sintezinin artması bu proseslərin pozulmasına gətirib çıxarır.

Eroziya kimi, xora xəstəliyi də lokal işemiya yaratmaqla, selikli qişanın rezistentliyini kəskin aşağı salır.

Təsnifat

Mədəvə onikibarmaq bağırsağın xora xəstəliyi klinik-anatomik və patomorfoloji xüsusiyyətlərinə görə aşağıdakı kimi təsnif olunur (cədvəl 27).

Cədvəl 27.

Mədəvə onikibarmaq bağırsağın xora xəstəliyinin təsnifatı (Baranov A.A. və həmmüəlliflər, 1996)

Lokalizasiyası	Klinik faza və endoskopik dərəcəsi	Ağırlıq dərəcəsi	Ağırlaşması
Mədə	Kəskinləşmə fazası	Yüngül	Qanaxma
	I – təzə yara		Perforasiya
	II – epitelizasiyanın başlanğıcı	Orta ağır	Penetrasiya
Onikibarmaq bağırsaq	Kəskinləşmənin sönməsi		Stenoz
	III - xoranın sağalması		
	- çapıq toxumasız		
Mədə və onikibarmaq bağırsaq	çapıqlı-xoralı deformasiya		
	Remissiya		

Klinika

Xora xəstəliyinin klinik əlamətləri adətən yaz, payız aylarında özünü büruzə verir. Klinik əlamətlərə aşağıdakılar aiddir:

• Ağrı simptomu – epiqastral nahiyədə intensiv, tutmaşəkilli ağrılar qeyd olunur. Ağrı ən çox kürəyə, kürəkaltı nahiyəyə irradiasiya edir. Yeməkdən 1-1,5 saat sonra ağrının başlanması mədə xorası, acqarına ağrının olması isə onikibarmaq bağırsaq xorası (yeməkdən sonra ağrı zəifləmiş olur, ən çox axşamlar qeyd edilir) üçün səciyyəvidir.

• Dispepsiya əlamətləri - iştahanın zəifləməsi, gəyirmə, sarı-yaşıl çalarlı, selikli qusma, meteorizm, qəbizlik, palpasiya zamanı epiqastral nahiyədə kəskin ağrının olması, qanaxma

müşahidə olunduqda bəzən qusuntu kütləsində və ya nəcisdə qan nəzərə çarpır. Dil ərplidir, bəzən hepatomeqaliya müşahidə olunur. Mendel simptomu (mədə nahiyəsində orta xəttdən sağ tərəfə döyəclədikdə ağrı baş verir) xora xəstəliyi uçun əsas əlamət sayılır.

• Pupertat dövrdə uşaqlarda vaqotonik simptomlar - əlin içinin soyuq tər basması, hiperhidroz, akrosianoz, qan təzyiqinin aşağı düşməsi, nəbzin zəif olması qeyd edilir.

• Astenonevrotik sindrom – baş ağrıları, yuxunun pozulması, ağlağanlıq, oyanıqlığın artması müşahidə edilir.

Ağırlaşmalar

• *Qanaxma* - ən çox rast gələn ağırlaşmalardandır. O, özünü qanlı qusma və ya melena kimi büruzə verir. Nəcis tünd qara rəngə çalır. Klinik olaraq qanaxma çox olduqda ümumi zəiflik, qusma, avazıma, taxikardiya, soyuq tər, qan təzyiqinin aşağı düşməsi, başgicəllənmə, kollaps müşahidə edilir.

• *Perforasiya (xoranın deşilməsi 8%)* -xora xəstəliyinin təhlükəli ağırlaşmalarından hesab edilir. Epiqastral nahiyədə kəskin ağrı (kəsici ağrı) ilə özünü büruzə verir. Daha sonra ağrı aşağıya doğru enərək xəstənin vəziyyətinin ağırlaşmasına səbəb olur. Subfebril hərarət müşahidə edilir.Təxirəsalınmaz cərrahi müdaxilə göstərişdir.

• *Penetrasiya (xoranın digər orqanlara açılması – 1,5%)* – nadir rast gəlinən ağırlaşmalardandır. Ən çox xora mədəaltı vəzin başına, qaraciyərə, yoğun bağırsağa penetrasiya edir. Ağrı simptomu güclənir, ağrıkəsici dərmanların qəbulu təsir etmir. Ağrı qarın boşluğu boyunca irradiasiya olunur. Hərarət yüksəlir.

• *Piloroduodenal stenoz (11%)* – xora xəstəliyinin xronik gedişə malik ağırlaşmalarındandır. Çapıqlı və iltihabı-spastik stenozla özünü büruzə verir.

Diaqnoz

• Anamnez və klinika

• Rentgenoloji müayinə - selikli qişanın relyefinin pozulması, əzələ təbəqəsində spastik yığılma, «taxça» simptomu qeyd edilir.

• Qastroduodenoskopiya – xoranın bütün inkişaf mərhələləri aydın görünür.

• Mədənin və onikibarmaq bağırsağın zondlanması

• Gizli qanaxmanı təyin etmək üçün – benzidin sınağı vasitəsilə nəcisin müayinəsi aparılır.

• Qanın ümumi müayinəsi – Hb və eritrositlərin səviyyəsinin aşağı olması, leykopeniya, eozinofiliya, EÇS-nin bir qədər yüksəlməsi baş verə bilər.

• *Helicobacter pylorinin* təyin edilməsi.

Müalicə

Müalicə stasionar şəraitdə aparılmalıdır.

• 2-3 həftə müddətində yataq rejimi

• Pəhriz saxlanmalıdır (masa № 1) – sıyıqlar, kisel, pürelər, ilıq yumurta, boyat çörək, buğda bişirilmiş kotlet, yağsız şorbalar, süd və onun məhsulları təyin edilir.Qida az-az, tez-tez verilməlidir.

• Antasid dərmanlar – vikalin, almagel, maaloks və s. təyin olunur.

• Antisekretor dərmanlar:

- H_2 – histamin blokatorları (II-III nəsil) – ranitidin (Zantak, Ranisan və s.) 8-10 mq/kq, gündə 2 dəfə və ya famotidin (Kvamatel, qastrosidin və s.) 2 mq/kq gündə 2 dəfə 10-14 gün müddətində təyin edilir. Bununla yanaşı, simetidin, primamet, qistodil, neytronorm 800-1000 mq gündə 3 dəfə 4-6 ay müddətində verilir.

- M_1-xolinreseptorların blokatorları – qastrosepin, qastril, qastrozem 25 mq gündə 2 dəfə 4-6 həftə müddətində təyin edilir.

- Na/K – ATF-azanın inhibitorları (proton nasosu) – omeprazol (10-20 mq), lansoprazol (30 mq), pantoprazol (40 mq), rabeprazol (20 mq), ezomeprazol (20 mq) gündə 1 dəfə 10-14 gün müddətində verilir.

• selikli qişanın iltihab olan hissəsində nazik pərdə əmələ gətirərək qoruyucu funksiya daşımaqla yanaşı, H^+-nin geriyə diffuziyasının qarşısını alır - sukralfat (Venter, Antepsin, al-sukral, de-nol, tribimol) 1 həbdən 3 dəfə yeməkdən 30-40 dəqiqəəvvəl 4-6 həftə müddətində verilir.

• Sitoprotektorlar – saytotek, enprostil, mezoprostol 400 mq səhər və axşam yeməklərindən əvvəl 4-6 həftə müddətində təyin edilir.

• Spazmolitiklər – papaverin 0,02-0,04 qr gündə 3 dəfə, no-şpa sutkada ½-1 həb, platifilin ½-1 həb gündə 2-3 dəfə verilir.

• Mədə- bağırsaq sisteminin motorikasını və tonusunu tənzimləyən dərmanlar – serukal (metoklopramid) 0,5-1 mq/kq yeməkdən əvvəl sutkada 2-3 dəfə, motilium 1 mq/kq gündə 3 dəfə verilir.

• Regenerasiya prosesini və metabolizmi yaxşılaşdıran dərmanlar – metilurasil 0,3-0,5 qr yeməkdən əvvəl gündə 3 dəfə, qliseram 0,005- 0,1 qr 2-4 dəfə, solkoseril 1-2 ml əz/dax 10-15 inyeksiya, vitamin B,U,E,C təyin edilir.

• Sedativ dərmanlar – valerian, elenium verilir.

• Helicobacter pylori əleyhinə müalicə (xronik qastritə bax)təyin olunur.

• Fizioterapiya

• Sanator-kurort müalicəsi – isti su, Barjomi, Yessentuki № 4 verilir.

Dispanser müşahidə

Xəstə ömür boyu dispanser nəzarətdə saxlanılır. Əvvəlki illərdə ildə 4 dəfə, ikinci ilində isə ildə 2 dəfə sahə qastro-entroloqu tərəfindən müayinə olunur.

Proqnoz

Xəstəliyin diaqnozu vaxtında qoyulsa və baş verən ağırlaşmalara qarşı erkən vaxtda tədbir görülsə, proqnozu qənaətbəxş hesab etmək olar.

QEYRİ – SPESİFİK XORALI KOLİT

Qeyri- spesifik xoralı kolit – yoğun bağırsağın selikli qişasının autoimmun mənşəli iltihabi-destruktiv dəyişikliyi ilə müşayiət olunan xəstəliklərindən sayılır. Tez-tez residivlərlə keçən xronik xəstəlikdir. Uşaqlar arasında az hallarda rast gəlir.

Etiologiya

Etioloji amillər tam öyrənilməmişdir, lakin xəstəliyin yaranmasında bəzi trigger amillərin rolu olduğu bildirilir.

- immungenetik amil
- infeksion amillər
- fermentativ çatışmazlıqlar
- allergik amillər (*qidasellulozanın defisiti*)
- neyrogen amil.

Patogenez

Xəstəliyin patogenezinin əsasını autoimmun reaksiyalar təşkil edir. Etiologiyanın əsasının immungenetik amil təşkil etməsi bağırsaqların immun sistemində yaranmış çatışmazlıqlarla (GALT) izah olunur. Bəzi alimlərin fikrincə, bağırsaqların mikroflorasının normal olmasına baxmayaraq, immun sistemin çatışmazlıqları qeyd edilirsə, xəstəliyin yaranmasına zəmin yaranır. Belə ki, bağırsağın biosenozu ilə GALT arasında əlaqə erkən yaşdan başlayaraq formalaşır. Bakteriyalara, qida antigenlərinə qarşı sensibilizasiyanın olması xəstəliyin uzun müddət latent keçməsinə şərait yaradır.

Bağırsaqlarda yaranmış xronik iltihab prosesi Th-limfositlərin proliferasiyasını aktivləşdirir, onların Th_2 istiqamətdə diferensiasiyasını gücləndirir. Bu hal iltihabəleyhinə sitokinlərdən

sayılan İL-4, İL-5 və iltihabönü sitokinlərdən sayılan İL-6, İL-10, İL-13-ün sintezini artırmaqla Th_1 və Th_2 limfositlər arasında dizbalansın yaranmasına səbəb olur. Bunların əksinə, İL-2, İNF-qammanın sintezi azalır. İltihabönü sitokinlər bağırsaqların selikli qişalarına birbaşa zədələyici təsir göstərərək, damar divarının keçiriciliyini, selikli qişada yaranan ödemi artıraraq mikrosirkulyasiyaya təsir edir. İltihabəleyhinə sitokinlər isə anticisimlərin əmələ gəlməsini artırır və İgG -nin sintezini sürətləndirir.

Qeyd olunan autoaqressiya yoğun bağırsaqda anticisimlərin proqressivləşməsi və artması nəticəsində baş verir. Qeyri-spesifik xoralı kolit zamanı ən çox qanda antineytrofil sitoplazmatik anticisimlər (ANCA) müşahidə edilir. Autoimmun reaksiyalar nəticəsində yoğun bağırsağın selikli qişasında iltihabi-nekrotik dəyişikliklər baş verir.

Təsnifat

Qeyri-spesifik xoralı kolitin təsnifatı O.A.Kanşinaya və N.N.Kanşin tərəfindən aşağıdakı kimi verilmişdir:

• Gedişinə görə
- fasiləsiz gedişli (müalicə edilməsinə baxmayaraq remissiyanın əldə olunmaması)
- kəskin gedişli (ilk remissiyası 6 aydan çox çəkmir)
- ressidivləşən (kəskin gedişin remissiya ilə əvəz olunması)

• Ağırlıq dərəcəsinə görə
- yüngül
- orta ağır
- ağır

• Yoğun bağırsağın zədələnmə sahəsinə görə
- distal
- soltərəfli
- subtotal
- total

Klinika

Klinik olaraq əsas əlamət - tərkibi qan və seliklə qarışmış nəcis, qarında ağrı hesab edilir.

• Nəcisdə qanın, seliyin olması mühüm əlamətlərdəndir. Nəcis sutkada 4-8 dəfəyə, bəzi hallarda 12-18 dəfəyə qədər arta bilər.

• Uşaqlarda nəzərə çarpan diareya sıyığabənzər və duru olur. Çox vaxt tenezmlər müşahidə edilir.

• Bəzi uşaqlar qarnın aşağı hissəsində diskomfort əlamətləri, defekasiya aktında tutmaşəkilli ağrının olmasını hiss edirlər.

• Anoreksiya, ürəkbulanma, meteorizm, ümumi zəiflik, süstlük, anemiya, intoksikasiya əlamətləri, disbakterioz və s. qeyd edilir.

• Uşaqlarda boyun inkişafdan geri qalması, aftoz stomatit, düyünlü eritema, sklerozlaşmış xolangit və s. kimi xəstəliklər, qeyri-spesifik xoralı kolitlə birlikdə rast gəlir.

Ağırlaşmalar

• Bağırsaq qanaxmaları
• Perforasiya
• Toksiki meqakolon
• Pararektal ağırlaşmalar – çatlar, paraproktit,fistullar və s.
• Bağırsağın stenozu

Bağırsaqlardan əlavə digər orqanlarda da ağırlaşmalar müşahidə edilir.

• Oynaqların (*əsasən böyük və kiçik oynaqlar*)zədələnməsi
• Dərinin zədələnməsi – piodermiya, düyünlü eritema və s.
• Gözün zədələnməsi - retinit, iridosiklit, uveit və s.
• Qaraciyərin zədələnməsi

Diaqnoz

• Anamnez və klinika
• Qanın ümumi müayinəsində – kəskin dövrdə neytrofilyozlu leykositoz, EÇS-in artması nəzərə çarpır.

- Qanın biokimyəvi müayinəsində – hipoprotenemiya (albuminin azalması, α-1, α-2, γ-qlobulinlərin artması), proteinoqramma, qaraciyər sınaqları, S-RZ yoxlanılmalıdır.
- Kaproqramma - bu müayinə zamanı nəcisdə çoxlu miqdarda əzələ lifləri, neytral yağlar, yağ turşuları, selik aşkar edilir
- Nəcisin gizli qanaxmaya görə yoxlanılması (nəcisdə qan görünmədikdə)
- Endoskopiya – siqmoskopiya və ya kolonoskopiya zamanı kataral, kataraleroziv kolitlərin olması aşkar edilir.
- Bioptatın histoloji müayinəsi qeyri-spesifik yaralı kolitin xarakterini müəyyən edir.
- Mədə-bağırsaq sisteminin rentgen müayinəsi – yoğun bağırsağın selikli qişasının relyefinin pozulması, motor-evakuator funksiyasının zəifləməsi qeyd olunur.
- Qarın boşluğunun USM – yoğun bağırsağın divarlarının qalınlığını, bitişmələr (spaykaların), bağırsaqlar arasında abseslərin olmasını açıqlayır.

Diferensial diaqnostika

Qastroduodenit, mədə-bağırsağın xora xəstəliyi, xronik pankreatit, abdominal formalı hemorragik vaskulit, bakterial və amöb dizenteriyası, Kron xəstəliyi və s. xəstəliklərlə diferensasiya etmək lazımdır.

Müalicə

- Pəhriz – zülallar ət, balıq, yumurtanın hesabına ödənməli, karbohidratlar məhdudlaşdırılmalı, süd və süd məhsulları qida rasionundan çıxarılmalıdır. Meyvə-tərəvəz çox istifadə edilməlidir, lakin peristaltikanı artıran meyvələr (üzüm, gavalı, şəftəli və s.) pəhrizdən çixarılır. Əvvəlcə masa № 4, daha sonra isə 4b və 4v saylı pəhriz masaları təyin edilir.

Medikamentoz müalicə iki istiqamətdə aparılır:

• *İltihabəleyhinə müalicə* - əsas sayılır.

- Aminosalisilatlar – sulfasalazin, mesalazin, salafak və s. yüngül, orta ağır və remissiya dövründə işlədilir. Salafak şam və həb şəklində işlədilir. Doza fərdi olaraq seçilir. Müalicə kursu 2 il aparılır.
- Qlükokortikosteroidlər – ağır formada işlədilir. Əzələ daxilinə hidrokortizon 8 mq/kq hər 6 saatdan bir vurulur.Vena daxilinə prednizalon 2 mq/kq olmaqla 5-7 gün təyin edilir. Daha sonradan isə prednizalon 1-2 mq/kq/sut dozada peros qəbul edilir.
- Budesonid (budenofalk) – 2 mq dozada imalə şəklində verilir.

• *İmmunsupressant müalicə*

- Siklosporin A – 4 mq/kq gündə 1 dəfə
- Azatioprin – 2 mq/kq/sut
- Immuran

Bununla yanaşı, simptomatik müalicə aparılır:

• Diareyaəleyhinə - imodium (loperamid) 6 yaşdan yuxarı uşaqlara təyin edilir.

• Vitaminlər – multitabs, alvitil, duovit, yunikap və s. verilir.

• Probiotiklər – remissiya dövründə verilir (mutaflor, bifiform, lineks).

• Desensibilizəedici preparatlar – zirtek, lukastin və s. təyin edilir.

• Albumin, plazma, dəmir preparatları (ferrum-Lek, ferbiol və s), göstəriş olduqda hemotransfuziya aparılır.

• Konservativ müalicə effekt vermədikdə, ağırlaşmalar olduqda cərrahi müdaxilə məsləhətdir.

Proqnoz

Proqnoz ciddidir.

ÖD ÇIXARICI YOLLARIN XƏSTƏLİKLƏRI

Öd çıxarıcı yolların xəstəlikləri aşağıdakı qruplarda cəmləşdirilmişdir:

• funksional mənşəli xəstəliklər - biliar aparatın disfunksional çatışmazlığı (diskineziyalar)

• iltihabi xəstəliklər – xolesistitlər, xolangitlər, xolesistoxolangitlər aiddir

• maddələr mübadiləsinin çatışmazlığı – öd yollarının daşı xəstəliyi

• parazitar xəstəliklər – exinokokk, alveokokkoz, lyamblioz və s.

• öd yollarının və öd kisəsinin anadangəlmə qüsurları

• şiş xəstəlikləri.

ÖD YOLLARININ DİSKİNEZİYASI

Öd yollarının diskineziyası – öd kisəsinin və öd yollarının əzələ divarının motor funksiyasının pozulması ilə səciyyələnən funksional mənşəli çatışmazlığı deməkdir.

Birincili və ikincili olur.

- Birincili diskineziya orqanik dəyişiklik qeyd edilməyərək neyrohumoral tənzimlənmənin pozulması ilə izah edilir.
- İkincili diskineziyalar mədə-bağırsaq sisteminin xronik xəstəlikləri ilə əlaqədar yaranan xəstəliklərdir.

Etiologiya

• alimentar amillər – çox yağlı qidalarla qidalanma, qidalanmalar arasında vaxtın uzun olması, həddən artıq qidalanma və s.

• müxtəlif genezli neyrosirkulyator disfunksiyalar

• hipokineziya – az hərəkətli həyat tərzi

• nevroz vəziyyəti

• qida allergiyası

• keçirilən yoluxucu xəstəliklər – salmonelyoz, virus hepatiti, dizenteriya və s.

• mədə - bağırsaq sisteminin parazitar xəstəlikləri, xüsusən ləmblioz

• zəhərlənmələr

• irsi meyillik

• endokrin xəstəliklər – piylənmə, tireotoksikoz, şəkərli diabet və s.

İkincili diskineziyalar– qastroduodenal sistemin xronik xəstəlikləri (disbakterioz, allergiya, qurd invaziyası və s.) zamanı rast gəlir.

Patogenez

Diskineziyaların patogenezi iki əsas mexanizmlə müşayiət edilir:

• disxoliya ilə nəticələnən (ödün tərkibinin dəyişməsi) hepatositlərin funksional pozulması

• öd yollarının əzələ qişasının nevrogen pozulması:

- mərkəzi olduqda neyrosirkulyator disfunksiya, nevrozlar zamanı müşahidə edilir
- periferik olduqda vissero-visseral tipli mədə-bağırsaq patologiyaları zamanı müşahidə edilir.

Diskineziyalar zamanı neyrohumoral tənzimlənmənin və vegetativsinir sistemin tonusunun pozulmaları öd kisəsi və öd yollarının əzələlərinin, Lyutgens sfinkterinin (öd kisəsi axacağının ümumi od yoluna açılan nahiyədə yerləşən sfinkter), Oddi sfinkterinin (ümumi öd axacağının onikibarmaq bağırsağa açılan hissəsində yerləşən sfinkter) də fəaliyyətlərində çatışmazlıqlara səbəb olur. Bunun nəticəsində ödün axın sürəti pozulur və onun tərkibinin dəyişməsi (disxoliya), ödün tərkib hissələrinin çöküntü verməsi (xolesterin, bilirubin və s.) baş verir.

Ödün hərəki ritminin pozulması mədə-bağırsaq sisteminin yuxarı şöbəsinin bakteriosid funksiyasını zəiflədir, dizbakteriozun, diskineziyaların yaranmasına səbəb olur. Uzun sürən bu hal ödün durğunluğuna, bağırsaq möhtəviyyatının öd axınının əksinə atılıb öd kisəsinə daxil olmasına (reflüks) gətirib çıxarır. Bu isə xolesistitin yaranması ilə təzahür edir.

Təsnifat

• etiologiyasına görə:

-birincili

- ikincili

• lokalizasiyasına görə:

-öd axacağının disfunksiyası
- Oddi sfinkterinin disfunksiyası
• funksional vəziyyətinə görə:
-hiperfunksiya
- hipofunksiya

Klinika

Diskineziyalar hipertonik (hiperkinetik) və hipotonik (hipokinetik) olmaqla iki cür nəzərə çarpır. Aşağıdakı klinik əlamətləri müşahidə edilir:

• neyrosirkulyator disfunksiya əlamətləri - tez yorulma, oyanıqlığın artması, ağlağanlıq, əsəbilik, baş ağrıları, tərləmə qeyd olunur.

• dispeptik əlamətlər – ürəkbulanma, gəyirmə, ağız boşluğunda acılığın olması, bəzən qəbizlik halları səciyyəvidir.

• ağrı simptomu - mühüm sayılan əlamətlərdəndir. Ağrı sağ qabırğaaltı nahiyədə, göbəkətrafı hissədə, yeməkdən 20-30 dəqiqə sonra müşahidə olunur. Ağrıların intensivliyi diskineziyanın tipindən asılı olaraq müxtəlifdir.

- hipertonik diskineziyada ağrı – tutmaşəkilli, kəsici, deşici və qısamüddətli olur. Çox vaxt ağrılar emosional və fiziki gərginlik zamanı qeyd edilir.
- hipotonik diskineziyada ağrı – küt, uzun sürən olur, daimi ürəkbulanma, qusma ilə müşayiətedilir.

• dərinin və görünən selikli qişaların subikterik olması, hepatomeqaliya, nəcisin axolik olması.

Öd çıxarıcı yolların diskineziyasının müqayisəli klinik şəkli cədvəl 28-də təqdim edilmişdir.

Diaqnoz

• palpasiyada ağrının xarakterinə görə - nəfəs alma zamanı sağ qabırğaaltında ağrının olması

Cədvəl 28.

Öd cxarıcı yolların diskineziyasının müqayisəli klinik şəkli

Klinik meyarlar	Diskineziyanın formaları	
	Hipertonik forma	Hipotonik forma
Anamnez	Nevroz vəziyyətin olması, emosional gərginlik, vegetativ sinir siteminin dəyişkənliyi	Az hərəkətlilik
İrsi meyillik	Səciyyəvidir	Səciyyəvidir
Fəsildən asılı olaraq kəskinləşmə	Yaz, payız ayları	Səciyyəvi deyil
Xəstəliyin davametmə müddəti	1 ilə qədər	1-1,5 ilə qədər
Ağrı simptomu: - daimi ağrı - qida ilə əlaqəli ağrının olması - tutmaşəkilli ağrı - küt ağrı	- Səciyyəvi deyil - Soyuq qidadan 30-40 dəq. keçdikdən sonra - Səciyyəvidir - Səciyyəvi deyil	- Səciyyəvidir - 1-1,5 saat yağlı qida yedikdən sonra - Səciyyəvi deyil - Səciyyəvidir

• qaraciyər və öd yollarının USM-diskineziyanın xarakterini və xolestazın dərəcəsini təyin edir

• sinir sisteminin müayinəsində – nevrozun aşkar edilməsi

• xronik infeksiya ocaqlarının aşkar olunması

• duodenal zondlamanın aparılması – ödün axın sürətini vaxtlara uyğun təyin etməklə yanaşı, onun xaric edilən miqdarına əsasən diskineziyanın hipo- və ya hiperkinetik olması müəyyən edilir. Duodenal zondlama vasitəsi ilə alınan möhtəviy-

yatın kimyəvi, fiziki və bakterioloji tərkibinin öyrənilməsi diaqnozun qoyulması zamanı böyük rol oynayır.

Müalicə

• düzgün rejim tərtib edilməlidir

- yuxunun kifayət qədər olması
- təmiz havada olması
- sinir sisteminin tənzim olunması

• pəhriz - 5a№-li pəhriz masası təyin edilir.

• hipertonik (hiperkinetik) diskineziyalarda:

- sakitləşdirici preparatlar – valerian 1həbdən gündə 3 dəfə, sibazon 1 həbdən gündə 2 dəfə təyin olunur. Kurs müalicə 2 həftədir. İldə 2 dəfə aparılır.
- spazmolitiklər – no-şpa ½ - 1 həbdən x 3 dəfə, buskopan 1 draje x 3 dəfə, papaverin 0,02-0,04 qr. gündə 3 dəfə təyin olunur.
- novokain, papaverin ilə elektrofarez
- mineral su – yessentuki-4

• hipotonik (hipokinetik) diskineziyalarda:

- öd qovucular – allaxol 1 həbdən x 3 dəfə, xolaqol 3-5 damcı 3 dəfə 14 gündən 3 aya qədər verilir.
- öd yollarının motorikasını stimuləedən preparatlar – 25%-li maqnezium-sulfat 1 çay qaşığı x 3 dəfə, sorbit 5 qr. x 2-3 dəfə yeməkdən 30 dəqiqə əvvəl.
- öd yollarının dubajı
- tonuslaşdırıcı fizioterapiyanın aparılması – qalvanizasiya və s.
- neyrotrop müalicə - kofein sutkada 2,5 mq/kq 2-3 həftə müddətində

• sanator-kurort müalicəsi – Truskaves, Mirqorod, Morşin.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir

KƏSKİN XOLESİSTİT

Kəskin xolesistit – öd kisəsinin kəskin iltihabı xəstəliyidir.Uşaqlar arasında az təsadüf olunur.

Etiologiya

• *bakteriyalar* – bağırsaq çöpləri, stafilokok və streptokoklar, protey çöpləri, enterekoklar, şərti-patogen flora.

• *viruslar* – KRVİ, qastroenteritlər, virus hepatiti və s.

• bağırsaq disbakteriozu, xronik infeksiya ocaqlarının kəskinləşməsi, ləmbliya və s.

• zəmin yaradan amil kimi öd kisəsi və öd yollarında durğunluğun yaranmasına səbəb olan qüsurların inkişaf etməsi də böyük rol oynayır.

Yoluxma yolları

• hematogen

• limfogen

• qalxan entorogen yolla

Patogenez

Fizioloji olaraq orqanizmdə sintez olunan öd daxil olan etioloji amillərə qarşı bakteriosid təsir göstərir. Öd kisəsi və öd yollarına düşmüş mikroblar təbii drenaj yolu ilə orqanizimdən tez xaric olurlar. İltihabın yaranmasında əsas səbəb mikrobların təsiri nəticəsində öd axınında meydana çıxan çatışmazlıqlar və durğunluqların baş verməsidir.

Ödün tərkibinin dəyişməsi (disxoliya) öd kisəsi və öd axarlarının divarlarına toksik təsir göstərməklə onun sekretor, sorulma qabliyyətlərini pozur (diskriniya). Yaranmış diskineziya, disxoliya və diskriniya öd yollarında iltihabi prosesin inkişaf etməsinə səbəb olur.

Təsnifat

Kəskin xolesistitin aşağıdakı formaları vardır:

• kataral forma
  - öd kisəsinin hidropsu

• fleqmanoz forma
  - qanqrena
  - empiyema

• destruktiv forma

Klinika

Proses klinik olaraq üç əsas əlamətlə özünü büruzə verir:

• ağrı

Qəfləti olaraq gecə vaxtı hərarətin yüksəlməsi, qarın boşluğunun sağ tərəfində tutmaşəkilli ağrının olması səciyyəvidir. Ağrı kürəyə, körpücük sümüyünə, çiyinə irradiasiya edərək bir neçə dəqiqədən bir neçə saata qədər davam edir. Sağ böyrüüstə uzandıqda ağrıların intensivliyi artır. Bəzən ağrıların lokalizasiyası aydın olmur, lakin müsbət Mendel, Ortner, Merfi, Kera simptomları qeyd edilir.

• dispeptik əlamətlər

Dispeptik əlamətlərdən ürəkbulanma, qusma, qəbizliklə özünü büruzə verir. Sarılıq əlamətləri, dilin ərpli olması, meteorizm, qarın boşluğunun palpasiyası zamanı qarnın ön divarının gərgin olması (ağrılar olduğu üçün) səciyyəvidir.

• intoksikasiya

İntoksikasiya əlamətləri aydın nəzərə çarpır: titrətmə, dərinin avazıması, ümumi narahatlıq, iştahasızlıq, taxikardiya, bəzi xəstələrdə qıcolma, bayılma, meningeal simptomlarda müşahidə edilir.

Diaqnoz

• qanın müayinəsində - neytrofilyozlu leykositoz (10-12x10^9/l), EÇS –nin artması (30-40 mm/saat), qələvi fosfata-

zanın, S-reaktiv zülalın, düz bilirubinin, AlAT, AsAT –ın səviyyələrinin artması qeyd edilir.

• sidiyin müayinəsində - mikrohematuriya, mikroalbuminuriya olur.

• USM-də - öd kisəsinin divarının odemi, durğunluq, exogenlikaşkar edilir.

Müalicə

• yataq rejimi

• çay-su pəhrizi (çay, mineral sular)

• antibiotiklər – ampioks, sefuroksim, sefamezin və s.

• spazmolitiklər – atropin, metasin, platifilin və s.

• analgetiklər – baralqin, papaverin, atropin, no-şpa

• dezintoksikasion müalicə - 5%-li qlükoza, hemodez, Rinqer

• antiferment dərmanlar (kontrikal, qordoks və s.)

• ödqovucu dərmanlar (allaxol, xolasas, xolenzim və s.)

Cərrahın nəzarəti altında saxlanması məsləhət görülür.

Proqnoz

Proqnoz qənaətbəxşdir.

XRONİK XOLESİSTİT

Xronik xolesistit – öd kisəsinin və öd çıxarıcı yolların residivlərlə keçən xronik iltihabi xəstəliyi olub, çox vaxt ikinçili rast gəlir. Əsasən öd kisəsinin və öd çıxarıcı yolların diskineziyası, disxoliyası, anadangəlmə qüsurları nəticəsində müşahidə olunur. Bəzi hallarda ikincili olaraq kəskin xolesistitin davamı kimi də qeyd edilir. Böyük yaşlı uşaqlarda daha çox rast gəlir.

Etiologiya

Etioloji amillər infeksion və qeyri-infeksion ola bilər.

İnfeksion amillərə aşağıdakılar aiddir:

• bakteriyalar - bağırsaq çöpləri, stafilo- və streptokoklar, protey çöpləri, enterekoklar, dizenteriya çöpləri, şərti-patogen flora

• viruslar – KRVİ, qastroenteritlər, virus hepatiti və s.

• parazitar invaziyalar

• xronik infeksiya ocaqlarının olması.

Qeyri-infeksion amillərə aşağıdakılar aiddir:

• hipotonik diskineziyalar nəticəsində qeyd olunan duodenobiliar reflüks

• sinir-psixi-fiziki gərginlik

• atopik diatez zamanı allergik reaksiyalar

• endokrin xəstəliklər – piylənmə, şəkərli diabet və s.

• immunoloji reaktivliyin (yerli immunitetin) zəifləməsi.

Yoluxma yolları

• hematogen (ağız böşluğundan, böyrəklərdən və s. orqanlardan)

• limfogen yolla (bağırsaqlardan)

• qalxan enterogen yolla (bağırsaq mənfəzindən).

Patogenez

Öd yollarında və öd kisəsində etioloji amillərin təsiri nəticəsində yaranmış iltihab prosesi ödün axınını çətinləşdirir, təzyiq artır.Yaranmış bu cür hal ödün fiziki-kimyəvi tərkibinin, onun bakterisid xüsusiyyətinin dəyişməsinə səbəb olur ki, bu da ödçıxarıcı yolların disxoliyasını yaradır.

Hemodinamik və mikrosirkulyator pozulmalar bioloji fəal aralıq maddələrin (serotonin, histamin və s.) sintezini və hasil olan ekssudasiyanı artırır, qanın reoloji xüsusiyyətlərini dəyişdirir.

Duodenobiliar reflüks zamanı isə duodenal möhtəviyyat (proteolitik fermentlərlə zəngin) öd yollarına keçərək selikli qişanı zədələyir və xolesistitin yaranmasına gətirib çıxarır.

Öd kisəsindən bağırsaqlara düşən mikroblar qapı venası vasitəsi ilə qaraciyərə daxil olaraq öd kisəsinin iltihabını təkrar törədirlər.Limfogen yolla isə mikroblar öd kisəsindən mədəaltı vəziyə, ordan isə qaraciyərə gəlməklə təkrari yoluxmaya səbəb olurlar.

Klinika

Klinik olaraq 2 formada rast gəlinir:

• daşlı forma (*kalkulyoz*)

• daşsız forma (*kalkulyozsuz*)

Uşaqlarda ən çox daşsız forma rast gəlir.

Üç əsas klinik əlamətlərlə özünü biruzə verir:

• ağrı sindromu – qarın boşluğunun sağ qabırğaaltı və epiqastral nahiyədə bəzən qısa müddət ərzində tutmaşəkilli, bəzən isə küt ağrılarla nəzərə çarpır. Ağrı bəzən yağlı qida qəbulundan, sinir – psixi-fiziki gərginlikdən sonra müşahidə edilir. Ağrı sağ kürəyə, çiyinə irradiasiya edir.

• dispeptik sindrom – ürəkbulanma, qusma (qusmadan sonra rahatlıq qeyd olunmur), ağızda acılığın olması, iştahanın yaxşı olması, qeyri-müntəzəm nəcis ifrazı ilə müşayət edilir.

• astenovegetativ sindrom - emosional labillik, yuxunun pozulması, başağrıları, əllərin tremoru, tərləmə, xoreyayabənzər tiklər, yuxunun pozulmaları ilə özünü büruzə verir.

Bununla yanaşı, hepatomeqaliya, taxi- və ya bradikardiya müşahidə edilir.

Xronik xolesistit zamanı qarın boşluğunun palpasiyasında aşağıdakı müsbət simptomlar qeyd edilir:

• *Obraztsov simptomu* – nəfəsalma zamanı sağ qabırğaaltı nahiyənin dərin palpasiyasında kəskin ağrı meydana çıxır.

• *Ortner simptomu* - sağ qabırğaaltı nahiyəni əlin içi ilə döyəçlədikdə ağrı əmələ gəlir.

• *Zaxarin simptomu* – öd kisəsi nahiyəsinə basdıqda ağrı hiss olunur.

• *Merfi simptomu* – sol əlin baş barmağı ilə öd kisəsini basdıqda, kəskin ağrı olduğundan xəstə dərindən nəfəs ala bilmir.

• *Qlinçikov simptomu* – müqayisəli palpasiya zamanı sağ qabırğaaltı nahiyədə əzələ gərginliyi qeyd edilir.

• *Georgiyevskinin Frenikus simptomu* – döş-körpücük-məməyəbənzər əzələnin ayaqcıqları arasına basdıqda ağrı meydana çıxır.

• *Müssenin diafraqmal çələngi* – üç ağrı nöqtələri ilə özünü büruzə verir:

- boyunda
- V qabırğanın döş sümüyünə birləşən yerində
- IX qabırğa ilə döş sümüyünün birləşdiyi yerdə

Diaqnoz

• anamnez və klinik əlamətlərə əsasən

• qanın müayinəsində – neytrofilyozlu leykositoz (10-12x10^9/l), EÇS–nin artması (30-40 mm/saat), qələvi fosfatazanın, C-reaktiv zülalın, transaminazanın, fibrinogenin,düz bilirubinin, AlAT, AsAT–ın səviyyələrinin artması qeyd edilir.

• sidiyin müayinəsində - mikrohematuriya, mikroalbuminuriya aşkar edilir.

• USM-də - öd kisəsinin divarının exosıxlığının azalması qeyd edilir.

• xolesistoqrafiyada – öd yollarının diskineziyası və qüsurları müəyyən olunur.

• duodenal zondlamada – öd yollarının möhtəviyyatında mikrolitlər (selik, leykosit, hüceyrə epitelləri), öd turşuları,

silindr epitelin tapılması, sekretor İgA – nın səviyyəsinin aşağı olması aşkar edilir.

• kompüter tomoqrafiyası – qaraciyərdə və öd yollarında divertikulların, abseslərin olmasını, mədəaltı vəzidə baş verən struktur dəyişiklikləri xolesistitlə diferensiasiya etmək üçün aparılır.

Müalicə

• Pevznerə görə 5№- li pəhriz masası təyin olunur. Gündə az-az,tez- tez (4-6 dəfə) yedizdirilir.

• antibiotiklər
• spazmolitiklər
• analgetiklər
• ödqovucu dərmanlar
• vitaminlər (PP, D, A və s.)
• parazitar invaziyalar olduqda – trixapol, xloroxin verilir
• müalicəvi idman
• fizioterapiya – novokain, papaverinlə elektrofarez
• fitoterapiya
• xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyası.

Proqnoz

Proqnoz qənaətbəxşdir.

XRONİK HEPATİT

Xronik hepatit – polietioloji xəstəlik olub, hepatosellülyar nekrozlara persistensiyaedən, qaraciyərin diffuz iltihabi xəstəliyidir. Bu xəstəlik qaraciyərdə yaranmış iltihabı prosesinin 6 ay müddətində davam etdiyi halda baş verir.Bütün yaş dövrü üçün səciyyəvi olan xəstəlikdir.

Etiologiya

• kəskin hepatitdən (əsasən viruslu B,C hepatiti) sonra qeyd edilir

• toksiko - allergik amillər

• dərman maddələri (neyroleptiklər, antidepressantlar, qıcolmaəleyhinə dərmanlar, vərəməleyhinə dərmanlar, sito-statiklər)

• kimyəvi maddələr (metal duzları, xlor-üzvi birləşmələr)

• bətndaxili infeksiyalar (sitomeqalovirus, herpes)

• infeksiya (məxmərək, enterovirus, Ebşteyn – Barr virusu, infeksion mononukleoz)

• maddələr mübadiləsinin irsi anomaliyaları (alfa-1 anti-tripsin çatışmazlığı, seruplazmin anomaliyaları)

• irsi meyillik

• etioloji amilləri aydın olmayan hepatitlərdə (kriptogen hepatit) yaranır.

Patogenez

Xronik hepatitin patogenezinin əsasını autoimmun mexa-nizmin inkişaf etməsi təşkil edir. Qanda qaraciyərəleyhinə auto-anticisimlərin uzun müddət dövr etməsi T-hüceyrə immunitetinin çatışmazlığına səbəb olur. Bununla yanaşı, makrofaqların aktiv-liyinin aşağı düşməsi, hiperqammaqlobulinemiya, İgM və İgG-nin konsentrasiyasının artması qeyd edilir.

Orqanizmdə meydana çıxan buproseslər aşağıdakı çatış-mazlıqların yaranmasına gətirib çıxarır:

• qaraciyərdə şiddətlənən destruksiya qeyd edilir ki, bu da hepatositlərin məhvinə, iltihabi prosesin inkişafına və yayılmasına gətirib çıxarır

• mikrosirkulyasiyanın pozulması

• zədələnməmiş hepatositlərin funksiyalarının pozulması

• xolestaz

Təsnifat

Təsnifat 1994 – cü ildə Dünya hepatoloqlarının konqresində (1994 –ci il Los-Anjeles) qəbul edilmişdir (cədvəl 29).

Cədvəl 29.

Xronik hepatitlərin təsnifatı (1994 –ci il, Los-Anjeles)

Etiologiyası	Aktivlik dərəcəsi (nekrotik təzahürlərə əsasən təyin olunur)	Xronikləşmə mərhələsi (fibroza əsasən təyin olunur)
Virus	Minimal	Fibroz yoxdur
Autoimmun	Zəif nəzərə çarpan	Zəif
Dərman	Orta	Orta
Kriptogen	Nəzərə çarpan	Ağır
		Sirroz

Klinika

Klinik olaraq xronik hepatit aşağıdakı əsas simptomlarla özünü büruzə verir:

• astenovegetativ – zəiflik, tez yorulma, oyanıqlığın artması, yuxunun pozulması və s.

• ağrı - sağ qabırğaaltı nahiyədə qidadan asılı olmayaraq ağrının olmadığı, fiziki işdən sonra ağrının intensivliyinin artması, Meya- Robson nöqtəsində (mədəaltı vəzin proyeksiyası nahiyəsində) palpasiya zamanı ağrının olması

• dispeptik əlamətlər – iştahanın zəifləməsi, ürəkbulanma, qusma, defekasiya aktının pozulması

• hemorrargik əlamətlər – burun boşluğundan və digər orqanlardan qanaxmalar, dəridə petexiyaların olması

• hepatolienal əlamət – hepatosplenomeqaliya, palpasiya zamanı qaraciyərin sərt və ağrılı olması, «qaraciyər ovucu» (tenar və hipotenar nahiyələrinin hiperemiyası)

• qaraciyər çatışmazlığı – sarılıq, assit, dərinin qaşınması (qaşınmaya səbəb öd türşularının atrması nəticəsində sinir uclarının qiciqlanması səbəb olur), eritema

• qaraciyərdənkənar əlamətlər (immunoloji mənşəli) – artralgiya, plevrit, limfoadenopatiya, vaskulit

Diaqnoz

• anamnez və klinik əlamətlər

• qanın biokimyəvi müayinəsində – qeyri-düz bilirubinin, xolesterinin, öd turşularının, qələvi fosfatazanın artması, hipoalbuminemiya, AsAT və AlAT–ın səviyyələrinin artması, hiperqammaqlobulinemiya, qlutamatdehidrogenazanın, transaminazanın, laktatdehidrogenazanın aktivliyinin artması

• qanın ümumi müayinəsində – ECS-nin artması, leykositoz, trombositopeniya

• koaquloqramma – qanın laxtalanmasının pozulması

• USM – qaraciyər və dalağın böyüməsi

• immunoloji müayinədə – İg M,G,E –nin səviyyələrinin artması, T- supressorların azalması, neytrofillərin səviyyələrinin azalması

• virusoloji müayinə – qanda HbsAg, HbcAg, HbeAg viruslarının və onlara qarşı anticisimlərin tapılması

• ultrasəs exoqrafiyası – qaraciyərin morfoloji vəziyyətinin qiymətləndirilməsi üçün aparılan müayinədir. Bu müayinə punksion biopsiya aparmağa zəmin yaradır.

• kompüter tomoqrafiyası – qaraciyərin strukturunun dəyişikliyi qeyd edilir.

Ağırlaşmalar

Xəstəlik uzun müddət davam etdikdə assit, qida borusu qanaxması, qaraciyər qanaxması, xolesistit, duodenit, qaraciyər sirrozu və s. kimi xəstəliklər inkişaf edə bilər.

Müalicə

• 5№ - li pəhriz masası - qidanın tərkibində zülallar, vitaminlər kifayət qədər, yağlar və karbohidratlar isə məhdud miqdarda olmalıdır

• infuzion müalicə - hepatositlərin funksiyasını yaxşılaşdırmaq məqsədilə venadaxilinə qlükoza+insulin, kokarboksilaza, vitohepart və s. təyin olunur

• rekombinant interferon – vilferon, intron A, roferon–A, reaferon, interferon

• qlükokortikosteroidlər – prednizalon 2;3;4 həftəlik müalicə kursları ilə təyin olunur

• immunsupressorlar – sitostatiklər (azatioprin) təyin edilir

• hepatoprotektorlar – essensial, karsil, leqalon, LİV 52, livomin, katerqen, sirepar və s.

• lipotrop dərmanlar – lipoy turşusu, lipamid, xlorid xolin və s.

•vitaminlər – retinol, tiamin, piridoksin hidroxlorid, askorbin turşusu, nikotinamid və s.

• ödqovucular – alloxol, liobil, xolenzim, flamin, sorbit, ksilit, xolasas və s.

• simptomatik müalicə

• fitoterapiya

• sanator-kurort müalicə (remissiya dövründə) - Yessentuki, Jeleznovodsk, Truskavets və s.

Dispanser müşahidə

Xronik hepatit zamanı aparılan dispanser nəzarət cədvəl 30-da göstərilib.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu aparılan müalicə və dispanser nəzarətdən asılıdır.

Cədvəl 30.

Xronik hepatit zamanı aparılan dispanser nəzarət

Pediatr baxışı	Xəstəliyin aktivlik dərəcəsindən asılı olaraq pediatr rübdə 1 dəfə və ya hər ayda 1 dəfə, otolarinqoloq və stomatoloq ildə 1 dəfə, göstəriş olduqda cərrah xəstəni müayinə edirlər
Müayinə planı	Qanın ümumi müayinəsində - 3 ayda bir dəfə, biokimyəvi müayinə – 6 ayda 1 dəfə (göstəriş olduqda tez də aparıla bilər), sidiyin öd turşularına görə yoxlanması – 2-3 ayda 1 dəfə, göstəriş olduqda digər müayinələr aparılır
İdman qrupu	2 il müddətində xüsusi qrupa, daha sonra isə hazırlıq qrupuna gedir
Profilaktik peyvəndlər	Ciddi aparılan müayinə və müalicədən 1 il keçdikdən sonra peyvəndlər aparılır
Qeydiyyatdan çıxarılması	Klinik vəziyyətin və laborator göstəricilərin normal olmasına baxmayaraq, dispanser qeydiyyatdan çıxarılmır

QARACİYƏR SİRROZU

Qaraciyərsirrozu –qaraciyərin parenximasının morfoloji struktur dəyişikliyi ilə gedən, fibroz-düyünlü - regenerativ xarakterli diffuz-iltihab xəstəliyi sayılır. Bunun nəticəsi olaraq portal hipertenziyanın formalaşması qeyd olunur.

Etiologiya

•infeksion mənşəli - viruslu B, C, D hepatiti, generalizəolunmuş sitomeqalovirus, sepsis və s.

• mübadilə çatışmazlıqlarında - qalaktozemiya, tirozinemiya, qlükogenezlər

• biliar aparatın çatışmazlıqları - öd yollarının atreziyası, mukovissidoz, α1– antitripsin çatışmazlığı

• sirkulyator çatışmazlıq – qaraciyərdə xronik venoz durğunluğu

• toksik və toksik-allergik amillər – allergenlər, zəhərli maddələr, dərman maddələri və s.

• autoimmun amillər – autoimmun hepatit

• alkoqol amili

• kriptogen səbəblər

Patogenez

Xəstəliyin patogenezinin əsasını qaraciyər parenximasının nekrozu və regenerasiyası təşkil edir. Bununla yanaşı, qaraciyərdə hepatositlərin məhvi, qaraciyər parenximasının destruksiyası və interstitial toxumanın sistemli zədələnməsi də qeyd edilir. Qaraciyərin pay strukturunun pozulması portal venaların tam obliterasiyasına, arteriovenoz kollateralların əmələ gəlməsinə səbəb olur.

Hepatositlərdə yaranmış pozuntu digər orqanların, mədənin, mədəaltı vəzin funksional pozuntusuna və bir sıra hormonal çatışmazlıqların (hiperaldosteronizm, hipogenitalizm və s.) inkişaf etməsinə gətirib çıxarır.

Təsnifat

• Morfoloji əlamətlərə görə

- makronodulyar (septal) – böyükdüyünlü, postnekrotik
- mikronodulyar – portal, septal
- biliar – qaraciyərdənkənar obstruksiya ilə və ya obstruksiyasız
- qarışıq

• Etioloji əlamətlərə görə

- infeksion
- mübadilə pozuntusu
- biliar aparatın çatışmazlıqları
- ürək-damar patologiyası zamanı qeyd olunan durğunluq
- idiopatik, təsnif olunmayan

• Klinik -funksional əlamətlərə görə

- mərhələsi - başlanğıc, formalaşmış, distrofik
- fazası – fəal, qeyri-fəal
- gedişi – proqressivləşən, sabit, reqressiya edən
- qaraciyər funksiyasının pozulması – yoxdur, yüngüldür, orta ağırdır
- portal hipertenziya – yoxdur, orta dərəcədə, qabarıq nəzərə çarpan
- hipersplenizm – var, yoxdur

Klinika

Qaraciyər sirrozunun klinik əlamətləri onun morfoloji əlamətlərindən asılı olaraq müxtəlif simptomlarla özünü büruzə verir. Ümimi klinik simptomlara aşağıdakılar aiddir:

• Hepatomeqaliya – qaraciyər bərk konsistensiyada, sətinin nahamar olması, kənarlarının iti olmaması qeyd edilir

• Splenomeqaliya – sirrozun əsas əlaməti sayılaraq, dalağın göbək nahiyəsinə qədər böyüməsi ilə özünü büruzə verir

• Dəridə baş verən dəyişikliklər – quruluq, depiqmentasiya olunmuş ağ ləkələr, dodağın kənarlarında çatların olması, «qaraciyər ovucu» (ovucun içində hiperemiyalı ləkələr), əl barmaqlarının «təbil çubuğuna» bənzəməsi, teleangioektaziya, dəridə qaşınmalar, sarılıq əlamətləri, hemorragiya, ödem aşkar edilir. Saçlar quru, solğun olur, hipogenitalizm, osteoparoz qeyd edilir. Dil moruğu rəngdə olur.

• Portal hipertenziya – splenomeqaliya ilə yanaşı qarnın həcminin böyüməsi, qarın boşluğunda və döş qəfəsində venoz şəbəkənin genişlənməsi (kaput medusae), qida borusundan, mədədən və digər orqanlardan qanaxmaların olması səciyyəvidir.

• Dispeptik əlamətlər – iştahanın aşağı olması, dövri şəkildə qusma, ürəkbulanma, ağız boşluğundan öd iyinin gəlməsi, qeyri-sabit nəcis ifrazı, meteorizm, axolik nəcis (biliar

sirrozda), sağ qabırğaltı nahiyədə daimi ağrıların olması (fiziki işlə, yeməklə əlaqədar) səciyyəvidir.

• Ümumi distrofik simptomlar – ümumi zəiflik, tez yorulma, əzələ hipotoniyası, distrofiya, tərləmə, subfebril hərarət, artralqiya aşkar olur.

Postnekrotik sirroz zamanı sarılıq, dispepsiya əlamətləri, intoksikasiya, portal hipertenziya zamanı isə septal sirroz da özünü büruzə verir. Latent gedişdə isə ilk əlamət kimi mədə-bağırsaq qanaxmaları ilə müşayiət olunur.

Biliar sirroz zamanı davamlı sarılıq, əzabverici dəri qaşınmaları, axolik nəcis, getdikcə artan intoksikasiya əlamətləri, splenomeqaliya qeyd olunur.

Qaraciyərin sirrozunun ağırlıq dərəcəsini müəyyən etmək üçün Çayld – Pyu şkalasından istifadə edilir (cədvəl 31).

Cədvəl 31.

Çayld – Pyu şkalası

Qanda bilirubinin miqdarı mq/%	Qanda albuminin miqdarı mq/%	Protrombin vaxtı (protrombin indeksi %)	Qaraciyər ensefalopatiyası (dərəcə)	Assit	Ballar
2% az	3,5 % çox	1-4 (60-80)	Yoxdur	Yoxdur	1
2-3 %	3-3,5%	4-6 (40-60)	I – II dərəcə	Yüngül epizodlarla	2
3% çox	3% az	6-dan çox (40-dan az)	III – IV dərəcə	Ağır epizodlarla	3

5-6 bal – qaraciyərin kompensasiya olunan sirrozu

7-9 bal – subkompensasiya mərhələsi

10-15 bal - dekompensasiya mərhələsi deməkdir.

Diaqnoz

- anamnez və klinik əlamətlər
- virus mənşəli olduqda qanda HBsAg, HBcAg, HbeAg anticisimləri təyin edilir.
- biokimyəvi testlər – aldolazanın, transaminazanın, sorbitdehidrogenaza və s., qanda zülal fraksiyalarının təyini, xolesterinin, bilirubinin, AlAT, AsAT-ın, qələvi fosfatazanın, lipoproteidlərin təyin edilməsi
- koaquloqramma
- immunqramma – α fetoproteinin təyini, düz və qeyri-düz Kumbs reaksiyası, DİK–in təyini üzrə və s. müayinələr aparılır
- qaraciyər sirrozunun morfologiyasını müəyyən etmək üçün – punksion biopsiya, laporoskopiya, exotomoqrafiya edilir.

Müalicə

Qaraciyər sirrozunun müalicəsi etioloji amili aradan qaldırmaqla patogenetik istiqamətdə aparılır.

- xəstəliyin kəskinləşməsi dövründə yataq rejimi təyin olunur
- pəhriz - vitaminlərlə zəngin, zülallar yaşa uyğun, karbohidratlarla bol (qaraciyərin qlikogen əmələgətirmə funksiyasını yaxşılaşdırmaq üçün). Yağlar və duzlar isə məhdudlaşdırılmalıdır.
- lipotrop dərmanlar – xolin-xlorid, metionin, lipamid, lipoy turşusumütəmadi olaraq təyin edilir.
- hepatoprotektorlar – ursosan, ursofalk, esensial, heptral, karsil, xofitol və s.
- dezintoksikasion müalicə - hemodez, qlükoza və s. venadaxilinə təyin edilir.
- sidik qovucular – portal hipertenziya və assit zamanı təyin olunur. Veraşpiron, furosemid və s. verilir.

- zülali preparatlar – 20%-li albumin, nativ zülal venadaxilinə vurulur.
- qan laxtalandırıcı dərmanlar - qanaxmalar zamanı vikasol, 5%-li epsilon- aminkapron turşusu təyin olunur.
- steroid hormonlar – prednizalon əvvəlcə 1 mq/kq dozada 2-3 ay, daha sonra isə sutkada 10 mq 1-2 il müddətində təyin olunur. Bu hormonla yanaşı kalium preparatı da verilir. Portal hipertenziya nəticəsində baş verən qanaxmalarda prednizalonun verilməsi əks göstərişdir.
- sitostatiklər – autoimmun proseslər zamanı verilir.
- həyatı göstəriş olduqda qarın boşluğunun punksiyası aparılır.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu çox ciddidir.

KƏSKİN PANKREATİT

Kəskin pankreatit - pankreasın fermentlərinin aktivləşməsi nəticəsində yaranan və fermentativ toksemiya iləsəciyələnən, mədəaltı vəzin iltihabi- destruktiv zədələnməsidir.

Etiologiya

- *Mədəaltı vəzin parenximasının zədələnməsi:*
  - virus infeksiyası (*virus hepatiti, epidemik parotit, enterovirus, infeksion mononukleoz, qızılca, suçiçəyi, sitomeqalovirus, herpes, qrip və s.*), bakterial infeksiyalar (*psevdotuperkulyoz, dizenteriya, salmonelyoz, peritonit, sepsis, xronik tonzillit, otit və s.*). Bu infeksiyalar həm hematogen, həm də limfogen yolla orqanizmə yayıla bilərlər.

- küt zədə (travma) - mədəaltı vəzin və ya qarın boşluğu orqanlarının travma alması nəticəsində (*uşaqlar arasında velosipeddən yıxılma, idmanda zədə alması və s.*)

• *Pankreasda yaranmış obstruksiya nəticəsində mədəaltı vəzidə təzyiqin artması*

- anatomik anomalyaların olması*(üzüyəbənzər mədəaltı vəzi, xoledoxun kistası, pancreas divisum)*

- ümumi öd axacağında dəyişikliklərin olması (*papilit, Oddi sfinkterinin hipertoniyası, xoledoxun kistası və s.*)

- 12-barmaq bağırsaq tərəfdə patologiyanın olması *(duodenit, duodenostaz, hissəvi duodenal keçməməzlik və s.*). 12-barmaq bağırsaqda təzyiqin artması Oddi sfinkterinə təsir edərək patoloji reflüksların - duadenobiliar və duodenopankreatik reflüksların əmələ gəlməsinə səbəb olur. Bu reflükslar isə sintez olunan fermentlərin aktivliyini artıraraq vəzinin zədələnməsinə gətirib çıxarır.

- helmintlər (*askaridlər, opistorxozlar, fassiolyozlar və s.*)

- hepatobiliar patologiyalar (*ödyollarının daşı, xronik xolesistit*)

• *Dismetabolik səbəblər* – ilk növbədə hiperkalsiemik vəziyyət nəzərdə tutulur (*hiperparatireoz və ya D hipervitaminozu zaman*). Ca-un hüceyrələrdə səviyyəsinin artması bikarbonatların sekresiyasının tənzimlənməsinə mənfi təsir göstərərək vəzilərdən sintez olunan sekretin qatılaşmasına səbəb olur ki, bu da iltihabın əmələ gəlməsinə gətirib çıxarır.

• *Qan dövranında meydana çıxan kəskin çatışmazlıq* (tromboz, emboliya, mədəaltı vəzin damarlarında spazm)

- essensial hiperlipidemiya – vəzin damarlarında yağların toplanması nəticəsində obstruksiyanın yaranması
- birləşdirici toxumanın xəstəlikləri (düyünlü periartirit, nekrotik angiit və s.)

• *Dərman preparatları ilə və toksiki zəhərlənmələr*

- rutin, arsen, fosfor və s. ilə zəhərlənmələrdə

- L-asparkinaza, azatioprin,furosemid, ekatrogen, metronidazol, tetrasiklin, sulfanilamid, yüksək dozada qlükokortikosteroidlərin qəbulu və s.

• *Allergiya* (qida allergiyası, peyvəndlərdən sonra yaranan allergik reaksiyalar və s.)

• *Alimentar amillər* – qidada xronik şəkildə zülal çatışmazlığı (Kvaşiorkor xəstəliyi), çoxlu yağlı qidalarla qidalanma və s.

• *Psixi travmalar*

Patogenez

Etioloji amillərin təsiri nəticəsində əvvəlcə mədəaltı vəzin zədələnməsi nəticəsindəiltihabi reaksiyalar – hüceyrə infiltrasiyası, ödem baş verir. Mədəaltı vəzidə fermentlərin fəallaşması nəticəsində qan dövranına aktiv fermentlər daxil olur. Ferment toksiemiyası baş verir. Hüceyrədaxili yaranmış asidoz və hüceyrə sitoplazmalarının ifraz olunması mədəaltı vəzin proteolitik fermentlərinin (tripsin, kallikrein, elastaza, karboksipeptidaza) aktivləşməsinə və onların qana keçməsinə şərait yaradır (sxem 7).

Təsnifat

Klinik-morfoloji xüsusiyyətlərinə görə, kəskin pankreatit 2 formada rast gəlir:

• interstisial forma (*serozlu - ödemli*)

• destruktiv forma (*pankreonekroz*)

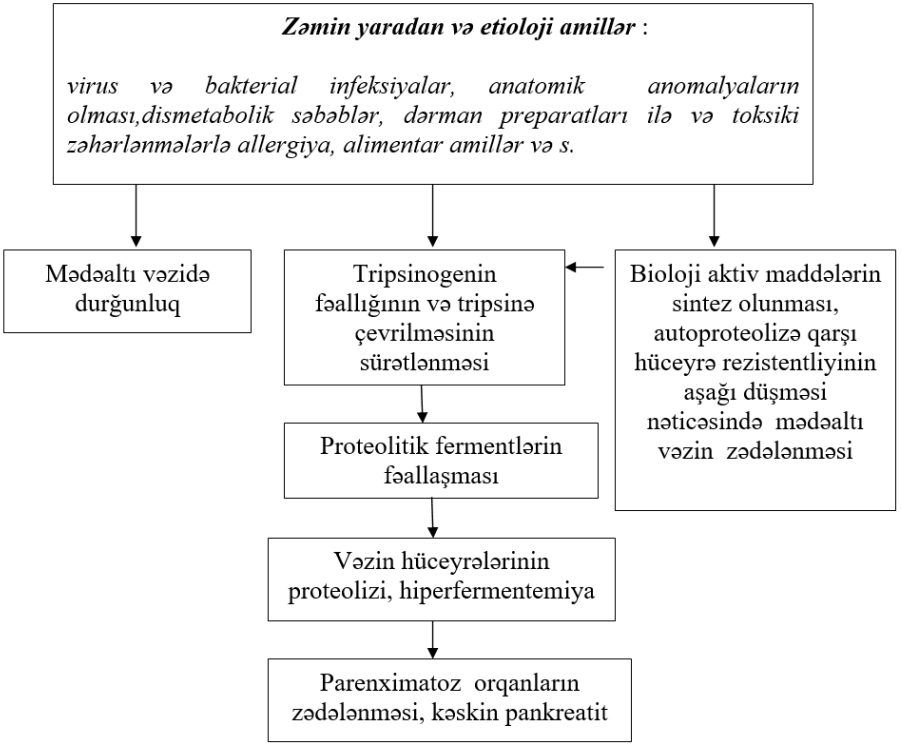
Klinika

• *interstisial forma* (*serozlu - ödemli*)

- epiqastral və göbəkətrafı nahiyədə ağrı (ağrı sol qabırğaltına və sol kürəkaltına irradiasiya edir), ağrı kəmərvari xarakter daşıyır, məcburi vəziyyətdə (sol tərəfdə, ayağını qarına yığılmış vəziyyətdə uzandıqda) ağrının intensivliyi zəifləyir

Sxem 7.

Kəskin pankreatinin patogenezi



- meteroizm, gəyirmə, qusma (qusmadan sonra rahatlıq qeyd edilmir), iştahasızlıq, qəbizlik aşkar edilir. Nəcis kütləsi boz rəngdə, yağlı, pis qoxulu, çətin yuyulan və miqdarca çox olur (polifekaliya)

- hərarət normal və ya subfebril olur

- təkrar qusmalar *kollaptoid vəziyyət* yarada bilər

- üz dərisinin avazıması qeyd edilir

- taxikardiya, ürək tonlarının karlaşması, arterial hipotenziya müşahidə edilir

- qarın boşluğunun palpasiyası zamanı qarın əzələlərində gərginliklə yanaşı, bir sıra simptomlar müsbət olur: *Kerter sindromu* – sol qabırğaaltı və göbəküstü nahiyədə yerli əzələ gərginliyi hiss edilir; *Kaça sindromu* –göbəkdən 4-7 sm yuxarıda

sol düz əzələnin bayır tərəfində gərginliklə yanaşı, daimi ağrının olması**,** *Meyo-Robson sindromu* – sol qabırğa-onurğa bucağında kəskin ağrı; *Berqman və Kalka sindromu* –sol qabırğaarası nahiyəni döyəclədikdə ağrının olması; *Frenkel sindromu* - qarın boşluğunu perkusuya etdikdə ürəkbulanma ilə yanaşı, kürək nahiyəsində ağrı meydana çıxır; *Şoffor və Quberq nöqtəsində* (xoledox- pankreatik zona – göbəkdən 6 sm yuxarı, göbəyi sağ qoltuqaltı çuxurla birləşdirən xətt) dərin palpasiya etdikdə davamlı ağrının olması; *Qrok sindromu* – dərinin piy qatının fərqli olması (solda bir qədər fərqli olur)

- qanın ümumi müayinəsində - zəif leykositoz, neytrofillərin sola meyilliyi, bəzən ALT-ın cüzi yüksək olması, hipoqlikemiya, hiperfermentoemiya (amilaza, lipazanın və tripsinin səviyyəsinin yüksəlməsi) qeyd edilir.

• *destruktiv forma* (*pankreonekroz*)

Bu forma kəskin pankreatitin ən ağır forması sayılır və aşağıdakı klinik əlamətlərlə özünü büruzə verir:

- ağrılar kəsici və daimi olur, arasıkəsilməyən qusmalar müşahidə edilir, qusmalar eksikoz və toksikozun əmələ gəlməsinə səbəb olur, ağrıların intensivliyi yüksək olduğu üçün xəstələr tərpənməməyə çalışırlar.

- hemodinamik pozuntu şok və kollapsa gətirib çıxara bilər

- dərinin avazıması, dərialtı piy təbəqəsinin nekrozu olduğu üçün dərinin üzərində sarı və ya bənövşəyi rəngdə ləkələr (ən çox qarın nahiyəsində, nadir hallardaüz və ətraflarda) nəzərə çarpır, bəzən hemorrargik səpgilər, sarılıq əlamətləri qeyd edilir.

- nəbz tezləşir, arterial hipotenziya müşahidə olunur

- qarın köpdür, dərin palpasiya zamanı qarnın ön divarının gərginləşməsi hiss olunur, qaraciyər böyüyür, ödkisəsi simptomları (Merfi, Ortner və s.) müsbət olur, yüngül nefropatiya əlamətləri qeyd edilir

- qanın ümumi müayinəsində - kəskin leykositoz, neytrofil formulun sola meyilliyi, EÇS –nin yüksəlməsi, hipoproteinemiya – albuminlərin aşağı olması və α-qlobulinlərin yüksəlməsi, hiperlipidemiya, hiperqlikemiya, qlükozuriya, hipokalsenemiya, proteinuriya, hiperfermentonemiya (amilaza, lipaza və tripsinin səviyyələrinin yüksəlməsi) qeyd edilir.

Ağırlaşma

Ağırlaşmalar erkən və gecikmiş olurlar.

• *erkən ağırlaşmalara aşağıdakılar aiddir:*

- şok
- qaraciyər çatışmazlığı
- böyrək çatışmazlığı
- DDLS
- şəkərli diabet

• *gecikmiş ağırlaşmalara aşağıdakılar aiddir:*

- mədəaltı vəzin psevdokistaları
- mədəaltı vəzin abses və fleqmonası
- fistullar
- peritonit

Diaqnoz

• klinik-anamnestik məlumatlar

• qanın ümumi müayinəsi

• qanın biokimyəvi müayinəsi – qanda şəkərin, lipazanın, α-amilazanın və s. təyini

• sidikdə diastazanın təyini

• kaproqramma

• şəkər əyrisinin yoxlanması

• rentgen müayinəsi

• USM - mədəaltı vəzin ölçülərinin böyüməsi, exogenliyinin dəyişməsi

• kompüter və ya maqnit-rezonanstomoqrafiyası - mədəaltı vəzin ölçülərini, onun sərhədlərini, kistaların olmasını və s. təyin etməyə imkan verir.

Müalicə

Əvvəlcə uşaqlar xəstəxanaya yerləşdirilməlidirlər. Ağrılar kəskin olduqda analgetiklər (analgin, baralgin və s.) və ya spazmolitiklər (no-şpa,papaverin, atropin və s.) verilir. Daha sonra aşağıdakı müalicə planı tərtib olunur:

• pəhriz – ilk 3 gündə xəstəni ac saxlamaq lazımdır, tək mineral sular verilir. Uşağın vəziyyətində yaxşılaşma qeyd edildikdə pəhriz genişləndirilir: çay, suxarilər, kəsmik, əvvəl suda və daha sonra isə süddə bişirilmiş sıyıqlar, kisel,ağ çörək əlavə edilir. Xəstəliyin 7-ci günündə masa №5 (tərəvəzlər, soyutma yumurta, buğda bişmiş kotlet və s.) təyin edilir. Sonradan isə yağlar, karbohidratlar, zülallar müəyyən məhdudiyyətləri nəzərə almaqla (az miqdarda) qidaya əlavə edilir.

Medikamentoz müalicə 3 istiqamətdə aparılır:

• ağrıların aradan qaldırılması – analgetiklər, spazmolitiklər, xolinolitiklər (buskapan, metasin)

• mədəaltı vəzin funksional fəallığının azaldılması – II-III nəsil histaminblokatorlar (Kvamatel (famotidin) – sutkada 2 mq/kq venadaxili, ranitidin sutkada 1-2 həb və s.), ən ağır hallarda sandostatin (okreotid) venadaxili və ya dərialtına yaşdan asılı olaraq 25- 50-100 mkq dozada gündə 2-3 dəfə təyin edilir.

• fermentativ toksemiyanın azaldılması:

- proteolizin inhibitorları – kontrikal (500-1000TV/kq venadaxilinə), trasilol, qordoks, zimofen verilir
- dezintoksikasion müalicə - 5%-li qlükoza, 0,9% natrium xlor, plazma, albumin, vitamin C, B_1 təyin edilir.
- ağır hallarda plazmaferez və ya hemosorbsiya edilir.

Dispanser müşahidə

Belə xəstə uşaqlar 3 il ərzində dispanser müşahidə altında saxlanmalıdırlar. 1-ci ildə 4 dəfə, 2-ci ildə 2 dəfə həkim tərəfindən baxış aparılmalı və laborator müayinələrdən keçməlidirlər.

Proqnoz

Proqnoz ciddidir.

XRONİK PANKREATİT

Xronik pankreatit - mədəaltı vəzin proqressivləşən iltihabi-degenerativ xəstəliyi olub, birləşdirici toxumanın asinoz hüceyrələrinin zədələnməsi nəticəsində vəzinin ekzo- və endokrin funksiyalarının çatışmazlığı ilə müşayiət edilir. Bu xəstəlik uşaqlar arasında nadir hallarda rast gəlir.

Etiologiya

Xronik pankreatit çox vaxt keçirilmiş kəskin pankreatitin nəticəsi sayılır. Bununla yanaşı, xəstəliyin yaranmasında bəzi etioloji amillərin dəböyük rolu vardır.

• mədə-bağırsaq sisteminin bir sıra xəstəlikləri (qastroduodenit, xora xəstəliyi, yoğun bağırsağın qeyri-spesifik xəstəlikləri, ləmblioz və s.)

• öd yollarının xəstəlikləri

Yaranmış iltihabi prosesin xronikiləşməsinə *zəmin yaradan amillər* aşağıdakılardır:

• *genetik meyilliyin olması* – bəzi alimlərin fikirlərincə, xronik pankreatit autosom-dominant yolla irsən ötürülür. Bu hal 7-ci xromosomun uzun ayaqcığında CFTR geninin mutasiyası ilə əlaqədardır. Bu mutasiya tripsinin molekulyar səviyyədə zülal strukturunu dəyişdirməklə hüceyrədaxili olaraq onların aktivlik funksiyasını artırır ki, bu da xronik pankreatitin inkişafına təkan verir.

• *obstruksiya* – mədəaltı vəzin və *pancreas divisum*un anadangəlmə qüsurları, xoledoxun kistaları və s. olduqda vəzidə obstruksiyanın yaranması qeyd edilir ki, bu da xronik pankreatitin inkişafına zəmin yaradır.

• *immunoloji mexanizm* – Kron xəstəliyi, enteropatiyalar, seliakiya xəstəlikləri ikincili olaraq mədəaltı vəzin autoimmun zədələnməsini yaradır.

• *dismetabolik çatışmazlıq* – şəkərli diabet, piylənmə, hiperlipidemiya, hiperparatireoz və s. xəstəliklər mədəaltı vəzin zədələnməsinə səbəb olur.

Xəstəliyin kəskinləşməsinə kobud qida, virus-bakterial infeksiya və ya fiziki gərginlik təkan verə bilər.

Patogenez

1988-ci ildə Marsel-Rim təsnifatına əsasən, xronik pankreatit patogenetik olaraq 3 mexanizmlə ifadə edilir:

• obstruktiv

• kalsifikasiya olunan

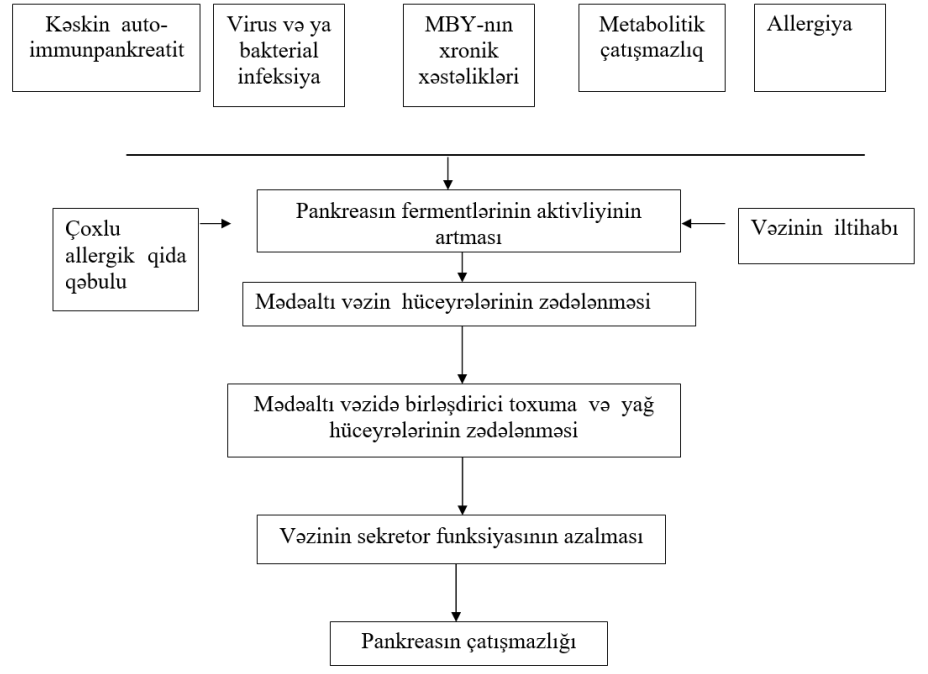
• parenximatoz zədələnmə

*Obstruksiya olunan forma*zamanı xronik pankreatitdə mədəaltı vəzin kanallarında axın təzyiqi artır. Obstruksiya uzun müddət sürdükdə mədəaltı vəzin stenozu və asionar hüceyrələrin atrofiyası ilə nəticələnən periduktulyar fibroz inkişaf edir.

Dizmetabolik zədələnmələrdə isə mədəaltı vəzin kiçik kanallarında zülal kütlələrin çökməsi baş verir. Epitellərin zülal kütlələri ilə əlaqədar olması interstisial toxumanın iltihabına və fibrozun əmələ gəlməsinə səbəb olur. Fibroz toxuma isə kanalların stenozlaşmasına və kistaların, psevdokistaların əmələ gəlməsinə gətirib çıxarır (sxem 8).

Sxem 8.

Xronik pankreatitin patogenezinin sxemi



Təsnifat

- zədələnməsinə görə
  - birincili
  - ikincili (qida borusunun və mədə - bağırsaq sisteminin
  - xəstəlikləri ilə birgə)
- gedişinə görə
  - residivləşən
  - latent (daimi küt ağrılarla xarakterizə olunur)
- dövrünə görə
  - kəskin
  - subremissiya
  - remissiya
- ağırlıq dərəcəsinə görə
  - yüngül

- orta ağır
- ağır (endokrin çatışmazlıqlarla birlikdə)

Klinika

• *Resedivləşən forma* - dalğavari gedişə malikdir, kəskinləşmə remissiya ilə əvəz olunur. Kəskinləşmənin klinik əlamətləri kəskin pankreatitdə olduğu kimidir. Başlıca simptom – ağrıdır. Ağrı sfinkter və kapsul çatışmazlığı zamanı müşahidə edilir.

- Sfinkter çatışmazlığı zamanı yaranan ağrı (Oddi sfinkterininspazmı) adi qida qəbulundan (göbələk, qızardılmış, yağlı qidalar) sonra daha da şiddətlənir, tutmaşəkilli olur, spazmolitiklərin qəbulundan sonra keçib gedir.
- Kapsul çatışmazlığı zamanı yaranmış ağrı, kapsulun genişlənməsi, ödemi ilə əlaqədardır. Ağrı daimi, uzun sürür, ürəkbulanma, qusma, ağız boşluğunda quruluq, acılığın olması ilə birgə rast gəlir. Kerte, Kaça simptomları müsbət olur.

Bununla yanaşı, xroniki pankreatit zamanı kəskin pankreatitdən fərqli olaraq, klinik simptomlardan biri mədəaltı vəzin ekzokrin çatışmazlıqlarının (nəcisin tezləşməsi, yağlı olması, polifekaliya, kaproqrammada – neytral yağ turşularının çox olması ilə özünü büruzə verir) olması ilə izah edilir. Bu çatışmazlıqlar xronik pankreatitin kəskinləşməsi zamanı nəzərə çarpır. Xəstəliyin kəskinləşməsi 2-3 gün, bəzən isə 7-8 gün davam edir.

• *Latent forma* - adi vəziyyətdə ağrı simptomu qeyd edilmir. Ancaq palpasiya olunduqda sol qabırğaltı nahiyədə ağrı müşahidə olunur. Əsəbilik, emosional labillik, dərinin bozumtul rəngdə olması, intoksikasiya əlamətləri, ürək-damar sistemində, qaraciyərdə, böyrəklərdə bəzi dəyişikliklər müşahidə edilir.

Diaqnoz

• qanın ümumi müayinəsində - anemiya, leykositoz, sola meyilli neytrofilyoz, eozinofiliya, trombositopeniya, hipoxloremiya, bəzi hallarda hipoqlikemiya səciyyəvidir.

• sidiyin ümumi müayinəsində – diastazanın fəallığının artması (skrin-test) qeyd edilir.

• qanın biokimyəvi müayinəsində - amilazanın fəallığının artması qeyd edilir. Amilazanın səviyyəsi kəskinləşmədən 2-12 saat sonra qanda artmış olur. Lipazanın səviyyəsi isə ona nisbətən gec yüksəlir.

• kaproqrammada – sreatoreya, kreatoreya, amiloreya qeyd olunur. İltihabi əlamətlər müşahidə edilmir. Nəcisin lipidoqrammasında triqliserinlərin səviyyəsi öyrənilir. Bununla yanaşı, pankreasın elastazasına qarşı monoklonal anticisimlərtəyin edilir. Mədəaltı vəzinin daxili sekresiyasının artması nəticəsində nəcisdə elastazanın səviyyəsi 150-200 mkq/q-dan aşağı olur.

• USM-də mədəaltı vəzin ölçülərinin böyüməsi, hiperexogen olması qeyd edilir.

• kompüter tomoqramması – sayəsində mədəaltı vəzin ölçülərinin və strukturunun təyini, kistaların, nekrozların aşkar edilməsi mümkündür.

• pankreazimlə stimulyasiya apardıqdan sonra duodenal möhtəviyyatın müayinəsində – pankreasın fermentativ aktivliyinin aşağı düşməsi və bikarbonatların sintezinin pozulması müşahidə edilir.

• rentgenoloji müayinə - mədəaltı vəzin böyüməsi, Oddi sfinkterinin çatışmazlığı, papilit, duodenit, pankreasın kanallarında daşın olması və s. əlamətlər aşkar edilir.

Ağırlaşmalar

Xronik pankreatitin retension sistlər, mədəaltı vəzin başının sklerozu nəticəsində öd durğunluğu, xolestatik sirroz və portal hipertenziya kimi ağırlaşmaları ola bilər.

Müalicə

Xronik pankreatitin müalicə planı əvvəlcə iltihabi prosesin və vəzinin hüceyrələrində gedən autolizin qarşısının alınmasına, onun funksional aktivliyinin bərpasına yönəldilməlidir. Müalicə bir neçə mərhələlərdə aparılır:

• *stasionar* – xronik pankreatitin kəskinləşməsi dövründə stasionar müalicə 5-6 həftə müddətində aparılır. Uşaq fiziki, emosional gərginlikdən azad olmalı və ilk olaraq pəhriz (yağlar qidadan kənarlaşdırılmalı, süd məhsulları, buğda bişmiş məhsullar verilməlidir) saxlamalıdır. Pankreasın fermentlərinin ifrazını azaldan antixolinergik preparatlar – atropin, metasin, platifilin; qanqlioblokatorlardan – diamoks, fonurit, hipotiazid (arterial təzyiqi nəzarətdə saxlamaqla) təyin edilir. İntoksikasiya əleyhinə 10%-li qlükoza200-400 ml, 0,9%-liNaCl, albumin, hemodez, reopolilükin, vit. C, B vena daxilinə yeridilir. Bununla yanaşı, mədəaltı vəzinin parenximasında autoliz prosesini azaltmaq məqsədi ilə proteolitik inhibitorlar - kontrikal, qordoks, traskolan vena daxilinə vurulur. Histaminəleyhinə preparatlardan – pipolfen, suprastin, dimedrol və s. verilir. Ağrıkəsici kimi spazmolitiklər - papaverin, no-şpa, baralgin və s. verilə bilər. Günəş kələfi nahiyəsinə novokainlə birlikdə elektrofarezin edilməsi bu ağrının azalmasına gətirib çıxarır. Bununla yanaşı, simptomatik müalicədə təyin edilir.

• *poliklinik (dispanser müşahidə)* – poliklinika şəraitində dispanser müşahidə sahə pediatrı tərəfindən aparılır. Sahə pediatrı uşağın qidalanmasına fikir verməli, residivlərin baş verməməsi üçün profilaktik tədbirlərin aparılmasına nəzarət etməlidir. İl ərzində 3-4 dəfə mədəaltı vəzin fermentləri təyin edilməlidir. Uşaq stasionar müalicədən sonra bir il ərzində 3 aydan bir, daha sonra isə 6 aydan bir uşaq poliklinikasında müayinədən keçməlidir. 5 il müddətində dispanser müşahidədə saxlandıqdan sonra uşağın vəziyyətində yaxşılaşma varsa, uşaq dispanser nəzarətindən çıxarılır.

• *sanator-kurort müalicə* – uşaq stasionardanevə yazıldıqdan 6-8 ay sonra sanator-kurort müalicəsinə göndərilir.

Proqnoz

Müalicə vaxtında və düzgün aparılmadıqda proqnoz ciddidir.

HELMİNTOZLAR

Helmintoz - parazitlərin insan orqanizminə ətraf mühütdən daxil olması nəticəsində müəyyən klinik simptomlarla səciyyələnən xəstəliklərdəndir.

Helmintlər üç sinifə bölünürlər:

• Nematoda *(dəyirmi qurdlar*) – askaridoz, trixosefalyoz, enterobioz, trixinelyoz və ankilostomidozlar aiddir.

• Trematoda (*sorucu qurdlar*) – opistorxoz, fassiolyoz.

• Sestoda *(lentşəkilli qurdlar)* - himenolepidoz, teniarinxoz, tenioz, difillobotrioz, exinokokkoz aiddir.

Etiologiya

Helmintlərin bioloji qruluşundan və invaziyanın yoluxma yolundan asılı olaraq onlar üç qrupda cəmləşirlər:

• geohelmintlər (*böyük ölçülü nematodlar*) – bu helmintlərin yumurtaları müəyyən hərarət və nəmişlikdə yetişirlər, ara sahibi olmadan inkişaf edirlər. Yoluxma helmintlərin yumurtaları ilə çirklənmiş qida maddələrindən və sudan istifadə etdikdə baş verir. Bu qrup helmintlərə askaridləri misal çəkmək olar.

• biohelmintlər (*sestodlar, trematodlar*) - onların inkişaf etməsi üçün ara sahibin olması lazımdır. Gigiyenik qaydalara riayət etmədikdə, peroral və ya dəri vasitəsilə (ayaqyalın gəzdikdə, tarlada işlədikdə) yoluxma müşahidə olunur. Onlar insan orqanizminə inkişaf etmiş dövrdə düşürlər.

• təmas helmintləri – yoluxma insan orqanizmi üçün yoluxucu olan yetişmiş yumurtalarla təmaszamanı baş verir. Uşaqlara əşyalardan, çirkli əllərdən ötürülə bilər. Bu helmintlərə misal olaraq enterobiozları göstərmək olar.

Patogenez

Helmintlərin patogenezi polimorf xarakter daşıyır və aşağıdakı mexanizmləri özündə əks etdirir:

• *Mexaniki təsir* – orqanizmə daxil olmuş (peroral, dəri vasitəsi ilə) qurd yumurtaları müxtəlif orqanlara miqrasiya edərək çoxalırlar. Miqrasiya edən helmintlər orqan və toxumaları zədələməklə iltihabi reaksiyaların əmələ gəlməsinə səbəb olurlar.

• *Allergik reaksiyaların stimulyasiyası* – bu mexanizm bütün helmintlər üçün səciyyəvidir. Allergik reaksiya helmintlərin toksinlərinə qarşı orqanizmin sensibilizasiya olunması nəticəsində meydana çıxır. Bu toksinlər antigen rolunu oynayırlar. Həmin antigenlərin orqanizmə təkrardaxil olması ləng gedişli allergik reaksiyaların (örə, ekzema və s.) və eozinofil infiltrasiyasının yaranmasına səbəb olur.

• *Mikrofloraya təsiri* – bağırsağa düşmüş parazitlər onun biosinozunu dəyişdirir ki, bu da bağırsaqlarda yerləşən patogen və şərti-patogen mikrofloranın çoxalmasına şərait yaradır.

• *Mübadilə proseslərinin pozulması* – helmintlər orqanizmdə artıb-çoxalmaqları üçün metabolizm məhsullarını (zülal, yağ, karbohidratları, mikroelementləri) sərf edirlər. Bu baxımdan helmintlər maddələr mübadiləsində (zülalların, lipidlərin) iştirak edən bir sıra fermenrlərin aktivliyini aşağı salaraq, maddələr mübadiləsinin neyrohumoral tənzimlənməsinə təsir edir. Bunun nəticəsində intensiv invaziya zamanı hipovitaminoz, anemiya və s. kimi xəstəliklərin yaranması baş verir.

- *Helmintlərin toksik təsiri* – parazitlər bağırsağa keçərək həzm prosesinə təsir edir, qida maddələrini udaraq toksik maddələr ifraz edirlər. Toksik maddələr qana keçərək orqan və sistemlərin, xüsusilə də sinir sisteminin fəaliyyətinə təsir göstərir. Belə uşaqların oyanıqlığı artır, yuxusu pozulur.Bəzi hallarda helmintozlar qıcolmalarla da özünü büruzə verirlər.
- *Antiferment təsir* – helmintlərin ifraz etdiyi toksinlər həzm sistemində iştirak edən bir sıra fermentlərə mənfi təsir göstərirlər. Xüsusən pepsin və tripsin fermentlərinin fəaliyyətlərini neytrallaşdırmaqla bəzi xəstəliklərin inkişafına təkan verirlər.
- *Sinir-reflektor təsir*– helmintlər sinir uclarını (interreseptorları) qıcıqlandıraraq, bronxospazm, bağırsağın disfunksiyası, övrə kimi xəstəliklərlə nəticələnən ağır vegetativ çatışmazlıqlara gətirib çıxarır.

Klinika

Klinik olaraq əlamətlər hər bir helmint üçün fərdi xarakter daşıyır.

- ***Askaridoz***

Askaridoz geniş yayılmış helmintlərdəndir. *Lumbricoides* dəyirmi qurdlara aid olub, uzunluğu 25-40 sm-dir. Nazik bağırsaqlarda yaşayır. Yumurtalar nəcislə ifraz olunub, iki həftə ərzində xarici mühütdə inkişaf edirlər. Yetişmiş yumurtalardan süfrələr çıxır ki, onlar da bağırsağa daxil olduqdan 3-4 saat sonra öz xarici qişalarını itirir. Daha sonra bu süfrələr bağırsağın selikli qişasından qan damarlarına, qapı venasına, qaraciyərə, aşağı boş venaya, onun vasitəsilə ürəyin sağ qulaqcığına və nəhayət, ağ - ciyərə daxil olurlar. Süfrələr alveolların divarını zədələyərək bronxlara miqrasiya edir, bəlğəm vasitəsilə ağız boşluğuna düşürlər. Ağız boşluğunda yerləşmiş süfrəni uşaq udmaqla onun təkrar nazik bağırsağa daxil olmasına şərait yaradır. Nazik

bağırsağa təkrar daxil olmuş süfrə inkişaf edib askaridə çevrilir. Bu miqrasiya mərhələsi (aerob mərhələ) 14-15 gün davam edir. Askarid bağırsaqda bir il yaşayır, sonra tələf olaraq nəcislə xaric olur.

Klinikası:

Klinikada 2 mərhələ qeyd olunur:

• miqrasiya (erkən) mərhələsi – bu, orqanizmin sensibilizasiya olunması mərhələsidir. Özünü aşağıdakı yarımmərhələlərlə göstərir:

- ağ ciyərdə infiltrativ ocaqlar, qanda eozinofil infiltrasiya qeyd olunur
- tənəffüs orqanlarında pnevmoniya, bronxit, KRİ və s. kimi xəstəliklər müşahidə edilir
- dərinin zədələnməsi – polimorf, övrə xarakterli səpgilər, qaşınma meydana çıxır.
- qaraciyərin böyüməsi və ağrılı olması qeyd edilir.
- qarında tutmaşəkilli ağrının olması nəzərə çarpır.
- taxikardiya, qan təzyiqinin aşağı olması müşahidə edilir.

• mədə - bağırsaq (gecikmiş) mərhələsi - iştahanın pozulması, arıqlama, diareya, ürəkbulanma, qarın boşluğunda dövri şəkildə ağrı (göbəkətrafı nahiyədə), baş ağrıları, dişlərin qıcanması, əsəbilik, yuxunun pozulması, bəzən qıcolmalar qeyd olunur. Helmintlər öd yollarından keçərkən qaraciyər nahiyəsində ağrılar, appendiksə keçərkən – appendisit, bağırsaqlarda toplandıqda isə bağırsaq keçilməməzliyi əmələ gətirir.

Müalicə

• miqrasiya mərhələsində antihistamin preparatlardan dimedrol, suprastin və s. təyin edilir.

• qurdqovucu dərmanlardan – albendazol 3 yaşdan yuxarı 10 mq/kq olmaqla gündə 2 dəfə (səhər, axşam) 1-3 gün müddətində,yeməkdən 20-30 dəqiqə əvvəl, levamizol (dekaris) -

2,5 mq/kq yeməkdən 20-30 dəqiqə əvvəl, pirantel 10 mq/kq, mebendazol (vermoks) 3-6 yaş – 50mq, 7 yaş və yuxarı 100mq (1 həb - 100 mq) təyin edilir.

Müalicədən 2-4 həftə sonra nəcisin qurd yumurtalarına görə təkrar müayinəsi aparılmalıdır.

• ***Enterobioz***

Uşaqlar arasında daha çox rast gələn helmintlərdəndir. *Enterobius vermicularis* 1 sm uzunluqda olub, yoğun və nazik bağırsağın aşağı hissəsində yaşayan dəyirmi qurddur. Qurd öz yumurtalarını anus büküşləri arasına qoyur. Qurd yumurtaları 4-6 saatdan sonra orada inkişaf edir (1-2 ay qala bilir) və güclü qaşınma törədir. Uşaq həmin nahiyəni qaşıdığı zaman qurd yumurtaları dırnaqların altina, oradan ağız boşluğuna keçdikdə (gigiyenik qaydalara riayət etmədikdə) isə təkrar yoluxma baş verir.

Klinikası:

Əsas klinik əlamət kimi anus ətrafında qaşınma, qarın nahiyəsində ağrı, yaddaş zəifliyi, iştahanın pozulması, gecə enurezi,qız uşaqlarında vulvovaginit, selikli ishal müşahidə edilir.

Müalicə

• sanitar-gigiyenik qaydalara ciddi riayət edilməlidir (dırnaqların kəsilməsi, əllərin isti su və sabunla tez-tez yuyulnası, alt paltarlarının hər gün dəyişdirilməsi, isti ütü ilə ütülənməsi).

• Helmizol (albendazol, albendol, andazol, zentel) 7,5-15 mq/kq dozada peros təyin edilir. Kombantrin (pirantel, kontil, helmintoks) 10 mq/kq dozada gündə bir dəfə təyin edilir. Mebendazol (mebendol, elmetin) gündə bir dəfə 1 həb təyin edilir.

• təmizləyici imalə - natrium-xloridlə aparılır.

• ***Trixosefalyoz***

Trixosefallar yoğun bağırsaqda yerləşir və 5 ilə qədər orada yaşaya bilər. Parazitin baş hissəsi tük kimi nazik və uzundur. O, bu hissəsi ilə selikli qişaya yapışır, quyruq hissəsi ilə isə bağırsaqların divarına keçir. Qanla qidalandığı üçün rəngi qırmızıdır. Uzunluğu 3-5 sm–dir. Kor bağırsaqda yaşayır, yumurtalarını bağırsaq boşluğuna ifraz edir.

Klinika

Klinik olaraq iştahasızlıq, ürəkbulanma, qarında ağrının olması ilə yanaşı, başgicəllənmə, dərinin avazıması, hipoxrom anemiya, ürək tonlarının karlaşması, huşun itməsi, epileptik qıcolma, ağır hallarda isə xoralı kolitə oxşar əlamətlərdə müşahidə edilə bilər.

Müalicə

• naftamon (alkopar) 3-5 gün ərzində yeməkdən 2 saat əvvəl təyin olunur. 5 yaşa qədər 2-2,5 qr, 6-8 yaşda 3 qr, 9-10 yaşda 4 qr, 10 yaşdan yuxarı isə 5 qr dozada təyin olunur. Difezil 5 gün müddətində gündə 3 dəfə 2-5 yaşda 2-3 qr, 6-10 yaşda 3,5-4 qr, 11-15 yaşda 5 qr dozada verilir.

• enteroseptol 7 yaşa qədər 1,25 qr, 7 yaşdan yuxarı 0,5 qr-dan 10 gün ərzində gündə 3 dəfə təyin edilir

• təmizləyici imalə

• qarın nahiyəsinə 10 seans diatermiya.

• ***Teniozlar (taeniosis)***

Parazitin uzunluğu 10 mm-ə çatır, çoxlu buğumlardan ibarətdir. Yumurtaları quyruq hissədəki buğumlarda yerləşir. Buğumlar vaxtaşırı qırılıb, nəcislə xaric olur. İnsan bu parazitə yaxşı bişirilməmiş əti yedikdə yoluxur.

Klinika

Xəstədə tez yorulma, iştahasızlıq, qusma, mədə nahiyəsində ağrı, başağrısı, qıcolma, oyanıqlığın artması müşahidə edilir.

Müalicə

Teniozların müalicəsi stasionar şəraitdə aparılır:

• Fenasal 5 yaşa qədər 3-5 qr, 5-15 yaşda 5-7 qr təyin olunur.

• Qurdqovucu dərmanlar təyin olunur, imalələr edilir.

Profilaktika

Helmintlərə münasibətdə aparılan profilaktik tədbirlər aşağıdakılardır:

• invaziyaya səbəb olan mənbələrin aradan qaldırılması

• yoluxma yollarının gigiyenik üsullarla zərərsizləşdirilməsi

• uşaqlar arasında sanitar-gigiyenik tədbirlərin aparılması

• anaların və uşaqların düzgün istiqamətdə maarifləndirilməsi

Dispanserizasiya

Helmintlərin dispanserizasiyası cədvəl 32-də göstərilib.

Cədvəl 32.

Helmintlərin dispanserizasiyası

Helmintlər	Dispanser müşahidə (forma № 30)	Müalicədən sonra nəcisin təkrar müayinəsi	
		birinci	ikinci
Askaridoz	Qeydə alınmır	2 həftədən sonra	4 həftədən sonra
Trixosefalyoz	1 ay	2 həftədən sonra	4 həftədən sonra
Tenioz	6 ay	1 ay müddətində 3 dəfə (fasilələrlə)	4-6 həftədən sonra
Enterobioz	Qeydə alınmır	2 həftədən sonra	4 həftədən sonra

Proqnoz

Müalicə vaxtında aparıldıqda proqnoz qənaətbəxşdir.

IX FƏSİL. SİDİK-İFRAZAT SİSTEMİNİN XƏSTƏLİKLƏRİ

KƏSKİN DİFFUZ QLOMERULONEFRİT

Kəskin diffuz qlomerulonefrit–böyrəklərin autoimmun xəstəliklərindən hesab edilərək, yumaqcıqların iltihabı ilə səciyyələnən xəstəlikdir. İltihabi prosesin generalizə olunması böyrəklərin digər elementlərinin struktur dəyişikliyinə gətirib çıxarır.

Etiologiya

Polietioloji xəstəlikdir. Xəstəlik əsasən məktəbəqədər uşaqlar arasında keçirilən skarlatina, xronik tonzillit, nazofaringial infeksiyalar, kiçik yaşlı uşaqlar arasında isə piodermiya, impetiqodan sonra yaranır. Etioloji amillərə aşağıdakılar aiddır:

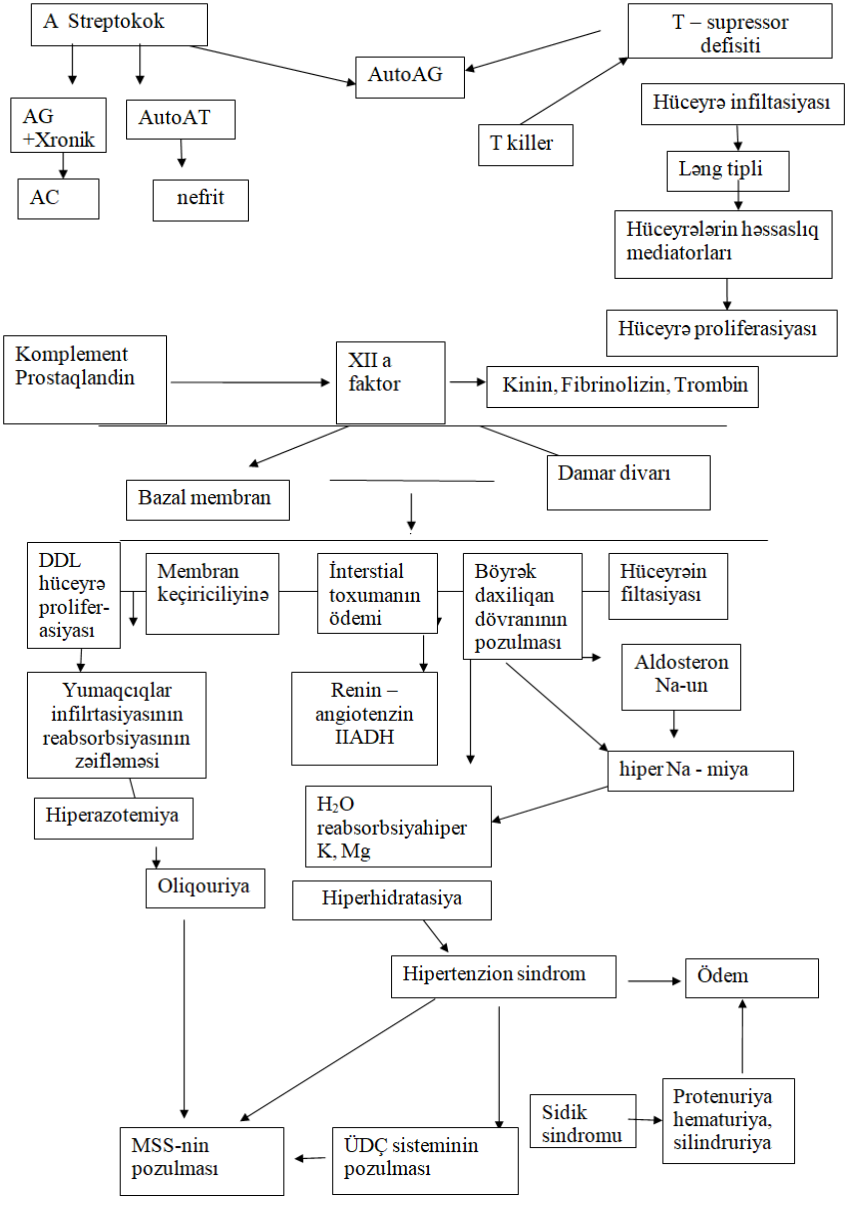
- A qrupundan olan β-hemolitik streptokoklar
- stafilokoklar
- mikobakteriyalar
- malyariya törədiciləri
- viruslar – B və ya C hepatiti, sitomeqalovirus, herpes və s.
- allergiya – qida allergiyası, peyvəndlər
- ətraf mühüt amilləri – kimyəvi maddələr, dərmanlar, ağır metallarla zəhərlənmələr və s.
- kriptogen amillər – etioloji amilləri müəyyən etmək mümkün olmadıqda
- bəzi xəstəliklərin ağırlaşması kimi müşahidə edilir (birləşdirici toxumanın diffuz xəstəlikləri) - qırmızı qurdeşənəyi, düyünlü eritema, Veqner qranulomatozu və s.
- xronik infeksiya ocaqlarının olması

Patogenez

Xəstəliyin patogenezinin əsasını infeksion-allergik və immunpatoloji proseslər təşkil edir. Beləki, orqanizmə daxil olan A streptokokkun sintez etdiyi endostreptolizin antigen rolunu oynayır.Antigenlərə qarşı cavab reaksiyası olaraq orqanizmdə anticisimlər sintez edilir ki, onlarınbir-biri ilə birləşməsi anti-gen+anticisim kompleksini yaradır. Bununla yanaşı, qan zərdabında komplementin C3 fraksiyasının azalması (C1, C2, C4 fraksiyaları normal olur), O streptolizinin, nikotinamidadenin nukleotidazanın (anti-NADaza) və ya dezoksiribonukleazanın (anti- DNaza B) səviyyələrinin yüksəlməsi. Bu immun proseslər orqanizmin sensibilizasiyasının daha da artmasına səbəb olur. Bu mexanizmlər nəticəsində yaranmış antigen+anticisim kompleksi özü autoantigen rolunu oynamağa başlayır. Onlara qarşı isə autoanticisimlər yaranır. Autoantigenlər böyrək kanalının zülalları ilə birləşərək presipitat əmələ gətirir ki, bu da orqanizmdə hiperergik reaksiyanın inkişaf etməsinə gətirib çıxarır. İmmun sistemdə yaranmış bu çatışmazlıq yumaqcıqların bazal membranının endotel qişasını zədələyir və bir sıra klinik əlamətlərlə əlaqədar patogenetik mexanizmlərin meydana çıxmasına səbəb olur. Bununla yanaşı, böyrəklərdə reninin sintezi artır.Renin – proteolitik fermentdir və yukstaqlomerulyar aparatın hüceyrələrində əmələ gəlir, plazma ilə təmasda olduqda damardaraldıcı təsirə malikdir.O, qanın a_2-qlobulini ilə birləşərək, angiotenzin-1-ə çevrilir ki, onun tərkibi 10 aminturşulardan təşkil olunmuşdur.Plazma fermentinin təsiri nəticəsində angiotenzin -1 iki aminturşusunu itirib, kəskin damardaraldıcı xüsusiyyətə malik olan angiotenzin – 2 – yə çevrilir. Angiotenzin böyrəküsü vəsin funksiyasını artırır ki, nəticədə qan təziqi yüksəlir. Böyrəklərin reabsorbsiya funksiyasının zəifləməsi qanda suyun, duzların toplanmasına, dövredən qanın həcminin artmasına səbəb olur, bu isə klinik olaraq özünü ödemlərlə büruzə verir (sxem 9).

Sxem 9

Kəskin diffuz qlomerulonefritin patogenezi



Qeyd: AG – antigen; AC – anticisim, DDL – damar daxili laxtalanma; ADH – antidiuretik hormon; MSS – mərkəzi sinir sistemi; UDÇ – ürək-damar çatışmazlığı

Təsnifat

Kəskin diffuz qlomerulonefritin təsnifatı 1976-cı ildə M.Y.Studenkin və V.İ.Naumova tərəfindən təklif edilmişdir (cədvəl 33).

Cədvəl 33.

Kəskin diffuz qlomerulonefritin təsnifatı

Qlomerulonefritin forması	**Böryəklərdə gedən prosesin fəallığı**	**Böyrəklərin funksional vəziyyəti**
Kəskin qlomerulonefrit - Kəskin nefrotik sindromla - Nefrotik sindromla - İzolə olunmuş sidik sindromu ilə gedən - Qarışıq forma	- Başlanğıc əlamətlər dövrü - Geriyə inkişaf dövrü - Xronik qlomerulonefritə müşayiət olunma dövrü	- Böyrək funksiyasının pozulması ilə - Böyrək funksiyasının pozulmaması ilə - Kəskin böyrək çatışmazlığı
Xronik qlomerulonefrit - Nefrotik forma - Hematurik forma - Qarışıq forma	- Kəskinləşmə dövrü - Hissəvi remissiya dövrü - Tam klinik-laborator remissiya dövrü	- Böyrək funksiyasının pozulması ilə - Böyrək funksiyasının pozulmaması ilə - Xronik böyrək çatışmazlığı
Yarımkəskin qlomerulonefrit (bədxassəli)		- Böyrək funksiyasının pozulması ilə - Xronik böyrək çatışmazlığı

Klinika

Klinikada kəskin qlomerulonefrit böyrək və böyrəkdənkənar əlamətlərlə özünü büruzə verir.

• *Böyrəkdənkənar (ekstrarenal) əlamətlərə aşağıdakılar aiddir:*

- Astenovegetativ sindrom – anoreksiya, yorğunluq, qusma, ürəkbulanma, iştahasızlıq, baş ağrısı və s.
- Kardiovaskulyar sindrom – hipertenziya, ürək tonlarının karlaşması, sərhədlərinin böyüməsi, bradikardiya, hepatomeqaliya və s.
- Ödem sindromu - ən çox səhərlər üz nahiyəsində meydana çıxır (*facies nephritica*), axşama yaxın isə aşağı ətraflara yayılır, uşaqlar pastoz olurlar, hidrotoraks, assit və s. ilə özünü büruzə verir.
- Hərarətin subfebril olması, ürəkbulanma,qusma, baş ağrıları, anemiya və s. əlamətlər qeyd edilir.

• *Böyrək (renal) əlamətlərə aşağıdakılar aiddir:*

- *oliquriya* – böyrəklərin fəaliyyət göstərən nefronlarının sayının azalması, damarlarının endotel qişasının ödemi, damardaxili trombların əmələ gəlməsi, yumaqcıqların filtrasiya funksiyasının zəifləməsi, hipervolemiya nəticəsində baş verir.
- *protenuriya* – kəskin qlomerulonefritin daimi əlamətlərindən biridir. Yumaqcıqların filtrasiyasının keçiriciliyinin artması, hemodinamikasının pozulması, zülalların reabsorbsiyasının zəifləməsi nəticəsində baş verir. Protenuriya 6 aya qədər davam edə bilər.
- *hematuriya* – mikro- və ya makrohematuriya formasında rast gəlir. Kəskin qlomerulonefrit zamanı yaranmış iltihab prosesi nəticəsində yumaqcıqların kapilyarlarının keçiriciliyinin artması və onların tamlığının pozulması nəticəsində baş verir.Makrohematuriya zamanı sidik tünd çay, kofe rəngündə olur, mikrohematuriya zamanı isə qanı

yalnız mikroskopla aşkar etmək olur. Makrohematuriya 5-7 gündən 3 həftəyə qədər davam edə bilər. Mikrohematuriya isə 3-6 aydan 18 aya qədər davam edir.

- *leykosituriya* – 50% xəstələrdə müşahidə edilir. 1-2 həftə saxlanılır. Bu, məhz böyrəyin interstisial toxumasının zədələnməsi ilə izah edilir.
- *silindruriya* – iltihabi ekssudatın zülalları sidiyin turş mühitində böyrək kanallarından keçərkən onun formasını alır və hialin silindrlərinə oxşayırlar. Onların üzərinə eritrositlərin, leykositlərin çökməsi nəticəsində onlar dənəli formayada bənzəyirlər ki, bu da böyrəklərin ağır zədələnməsini açıqlayır.

Ağırlaşmalar

Xəstəliyin ağırlaşmalarına anuriya, kəskin böyrək çatışmazlığı, eklampsiya, kəskin ürək-damar çatışmazlığı aiddir.

Diaqnoz

• sidiyin müayinəsi – həftədə bir dəfə

• Zimnitski sınağı – 10-14 gündən bir

• sutka ərzində qəbul edilən və xaric olunan mayenin miqdarı

• sidiyin əkilməsi

• arterial təzyiqin gündəlik ölçülməsi

• qanın ümumi müayinəsi və hematokrit göstəricilərinin öyrənilməsi

• qanın biokimyəvi müayinəsi – kreatin, sidik cövhəri, qalıq azot, xloridlər, K, Na, Ca, P, xolesterin, ümumi zülal və onun fraksiyaları, koaquloqramma (laxtalanma müddətinin, trombositlərin, fibrinogenlərin, protrombinin səviyyələrinin, fibrinolitik aktivliyin və s. təyini) tədqiq edilir.

• qan zərdabında komplementin və antistreptokok anticisimlərin titrlərinin təyini

• göz dibinin müayinəsi

• EKQ

•yumaqcıqların filtrasiyasının kreatinin klirensinə görə təyin edilməsi (Reberq sınağı)

• böyrəklərin USM

Diferensial diaqnoz

Kəskin streptokok mənşəli olmayan qlomerulonefritlə diferensiasiya olunur - bu xəstəlik ikincili (osteomeilit, arterio-venoz şuntlamadan və ya katetirizasiyadan sonra, kəskin bakterial endokarditlərindən sonra və s) yaranır. Klinikası kəskin toksikozla müşayiət olunur.

İgA-nefropatiyası (Berje xəstəliyi), qurdeşənəyi nefriti, Şenleyn-Henox xəstəliyinin nefrotik forması, nefrotik sindromla və s. xəstəliklərlə də differensiasiya etmək lazımdır.

Müalicə

• yataq rejimi – orta hesabla 4-5 həftə ərzində

• pəhriz – qidadan duzlar və maye məhdudlaşdırılmalıdır. 4-5 həftə ərzində oliqouriya və qan təzyiqi normallaşarsa, qidaya az miqdarda duz əlavə edilir, maye içilir, kalium ilə zəngin meyvə və tərəvəzlər (üzüm, gavalı, limon, ərik, qırmızı qarağat, heyva və s.) qəbul edilir. Klinikada oliqouriya qeyd edildikdə bu qidaların verilməsi əks göstərişdir. Zülali qidalar (ət, balıq, yumurta, kəsmik və s.) azaldılır, karbohidratla zəngin qida (makaron, sıyıqlar və s.) təyin olunur.

• antibakterial müalicə - penisilin (100-150 Bkq/sut), eritromisin, azitromisin 8-10 gün təyin edilir. Ağır hallarda aminqlikozidlər, sefalosporinlər verilir.

• desensibilizəedici dərmanlar – dimedrol, suprastin, pipolfen və s. verilir.

• sidikqovucular – furosemid (laziks) 1-2 m/kq, veraş-piron gündə 5-10 mq/kq, mannitol, uregit təyin edilir.

• arterial hipertenziyada – vazodilatasiya effektinə malik nifedipin 0,05 – 0,5 mq/kq sublinqval, angiotenzin 1- in angio-

tenzin-2 –yə çevrilməsinin qarşısını alan kaptopril (kapoten) 0,05 – 0,4 mq/kq, enalapril sutkada 10-40 mq gündə 1-2 dəfə olmaqla təyin edilir.

• kəskin hematuriya olduqda vikasol, 5% -li epsilon-aminkapron turşusu verilir.

• hialuronidaza və aldesteronun aktivliyini azaltmaqla mikrosirkulyasiyanı yaxşılaşdırmaq məqsədi ilə heparin təyin olunur. Antiaqreqant kimi kurantil (5 mq/kq/sut), metindol (3 mq/kq/sut) sutkada 3 dəfə olmaqla verilə bilər.

• xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyası aparılmalıdır.

Dispanser nəzarət

Kəskin qlomerulonefrit keçirmiş xəstələr bir il müddətində həkim nəzarəti altında saxlanmalıdırlar. Proflaktik peyvəndlərin aparılması əks göstərişdir. Hematurik forma zamanı iki il ərzində sidiyin və qanın müayinəsi aparılır. Göstəricilər tam normal-laşdıqdan sonra dispanser nəzarətindən çıxarılır.

Proqnoz

Müalicə vaxtında və düzgün aparıldıqda proqnoz qənaət-bəxşdir.

XRONİK QLOMERULONEFRİT

Xronik qlomerulonefrit – böyrəklərdə iltihabi prosesin persistə edərək şiddətlənməsi ilə gedən, tubulo-interstisial toxu-manın və nefronların sklerotik, destruktiv dəyişikliyi ilə səciyyə-lənən xəstəlikdir.

Etiologiya

• kəskin qlomerulonefritin sağalmaması

• dərman preparatlarının düzgün istifadə edilməməsi – üzun müddət nefrotoksik dərmanların qəbulu, streptokok infeksiyasına qarşı antibakterial müalicənin aparılmaması və s.

• xronik infeksiya ocaqlarının olması

• orqanizmə antigenlərin çox daxil olması – böyük miqdarda immunqlobulinlərin vurulması, proflaktik peyvəndlərin qeyri-düzgün vurulması və s.

• kəskin qlomerulonefrit zamanı qeyri-düzgün qidalanma

• birləşdirici toxumanın diffuz xəstəlikləri – sistem qırmızı qurdeşənəyi, düyünlü eritema və s.

Patogenez

Xronik qlomerulonefritin patogenezi iki əsas mexanizmlə izah edilir:

• qan dövranı vasitəsi ilə böyrəklərə antigenlərin, sitotoksik limfositlərin, dövr edən immunkompleksin və s.çox nəql olunması.

• immunoloji reaktivliyin pozulması – autoimmun proseslərin yaranması.

Orqanizmdə persistensiyaedən infeksiya bu iki mexanizmin inkişafına səbəb olmaqla T- supressorların və makrofaqların qovulmasına gətirib çıxarır və böyrək toxumasına qarşı əkscisimləri yaradır. Bununla yanaşı, xəstəliyin patogenezində damardaxili koaqulyasiya pozuntuları da mühüm rol oynayır. Beləki, böyrək yumaqcıqlarına fibrinlərin çökməsi, orada sklerotik-proliferativ dəyişikliklərin baş berməsinə və xəstəliyin xroniklaşmasına səbəb olur.

Təsnifat

• klinik formasına görə:
  - hematurik forma
  - ödemli – proteinurik (nefrotik) forma
  - qarışıq forma

• xəstəliyin mərhələsinə görə:
  - böyrəklərin funksiyasının pozulmaması ilə müşayiət olunan xronik qlomerulonefrit
  - böyrəklərin funksiyasının pozulması ilə müşayiət olunan xronik qlomerulonefrit
  - xronik böyrək çatışmazlığı

• böyrəklərdə gedən morfoloji dəyişikliyə görə:
  - membranoz-proliferativ dəyişikliklə müşayiət olunan xronik qlomerulonefrit
  - fokal-seqmentar qlomerulosklerozla müşayiət olunan-xronik qlomerulonefrit
  - İgA – nefropatiyası
  - membranoz nefropatiya

Klinika

• hematurik forma – hematuriya kəskin qlomerulonefritə nisbətən daha qabarıq nəzərə çarpır, az miqdarda proteinuriya qeyd edilir. Klinik olaraq ilk əlamətlərdən biri - anemiya meydana çıxır. Ödem az olur, qan təzyiqi normal olur, böyrəklərin funksional sınaqları norma daxilində qeydə alınır. Xəstəliyin klinik əlamətləri nəzərə çarpacaq dərəcədə müşahidə olunmur. Xronik böyrək çatışmazlığı ilə ağırlaşa bilər.

• nefrotik forma – bu formada ilk əlamət yüksək dərəcəli proteinuriya (3% -dən çox), ödem olur.Kəskin hipoprotenemiya, hiperlipidemiya, hipokomplementemiya, az miqdarda hematuriya qeydə alınır. Klinik gedişi dalğavaridir. Azotemiya uzun müddət müşahidə edilməyə bilər, lakin 5-10 il ərzində xronik böyrək çatışmazlığının yaranmasına səbəb olur.

• qarışıq forma – daha ağır gedişə malikdir. Böyük yaşlı uşaqlarda rast gəlir. Klinik olaraq ödemlər, davamlı hipertoniya, proteinuriya, hematuriya qeydə alınır. Bununla yanaşı, bel nahiyəsində ağrı, baş ağrıları, başgicəllənmə, oyanıqlığın artması, görmənin zəifləməsi, ensefalopatiya, qusma, qıcolmalar, sistolik küy, anemiya nəzərə çarpır. Xəstəlik tez şiddətlənir, müalicəyə qarşı torpidlik yaranır.Yumaqcıqların və kanalcıqların funksiyaları tez müddətdə (2-3 ilə) zəifləyir, xronik böyrək çatışmazlığı yaranır.

Diaqnoz

Xəstəliyin diaqnozunun qoyulmasında yerinə yetirilən müayinələr, kəskin qlomerulonefritdə həyata keçirilən müayinələrlə oxşardır.

Müalicə

• göstəriş olduqda (hipertoniya və ödem)pəhriz

• nefrotik formada sidikqovucular verilir.

• qlükokortikosteroidlər - prednizalon 1-2 mq/kq/sut 4-8 həftə ərzində təyin edilir.

• sitostatiklər - leykeran 0,15 – 0,2 mq, siklofosfamid 3-4 mq 3-12 həftə müddətində verilir. Bu dərmanlar ciddi ağırlaşmalar (sümük iliyinin aplaziyası, hepatit) törətdikləri üçün ağır hallarda istifadə edilir və 3 gündən bir qanın müayinəsi həyata keçirilir.

• xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyası aparılır

• simptomatik müalicə təyin edilir

• müalicələr effekt vermədikdə, müalicə dializ aparatı ilə davam etdirilir.

Proqnoz

Xronik qlomerulonefritin proqnozu xəstəliyin formasından asılıdır. Xəstəlik tez proqressivləşən gedişli olduqda letallıqla nəticələnir. Digər formalarda isə böyrəklərin funksiyaları orqanizmin immunitetindən asılı olaraq bəzən tam bərpa edilir, bəzən isə tam bərpa olmadan qalır.

PİELONEFRİT

Pielonefrit – böyrəklərin kasa və ləyəninin bakterial mənşəli iltihabi xəstəliyidir.

Etiologiya

• Bakteriyalar - bağırsaq çöpləri, protey, enterekoklar, klebsiellalar, qızılı stafilokoklar, göy-yaşıl irin çöplərinin α-forma proteplastı

• xlamidiya

• Mikoplazma- *urealyticum, genitalium, hominis*

• göbələklər

Zəmin yaradan amillər

• böyrəklərin xronik xəstəlikləri

• yerli immun çatışmazlıq – sekretor İgA–nın çatışmazlığı, komplementar aktivliyin aşağı olması və s.

• qurd invaziyası

• mədə - bağırsaq yolunun disfunksiyası

• mübadilə pozğunluğu – sidikdə oksalat, urat və s. duzlarının xaric olması

• urodinamikanın pozulması

• böyrəyin qüsurları

• erkən yaşlı uşaqlarda anatomik-fizioloji xüsusiyyətlər (böyrəklərin selikli qişalarının zərif olması və s.)

• enzimopatiyalar

Yoluxma yolları

• Hematogen yolla

- xronik infeksiya ocaqları

• Limfogen yolla

- kəskin mədə-bağırsaq infeksiyası

- qəbizlik

- bağırsaqların dizbiosinozunun pozulması

- retroperitoneal absesslər

• Urogen yolla

- böyük yaşlı uşaqlarda xronik urogen yoluxucu xəstəliklər

- reflükslar zamanı

Qız uşaqlarında yoluxma qalxan, oğlan uşaqlarında enən yolla baş verir.

Təsnifat

Pielonefritin təsnifatı 1980 – cı ildə M.Y.Studenikin və V.İ Naimova tərəfindən verilmişdir (cədvəl 34).

Cədvəl 34.

Pielonefritin təsnifatı

Pielonefritin forması	Gedişi	Prosesin fəallığı	Böyrəyin funksiyası
• Birincili (qeyri-obstruktiv) •İkincili (obstruktiv) - obstruktiv - dizembrogenetik - dizemetabolik	•Kəskin •Xronik -manifest forma - latent forma	•Fəal mərhələ •Geriyə inkişaf dövrü •Hissəvi remissiya dövrü •Tam klinik – laborator dövr	•Böyrəklərin funksiyalarının pozulmaması •Böyrəklərin funksiyalarının pozulması •Xronik böyrək catışmazlığı

• Birincili (qeyri-obstruktiv) pielonefritlər mikrobların böyrək parenximasına təsiri nəticəsində iltihabi prosesin baş verməsi ilə izah olunur.

• İkincili (obstruktiv) pielonefritlərə anadangəlmə qüsurlar, irsi və ya funksional mənşəli obstruktiv uropatiyalar səbəb olur.

Patogenez

Orqanizmə daxil olmuş uropatogen bakteriyaların, zülal mənşəli P– fibrin kirpikləri sidik yollarının epitel qişasına yapışırlar. Böyrəklərdə zülal mənşəli P – fibrin kirpiklərinin reseptorlarına uroepitelin qlikosfinqolipidləri aiddir. Bakteriyaların endotoksinləri (lipopolisaxarid A) sidik yollarının saya əzələlərinə mənfi təsir göstərib, onların peristaltikasının aktivliyini zəiflətməklə tam blokada vəziyyətinə gətirir ki, bu da funksional mənşəli obstruksiyaların yaranmasına gətirib çıxarır.

Urodinamikanın pozulması ləyəndaxili və sidik kisəsidaxili təzyiqi artırır. Bu isə pielotubulyar reflüksların əmələ gəlməsinə səbəb olur.

Reflüks – sidik axınının geri axması ilə xarakterizə olunan patoloji hal sayılır. Reflüksların əmələ gəlməsinə təkan verən amillərə anatomik qüsurlar (uretranın divertikulu), sidik axınına maneələrin olması (daş xəstəliyi), sidikçıxarıcı orqanların əzələlərinin sinir tənziminin pozulması və s. aid edilir.

2 cür reflüks vardır:

• Sidik axarı – sidik kisəsi reflüksu (veziko-uretral reflüks)

• Böyrək ləyəni-böyrək reflüksu

Beynəlxalq təsnifata əsasən, reflüksun 5 dərəcəsi ayırd edilir(şəkil 17):

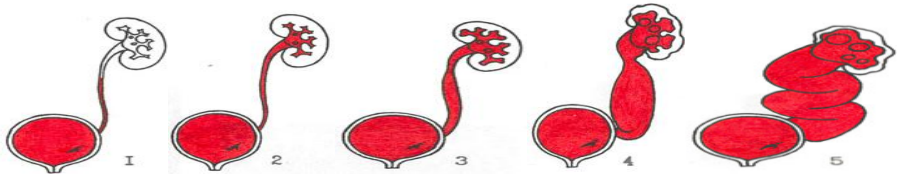
• I dərəcə- sistoqrafiya zamanı kontrast maye sidik kisəsinə daxil olur.

• II dərəcə- kontrast maye sidik kisəsinə, ləyənə və kasaya daxil olur.

• III dərəcə- sidik kisəsi və ləyən az genişlənib, kasacıq bir az hamarlanmışdır.

• IV dərəcə- sidik kisəsi və ləyən kəskin genişlənir, kasacığın kənarları kəskin deformasiyaya uğrayır.

• V dərəcə - sidik kisəsi, ləyən və kasacıq kəskin genişlənib, kənarları nahamardır.



Şəkil 17. Reflüksun dərəcələri.

IV və V dərəcələr veziko-uretral reflüksu göstərərk, böyrəklərdə çapıqların əmələ gəlməsindən xəbər verir.

Klinika

Erkən yaşlı uşaqlar üçün pielonefritin əsas bu əlamətləri səciyyəvidir:

• intoksikasiya əlamətləri - süstlük, ümumi narahatlıq, anoreksiya, arıqlama, qusma, dispeptik əlamətlər, infeksiyaların generalizə olunmasına meyillik artır, su-duz mübadiləsinin pozulması, asidoz, subfebril hərarət və s.

• sinir sistemi tərəfindən – qıcolmalar, meningeal əlamətlər, psixomotor funksiyadan geri qalma.

• dizurik əlamətlər o qədər səciyyəvi deyil.

• qaraciyərin, böyrəküstü vəzin fəaliyyətində çatışmazlıqlar qeyd olur

• sidik buraxma zamanı uşağın ağlaması, sidiyin bulanıq və kəskin iyli olması nəzərə çarpır.

Məktəbəqədər uşaqlar üçün pielonefritin əsas bu əlamətləri səciyyəvidir:

• ağrı simptomu (qarın nahiyəsində və beldə) – ağrı kəskin olur, hərəkət zamanı intensivliyi artır, Pasternatski simptomu müsbət olur,

• dizurik pozuntu – pollakiuriya, sidik buraxmanın ağrılı olması, qaşınma, nikturiya, enurez və s.

• intoksikasiya əlamətləri – hərarətin yüksəlməsi, titrətmələr, baş ağrıları, avazıma, yüngül sarılıq və s.

Məktəbyaşlı uşaqlar üçün pielonefritin əsas əlamətləri aşağıdakılardır:

• xronik infeksiya ocaqlarının olması – xronik sistit, vulvovaginit, xronik xolesistit və s.

• zəif intoksikasiya əlamətləri – apatiya, subfebril hərarət, iştahasızlıq, baş ağrıları və s.

• ağrı simptomu – ağrının lokalizasiyası müəyyən edilmir

• zəif nəzərə çarpan dizurik əlamətlər

• arterial təzyiq normal olur

Xronik pielonefrit - 6 aydan çox pielonefrit əlamətləri davam edərsə və ya bu dövrdə 2 dəfədən az olmayaraq residiv verərsə, hesab edilir. Xəstəlik dalğavari sürərər özünü kəskin və latent şəkildə göstərir. Piuriya, cuzi proteinuriya, mikrohematuriya, poliuriya, pollakuriya, bakteruriya və s. əlamətlərlə özünü büruzə verir. Xəstəlik illərlə sürür və təsadüfən aşkar edilir.

Ağırlaşmalar

Pielonefrit - apostematoz nefrit, böyrəklərin karbunkulu, urosepsis, paranefrit, pionefroz, böyrək çatışmazlığı kimi ağırlaşmalar verə bilər.

Diaqnoz

• Sidikdə protenuriya, neytrofil xarakterli leykosituriya, bakteriuriya

• Sidiyin Neçiporenko (1 ml sidikdə formalı elementlərin miqdarının təyini), Amburje (1 saat ərzində toplanan sidikdə formalı elementlərin təyini), Kokovsk-Addis (1 sutka və ya 12 saat ərzində sidikdə olan formalı elementlərlə yanaşı, kəmiyyət göstəricisinin təyini) üsuku üzrə müayinəsi.

• Böyrəklərin funksional vəziyyətinin müayinəsi

- Zimnitski sınağı (gecə və gündüz sidiyinin miqdarının təyini)

- Roberq sınağı (yumaqcıqların funksiyasını təyin etmək üçün)

- Böyrəklərin sekretor funksiyasını öyrənmək

• Qanın biokimyəvi müayinəsini(zülal fraksiyaları, xolesterin, qalıq azot, kreatinini təyin etmək üçün) aparmaq. Beləki, qanda disprotenemiya (α,γ – qlobulinlərin artması), sial turşusunun yüksəlməsi, C-reaktiv zülalın «+ » olması nəzərə çarpır.

• 3 dəfədən az olmayaraq sidiyin əkilməsi

• Sutkalıq sidikdə duzların miqdarının təyini (normada oksalatlar 1 mq/kq, uratlar sutkada 0,08-0,1 mmol/kq, fosfatlar 19-32 mmol/sutka olur)

• Anamnezdə irsiyyətin rolu

• USM

•Reflüksları inkar etmək üçün sistoqrafiya aparılır.

•Radioizatop renoqrafiya – böyrəklərin ekskretor funksiyasının zəifləməsini öyrənməklə yanaşı, böyrək parenximasının sekretor funksiyasının azalmasını da aşkar edir.

• Rentgen kontrast müayinə - böyrək və sidik sisteminin anomaliyalarını aşkarlamaqla yanaşı, böyrək toxumasının sklerozlaşmasını müəyyən edir.

- Böyrəyin kompüter tomoqrafiyası - 85% halda böyrəyin parenximasının struktur zədələnməsini göstərir.
- Endoskopik müayinə (Transuretral uretropieloskopiya) - sidik yollarının yüxarı hissəsinin anomaliyalarının incəliklərini, sidik kisəsinin seqmentar displaziyasını və membranda baş verən dəyişiklikləri aşkar edir. Bu müayinə metodu vasitəsilə məhz pielonefrit xəstəliyini kasacıqların və ləyənin damarlarının şişləri (hemangioma, papiloma) ilə diferensasiya etmək üçün işlədilməsi məsləhət görülür.

Müalicə

- kəskin fazada xəstəyə yataq rejimi təyin edilir
- pəhriz, masa № 5, 5a - çay, kofe, şokolad, kakao çıxarılır, düyü, un məlumatları azaldılır, meyvə çox qəbul edilir.
- antibakterial müalicə – penisilin, sefalosporin, makrolidlər, aminqlükozidlər qrupundan olan antibiotiklər (sidiyin bakterioloji müayinəsindən sonra) 10 gün müddətində təyin edilir. Bəzi hallarda antibiotiklər kombinasiyalı şəkildə (sefalosporin + aminqlükozidlər; penisilin + aminqlükozidlər) verilir.
- nalidiksin turşusunun dərmanları – neqram, neviqramon 50-60 mq/kq 4 həftə müddətində, nitrat dərmanlarından – nitroksolin, 5-NOK 8-10 mq/kq hər 10 gün 3-4 ay müddətində verilir.
- virus mənşəli pielonefritlərdə - viferon, reaferon, neovir işlədilir.
- ağrı sindromunda antispastik müalicə- no-şpa,baralgin təyin olunur.

- simptomatik müalicə
- stimuləedici müalicə - retabolil, nerabol və s. verilir
- immunstimulyatorlar – pentoksil, metilurasil, prodiqiozan və s.
- fitoterapiya - sürvə (şalfey), kalendula və s. dəmləmələri 3- 6 ay müddətində qəbul edilir.
- fizioterapiya
- xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyası

Pielonefrit zamanı müalicə kompleks şəkildə aparılır: stasionar + poliklinik + sanatoriya.

Dispanser nəzarət

Pielonefritli uşaqlar 5 il ərzində poliklinikada dispanser nəzarətdə saxlanılır. Stasionardan evə yazıldıqdan sonra 2 həftədə 1 dəfə sidiyin bakterioloji müayinəsi aparılır, daha sonra isə hər 2-3 ayda bir dəfə yoxlanılır. Dispanser nəzarəti sahə pediatrı və nefroloqhəyata keçirir. Peyvəndlər xəstəliyin remissiyası dövründə, sidiyinmüayinəsininnormal göstəricilərində aparılır.

Sanator müalicə isə kəskinləşmədən 1 il keçdikdən sonra aparılır. Jeleznovodsk, Pyatiqorsk , İjevsk və s. sanatoriyalar məsləhət görülür.

Proqnoz

Müalicə vaxtında və mərhələlərlə aparıldıqda, pielonefritin proqnozu qənaətbəxş hesab edilir.

KƏSKİN BÖYRƏK ÇATIŞMAZLIĞI

Kəskin böyrək çatışmazlığı - böyrəklərin homeostaz funksiyasının pozulması ilə müşayiət olunan, böyrək toxumasının hipoksiyası, kanalların zədələnməsi və interstitial toxumanın ödemi ilə səciyyələnən qeyri-spesifik sindromdur.

Etiologiya

Etioloji olaraq renal və ekstrarenal amillərə bölünürlər.

• *ekstrarenal etioloji amillər*

- Şok – travmatik, anafilaktik, yanıq, bakterioloji, qanaxmalar zamanı, qusma, ishal nəticəsində yaranmış su-elektrolit itkisi və s.
- Böyrək kanallarının obstruksiyası – müxtəlif etiologiyalı trombozlar, emboliyalar.
- Şoksuz baş verən elektrolit mübadiləsinin pozulması – kəskin hiperkalsiemiya, hiperkaliemiya, hiponatriemiya
- Kəskin hemolitik anemiyalar və uyğun gəlməyən qanın köçürülməsi zamanı baş verən hemoliz və mioliz prosesləri
- Yenidoğulmuşlarda ağır hipoksiya, tənəffüs çatışmazlığı, şişlər, neyrogen mənşəli sidik kisəsinin pozulmaları
- Erkən yaşlarda infeksion mənşəli toksikozlar, damardaxili laxtalanma sindromu və s.
- Məktəbəqədər uşaqlar arasında interstitial nefrit (infeksion, septik, transfuzion), bağırsaq infeksiyaları mühüm rol oynayır.

• *renal etioloji amillər*

- Böyrək kanallarının kəskin nekrozu - böyrəklərin ekzogen nefrotoksinlərin təsiri (göbələklə, bəzi dərmanlarla (aminqlükozidlər, şişəleyhinə dərmanlar), rutin və s. ilə zəhərlənmələr), dizmetobolik nefropatiyalar zamanı, damardaxili hemolizlər, cərrahi müdaxilələr (xüsusən ürəkdə) nəticəsində zədələnməsi
- Damardaxili blokada – hemolitik-uremik sindrom, trombositopenik purpura, qırmızı qurd eşənəyi, birləşdirici toxumanın diffuz sistemli xəstəliyi, vaskulitlər, yenidoğulanlarda böyrəklərin trombozu
- Böyrəklərin ageneziyası (böyrəyin olmaması)

- Böyrəklərin diffuz xəstəliklərinin ağırlaşmaları – qlomerulonefrit, interstitial nefrit
- Böyrək kanallarının obstruksiyası – urat, oksalat duzları nəticəsində, piqmenturiya zamanı
- Böyrəklərin struktur anomaliyaları – aqeneziya, polikistoz, böyrəklərin displaziyası

Patogenez

Kəskin böyrək çatışmazlığının patogenezinin əsasını böyrəklərdə kəskin morfoloji dəyişikliyin olması nəticəsində onların funksiyalarının müxtəlif dərəcəli çatışmazlığıtəşkil edir. Bu proseslər böyrəyin damar-qlomerulyar və kanal aparatında baş verir. O, aşağıdakı mexanizmləri özündə birləşdirir:

- böyrəklərin işemiyasına səbəb olan renal vazokonstruksiya
- qlomerulyar kapilyarların keçiriciliyinin zəifləməsi nəticəsində yumaqcıq filtrasiyasının sürətinin azalması
- böyrək kanallarının hüceyrə dentritlərinin obstruksiyası

Kəskin böyrək çatışmazlığının patogenezinin geniş izahı sxem 10-da verilmişdir.

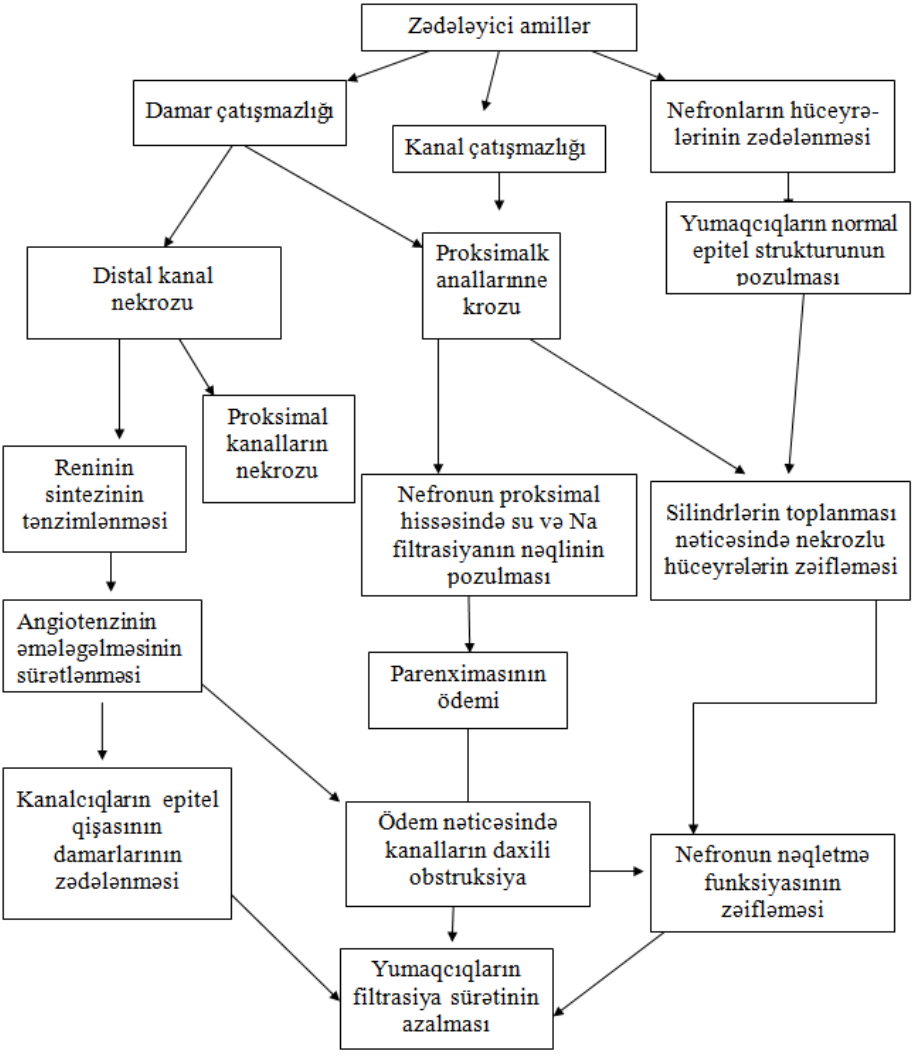
Klinika

Klinik olaraq aşağıdakı mərhələləri əhatə edir:

- I mərhələ (başlanğıc) – 6 saatdan 24 saata qədər davam edir. Klinikada kəskin böyrək çatışmazlığını törədən xəstəliklərin əlamətləri özünü daha qabarıq büruzə verir. Diurezin azalması müşahidə edilir.
- II mərhələ (oliqoanurik) – bir neçə gündən 3 həftəyə qədər çəkir.

Sxem 10.

Kəskin böyrək çatışmazlığının patogenezi



Kanalcıqlarda filtrasiyanın sürətinin və diurezin zəifləməsinin proqressivləşməsi baş verir. Klinik olaraq bütün orqanların zədələnməsi: MSS-nin (ümumi zəiflik, baş ağrısı, tez yorulma, qıcolma və s.), tənəffüs sisteminin (dispnoye, ağciyərlərdə xırıltılar, ağ ciyərin ödemi), ürək-damar sistemində (ürəyin sərhədlərinin

genişlənməsi, taxikardiya, sistolik küy, aritmiya, hipertenziya, perikardit və s.), mədə-bağırsaq sisteminin xəstəlikləri (anoreksiya, ürəkbulanma, qusma, qarında ağrı, bağırsaqların parezi və s.), sidikçıxarıcı sistemin xəstəlikləri (ödem, ağrı, qan təzyiqinin yüksəlməsi), dərinin xəstəlikləri (hemorrargik xəstəliklər, ekximoz), elektrolit mübadiləsinin çatışmazlığı (əzələ hipotoniyası, artrit), metabolik asidoz, trombositopeniya. Oliqoanurik sindrom olduqda 70% hallarda proses letallıqla nəticələnir.

- III mərhələ (diurezin bərpa olunması) – bu mərhələnin davametmə müddəti

5 sutkadan 15 sutkaya qədər sürür. Kanalcıqlarda filtrasiyanın sürəti bərpa olunur. Diurez normallaşır, poliuriya qeyd olunur. Anemiya nəzərə çarpır. İkincili infeksiyanın qoşulması 30% hallarda letallıqla nəticələnir.

- IV mərhələ (sağalma) – 24 aya qədər sürür. Böyrək funksiyasının yavaş-yavaş bərpa olunması, su-elektrolit mübadiləsinin normallaşması müşahidə edilir.

Diaqnoz

- Qanın ümumi müayinəsində – anemiya, EÇS- nin artması
- Qanın biokimyəvi müayinəsində – kreatinin, sidik cövhərinin, artması, hipokalsiemiya, hiperkaliemiya, hiperfosfatemiya, hipermaqnemiya, hipoxloremiya, metabolik asidoz
- Böyrəklərin USM
- Koaquloqramma
- Sidiyin bakterioloji müayinəsi
- Qan təzyiqinin nəzarətdə saxlanması

Müalicə

- Pəhriz – zülalların, kaliumun, fosforun, natriumun, mayenin qidada məhtudlaşdırılması

• hipovolemiya və şok zamanı venadaxilinə 0,33%-li albumin 10 ml/kq vurulur

• hipoproteinemiya zamanı plazmaferez olunur

• infeksion törədici olduqda antibakterial müalicə təyin edilir

•oliqoanurik mərhələdə elektrolitlərin korreksiyası aparılır, metabolik asidoz (2-4%-li natrium hidrokarbonat 1,0-2,0 mmol/l) aradan qaldırılır. Diuretiklər (furosemid 2mq/kq) təyin olunur. Göstəriş varsa, hemodializ aparılır.

Proqnoz

25-40% hallarda letallıqla nəticələnir.

XRONİK BÖYRƏK ÇATIŞMAZLIĞI

Xronik böyrək çatışmazlığı - böyrəklərin interstisial toxumasının sklerozlaşması, renal funksiyaların geriyədönməyən olması, nefronların məhv olmasının proqresivləşməsi ilə müşayiət edilən simptomokompleksdir.

Etiologiya

• xronik qlomerulonefrit

• pielonefrit

• polikistoz

• böyrək kanalcıqlarının anadangəlmə və qazanılma çatışmazlığı

• dərman mənşəli nefropatiyalar

• podaqra

• birincili hiperparatireoz

• müxtəlif mənşəli hiperkalsiemiya

• ağır metallarla və duzlarla zəhərlənmələr zamanı yaranmış intoksikasiya

• böyrək daşları

• şişlər
• retroperitoneal fibroz

Patogenez

Fəaliyyətdə olan böyrək nefronların sayının azalmasının şiddətlənməsi kanallardan qalıq azotun, sidik cövhərinin, kreatinin ekskresiyasının pozulmasına, oliqouriyaya və anuriyaya səbəb olur.

Xronik böyrək çatışmazlığının klinik olaraq müşahidə edilən simptomlarının patogenezinin əsas mexanizmləri bunlardır:

• azotemiya - xronik böyrək çatışmazlığının patogenezinin əsasını təşkil edir. Kanallardan qalıq azotun ekskresiyasının pozulması ilə izah edilir.

• elektrolit mübadiləsinin pozulması – kanalların funksional aktivliyinin pozulması ilə izah edilir. Hiponatremiya, hiperkalemiya, hiperfosfatemiya, hipermaqnemiya, hipokalsenemiya müşahidə edilir.

• asidoz – böyrək kanallarında asido- və aminogenez proseslərinin pozulması, hiperxloremiya ilə izah edilir.

• anemiya – yukstraqlomerulyar kompleksdən eritropoetinlərin sintezinin azalması, uremik toksinlərin təsiri nəticəsində eritropoezin pozulması,eritrositlərin yaşama müddətlərinin azalması, qaraciyərin zülal sintezetmə qabiliyyətinin zəifləməsi, hematuriya zamanı müşahidə edilir.

• osteodistrofiya – böyrəklərdə 1,25-dehidroksixolekalsiferolun, kalsitoninin sintezinin zəifləməsi qeyd olunur. Yaranmış hipokalsemiya, hiperfosfatemiya və asidoz, qalxanvari ətraf vəzin funksiyasını artırır ki, bu da parathormonun sintezini yüksəldir, sümüklərdən kalsiumun mobilizasiyasını gücləndirir və nəticədə osteodistrofiya müşahidə edilir.

• arterial hipertenziya – böyrəklərdən prostaqlandinlərin sintezinin pozulması, hiperhidratasiya və hipervolemiya, orqa-

nizmdə Na –un saxlanması, yukstaqlomerulyar aparatda reninin sintezinin artması, renin-angiotenzin kompleksinin əmələ gəlməsi, əvvəlcə qeyri-aktiv angiotenzin-I, daha sonra isə angiotenzin- II əmələ gəlməsi nəticəsində baş verir.

Təsnifat

Xronik böyrək çatışmazlığı plazmada kreatininin səviyyəsinə, kanalcıqların filtrasiyasının vəziyyətinə əsasən təsnif olunur (cədvəl 35).

Cədvəl 35.

Xronik böyrək çatışmazlığının təsnifatı

Mərhələ	Yumaqcıqların filtrasiyası*	Qanda kreatininin səviyyəsi mmol/l	Böyrəklərin funksiyasının həcmi, %	Sağlam nefronların sayı, %	Klinik əlamətlər
I-kompensasiya mərhələsi (*impaired function*)	70-50	0,088-0,265	80-50	50-30	Xəstəliyə xas əlamətlər
II-subkompensasiya mərhələsi (*chronik renal insufficiency*)	50 - 30	0,120 – 0,530	80-50	30	Azotemiya, boyun inkişafdan geri qalması
III-dekompensasiya mərhələsi (*chronik renal failure*)	30-10	0,485-0,800	30	10	Ödemlərin əmələ gəlməsi
IV – terminal mərhələ (*end-stage renal disease*)	10	0,620-1,1	5	5	Uremiya

Klinika

Xronik böyrək çatışmazlığının klinik əlamətləri mərhələlərə uyğun olaraq cədvəl 36 –da göstərilib.

Cədvəl 36.

Xronik böyrək çatışmazlığının klinik əlamətləri

Mərhələ	**Əlamətlər**
I - kompensasiya mərhələsi (poliuriya)	Xəstədə az nəzərə çarpan mikroproteinuriya, hipertoniya olur. Bu dövrdə XBÇ- na xas olan klinik əlamətlər özünü az biruzə verir. Konservativ və ya cərrahi müalicə aparılır.
II - subkompen-sasiya mərhələsi	Müxtəlif qida inqredientlərinə qarşı tolerantlığın pozulması, kalsiumun sorulmaması, müxtəlif interkurrient xəstəliklərə qarşı immunitetin zəifləməsi, dehidratasiya, asidoz, boyun inkişafdan geri qalması qeyd edilir. Müalicə böyrəklərin sağlam qalan nefronlarının saxlanması istiqamətində aparılır.
III - dekompen-sasiya mərhələsi	Osteodistrofiya, anemiya, hipertenziya, apatiya, oyanıqlığın artması, qıcolmalar, dərinin quru, hemorrargik səpgiləri, oynaqlarda ağrılar, deformasiyalar olur. Konservativ müalicə metabolik pozğunluğun korreksiyası istiqamətində həyata keçirilir. Dializə hazırlıq aparılır.
IV – terminal mərhələ (uremiya)	Digər mərhələlərdə müşahidə olunan əlamətlərə anoreksiya, ürəkbulanma, ümumi zəiflik, qusma, qıcolma, ağızdan sidik cövhərinin iyinin gəlməsi, stomatit, faringit, mədə-bağırsaq qanamaları, ürək-damar çatışmazlığı, aritmiya kimi simptomokomplekslər də əlavə olunur. Konservativ müalicəyə dializ və böyrəklərin transplantasiyası əlavə olunur.

Diaqnoz

• USM – böyrəklərin ölçülərinin təyini, toxumalarında ödemin olması aşkar edilir.

• Radionuklid renoqrafiya – böyrəklərin funksiyasını, yumaqcıqların filtrasiya parametrlərini təyin edir.

• qanın biokimyəvi müayinəsi – qan zərdabında kreatininin, sidik cövhərinin təyini

• Zimniski sınağı

• exodopleroqrafiya – böyrəyin magistral və kiçik damarlarında qan axınının vəziyyəti aşkar edilir.

Müalicə

Müalicə simptomatik və patogenetik aparılmalıdır.

• az zülalla təmin olunan qidalar verilir. Qidada Na, K, vitaminlər olmalıdır.

• dezintoksikasion müalicə

• arterial hipertenziya əleyhinə müalicə - kaptopril, raunatin, karlon

• diuretiklər – furosemid, laziks və s.

• osteodistrofiya əleyhinə - kalsium dərmanları verilir

• su-elektrolit balansının tənzimlənməsi aparılır

• dializ aparatı qoşulur

• böyrəklərin transplantasiyası aparılır

Proqnoz

Mərhələlərdən asılı olaraq xəstəliyin proqnozu da fərqlidir. Ağır hallarda təyin olunan dializ aparatı ömürlük davam etdirilir. Proqnoz ciddi olur.

NEFROTİK SİNDROM

Nefrotik sindrom – kəskin proteinuriya, hipoalbuminemiya, disproteinemiya, hiperlipidemiya, lipiduriya və qabarıq nəzərə çarpan ödemlərlə müşayət olunan simptomokompleks hesab edilir.

Etiologiya

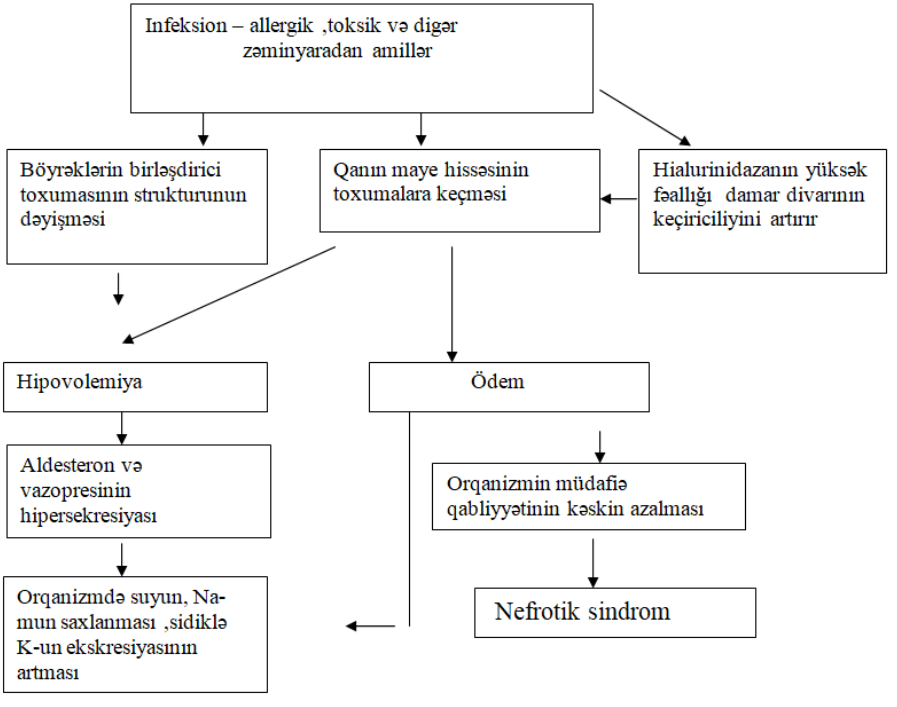
• irsi meyilliyin olması
• hamiləlik toksikozları (gecikmiş toksikozlar)
• bətndaxili infeksiyalar
• allergik reaksiyalar
• asfiksiya
• peyvəndlər
• xronik infeksiya ocaqları
• dərmanların təsiri – qıcolmaəleyhinə aparılan uzun müddətli müalicə

Patogenez

Nefrotik sindromun patogenezi sxem 11-də göstərilmişdir.

Sxem 11.

Nefrotik sindromun patogenezi



Təsnifat

Nefrotik sindromun təsnifatı 1997-ci ildə N.D.Savenkova tərəfindən verilmişdir.

I. Klinik formasına görə

• *Birincili nefrotik sindrom*

a) Anadangəlmə və infantil

- anadangəlmə mikrokistoz (fin tipi) və diffuz mezangial dəyişikliklərlə (fransız tipi)
- minimal dəyişikliklərlə müşayiət olunan nefrotik sindrom
- mezangio-proliferativ və ya fokal-seqmentar qlomerulosklerozla müşayiət olunan nefrotik sindrom

b) Birincili qlomerulonefrit nəticəsində yaranan nefrotik sindrom

- minimal dəyişikliklərlə müşayiət olunan nefrotik sindrom
- membranoz-proliferativ, fokal-seqmentar qlomerulosklerozla, mezangio-proliferativ, ekstrakapilyar, fibroelastik (sklerozlaşmış) dəyişikliklərlə müşayiət olunan nefrotik sindrom

• *İkincili nefrotik sindrom*

a) Anadangəlmə və infantil

- Endokrinopatiya, ağ ciyərlərin kistoz hipoplaziyası, porensefal, böyrək venalarının trombu, bətndaxili infeksiya (siflis, toksoplazmoz, sitomeqalovirus, hepatit) ilə assosiasiya edən nefrotik sindrom

b) Dizembriogenez, nefrotik reflükslarla keçən nefrotik sindrom

c) İrsi və xromosom xəstəlikləri nəticəsində qeyd olunan nefrotik sindrom

d) Birləşdirici toxumanın diffuz xəstəlikləri nəticəsində baş verən nefrotik sindrom

e) Kəskin və xronik infeksion xəstəliklərdə (hepatit, enterovirus, difteriya, infeksion endokardit), protozooz xəstəliklər (malyariya, leyşmanioz), helmintlər (askaridoz, trixosefalyoz və s.) zamanı yaranan nefrotik sindrom
f) Birincili və ya ikincili irsi amiloidoz zamanı qeyd olunan nefrotik sindrom
g) Sarkoidoz və bədxassəli şişlər, leykozlar zamanı yaranan nefrotik sindrom
h) Endokrin xəstəliklər (şəkərli diabet, autoimmun tireoidit), psoriaz zamanı yaranan nefrotik sindrom
i) Hemoqlobinopatiyalarda qeyd olunan nefrotik sindrom
j) Böyrək venalarının trombu və hemolitik-uremik sindrom zamanı yaranan nefrotik sindrom
k) Arı, ilan vurmalarında, peyvəndlər zamanı baş verən nefrotik sindrom

II. Aktivlik dərəcəsinə görə

- Aktiv
- Qeyri-aktiv – klinik laborator remissiya (tam və hissəvi remissiya)

III. Ağırlıq dərəcəsinə görə

- Orta ağır - hipoalbuminemiya 20 q/l -ə qədər
- Ağır - hipoalbuminemiya 20 q/l -dən aşağı
- Kəskin ağır - hipoalbuminemiya 10 q/l -dən aşağı

IV. Qlükokortikosteroid müalicəyə cavab variantına görə

- Hormonhəssas nefrotik sindrom
- Hormonasılı nefrotik sindrom
- Hormonrezistent nefrotik sindrom

V. Gedişinə görə

- Remissiyalarla əvəz olunan kəskin gedişli
- Xronik residivləşən, persistəedən, şiddətlənən gedişli
- Tez şiddətlənən – kəskin, bədxassəli

VI. Böyrəklərin funksiyasına görə

- Böyrəklərin funksiyaları saxlanılır
- Kəskin dövrdə böyrəklərin funksiyaları pozulur
- KBÇ, XBÇ

VII . Ağırlaşmalarına görə

- Nefrotik hipovolemik kriz (şok, abdominal ağrı sindromu və s.), böyrək eklampsiyası, arterial və venoz trombozlar, KBÇ, XBÇ
- Qlükokortikosteroidlər, sitostatiklər, antiaqreqantlar və s. dərmanlardan sonra yaranan ağırlaşmalar

Klinika

• ekstrarenal simptomlar – üzdə, gözdə ödemin olması, getdikcə ödemin anasarka tipli olması,assit, tənəffüsün çətinləşməsi ilə müşayiət olunan hidrotoraks,ağrı ilə nəzərə çarpan hidroperikardit, qaraciyərin distrofiyası ilə müşayiət olunan hepatomeqaliya,anemiya, dəridə distrofik dəyişikliklər qeyd olunur. Anasarka hipovolemik şok verə bilər.

• renal simptomlara aşağıdakılar aiddir:

- Protenuriya
- Olieqouriya
- Lipiduriya
- Hipoproteinemiya
- Hiperlipidemiya

• Kalsium-fosfor mübadiləsinin pozulması

• Dəmir və mikroelementlərin mübadiləsinin pozulması

Diaqnoz

Anamnez, klinik və laborator müayinələrə əsasən diaqnoz qoyulur.

Müalicə

• yataq rejimi

• pəhriz

• kəskin hipovolemiya olduqda diuretiklər verilir

• hipoalbuminemiya zamanı albumin 10-20%-li 0,5-1 q/kq sutkada 1-2 dəfə vurulur

•reopoliqlükin 10-15 mq/kq venadaxilinədəqiqədə 25-30 damcı təyin edilir.

• qlükokortikosteroidlər – prednizalon 1-2 mq/kq olmaqla 2-3 ay ərzində peros təyin edilir. Göstəriş olduqda uzun müddət təyin edilir.

• antikoaqulyantlat – heparin, kurantil, fraksiparin təyin edilir.

• aminoxinin törəmələri verilir

• vitaminlər – C, A, E, B qrup.

• göstəriş olduqda immunsupressantlar – siklofosfan sutkada 2mq/kq 12 həftə ərzində verilir.

• osteoparoz zamanı vitaminD 2000 BV təyin olunur.

Dispanser nəzarət

Stasionardan evə yazıldıqdan sonra ilk 3 ayda 2 həftədə bir dəfə, sonra isə 9 ayda, ayda 1 dəfə, ikinci ildə isə rübdə bir dəfə müayinədən keçməlidirlər. Sidiyin müayinəsi, qan təzyiqinin ölçülməsi həyata keçirilməlidir. Xronik infeksiya ocaqları sanasiya edilir.İldə 2 dəfə stomotoloq, otolarinqoloq müayinə edir. Profilaktik peyvəndlər 5 il müddətinə təxirə salınır. Sanator müalicə remissiya başlanandan 12 ay sonra məsləhət görülür.

Proqnoz

Vaxtında düzgün müalicə aparılıb dispanser nəzarət təşkil edildikdə, xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir.

X FƏSİL. QAN XƏSTƏLİKLƏRİ

ANEMİYA

Anemiya - qanda eritrositlərin və hemoqlobinin miqdarının azalması ilə əlaqədarinkişaf edən patoloji proses anemiya adlanır. Anemiyazamanı eritrositlərin ölcüləri, quruluşu və onlardakı hemoqlobinin miqdarı dəyişikliyə uğraya bilər.

Təsnifat

I. Posthemorragik anemiya

• kəskin

• xronik

II. Hemopoez prosesinin çatışmazlığı zamanı müşahidə olunan anemiya

• İrsi aplastik anemiya

- pansitopeniya (anadangəlmə qüsurlarla birlikdə müşahidə edilən – Fankoni tipi, anadangəlmə qüsursuz tip – Estera- Dameşeka tipi)
- eritrositar artımın porsial zədələnməsi ilə (Blekfen-Daymond anemiyası)

• Qazanılma aplastik anemiya

- pansitopeniya ilə birlikdə (kəskin, yarımkəskin, xronik forma)
- eritropoezin porsial zədələnməsi ilə müşayət olunan anemiya

• Dizeritropoetik anemiya (anadangəlmə və qazanılma)

• Sideroblast anemiya (anadangəlmə və qazanılma)

• Spesifik amillərin çatışmazlığı ilə müşayət edilən anemiyalar

a) Meqaloblast anemiya

- DNT və RNT–nın sintezinin pozulması ilə əlaqədar inkişaf edən anemiya

- anadangəlmə (orat aseduriyası, tiamin çatışmazlığı nəticəsində qeyd edilən meqaloblast anemiya və s.), qazanılma (qaraciyər xəstəlikləri nəticəsində, mieloblast leykozlar zamanı, aplastik anemiyalar fonunda və s.) olur.
- fol turşusu çatışmazlığı ilə əlaqəli (qidada onun çatışmazlığı və malabsorbsiya sindromu)
- vitamin B12 çatışmazlığı ilə əlaqəli (malabsorbsiya və onun nəqlinin pozulması)
- zülal çatışmazlığı ilə əlaqəli
- yatrogen mənşəli anemiyalar (dərman mənşəli – qıcolmaəleyhinə dərmanlar; antimetabolitlər – azatiopirin, metotreksat, pirimetamin və s. vərəməleyhinə dərmanlar; antibakterial və virusəleyhinə dərmanlar)

b) Mikrositar anemiya
- dəmir çatışmazlığı ilə əlaqəli anemiya
- klinik əlaməti olmayan talassemiya geninin daşıyıcılarında qeyd olunan anemiya

• Yenidoğulmuşların fizioloji anemiyası

III. Hemolitik anemiya

• İrsi

a) Membranopatiyalar
- zülalların membranlarının struktur çatışmazlığı - mikrosferositoz, elliptositoz, piropoykilositoz, stamositoz, kserositoz
- lipid membranın çatışmazlığı – akantositoz və s.

b) fermentopatiyalar - nukleotid və qlütatin mübadiləsinin, pentozofosfat fermentinin çatışmazlığı ilə müşayət olunan anemiya

c) qlobulin zəncirinin strukturunun qüsuru
- hemoqlobulinopatiyalar S;C;D;E və s.

- qlobulin zəncirinin sintezinin pozulması – talassemiya
- qarışıq forma

• Qazanılma

a) immunpatoloji forma - yenidoğulmuşların izoimmun hemolitik xəstəlikləri, uyğun gəlməyən qanın köçürülməsi, autoimmun xəstəliklər, dərmana qarşı reaksiyalar nəticəsində
b) infeksion forma – bakterial, virus, parazitar mənşəli infeksiyalar nəticəsində yaranan anemiya
c) yenidoğulmuşlarda E vitamin çatışmazlığı ilə müşayiət olunan anemiya
d) müxtəlif etiologiyalı DDLS və eritrositlərin mexaniki zədələnməsi

IV. Qarışıq mənşəli anemiya

- kəskin gedişli infeksiyalar, sepsis
- yanıqlar
- leykoz və şişlər
- endokrinpatologiyalar

Ağırlıq dərəcələrinə görə aşağıdakı kimi bölünürlər:

• yüngül – hemoqlobinin miqdarı 90-110q/l, eritrositlərin sayı 3-3,5x10^{12} q/l
• orta ağır - hemoqlobinin miqdarı 70-90 q/l, eritrositlərin sayı 2,5-3,4x10^{12} q/l
• ağır - hemoqlobinin miqdarı 70 q/l-dən az, eritrositlərin sayı 2,5-x10^{12} q/l

Rəng göstəricisinin səviyyəsinə görə (eritrositlərin hemoqlobinlə çökmə dərəcəsinə görə):

• hipoxrom – rəng göstəricisi 0,85-dən aşağı, eritrositlərdə hemoqlobinin orta miqdarı (MCHC) 32 q% - dən aşağı olur

- normoxrom - rəng göstəricisi 0,9-1, eritrositlərdə hemoqlobinin orta miqdarı (MCHC) 32-36q% olur
- hiperxrom - rəng göstəricisi 1,1-dən yuxarı, eritrositlərdə hemoqlobinin orta miqdarı (MCHC) 36 q% - dən yuxarı olur

Erkən yaşlarda qan yaranma prosesləri çox sürətlə getdiyi üçün qanyaradıcı orqanlar çoxlu miqdarda zülal, vitamin, mikroelementlər sərf edir. Bu yaş dövründə uşaqların qidalanmalarının və onlara göstərilən qulluğun pozulması, bəzi dərmanların qəbul edilməsi, infeksion xəstəliklərin keçirilməsi anemiyanın yaranmasına təkan verən amillərdən ola bilir.

MEQALOBLAST ANEMİYALAR

Meqaloblast anemiyalar - eritrositlərin yetişməsinin pozulması və morfoloji quruluşunun dəyişikliyi ilə müşayiət olunan və eritropoezin çatışmazlığı ilə səciyyələnən xəstəlikdir.

ZÜLAL DEFİSİTLİ ANEMİYA

Zülal defisitli anemiya – monoton qidalanma (birtərəfli qidalanma), fermentapatiyalar nəticəsində zülalların orqanizm tərəfindən mənimsənilməsinin pozulması ilə izah olunur.

Patogenez

Zülalların kifayət qədər orqanizmə daxil olmaması, dəmirin nəqlini təmin edən hemoqlobinin qlobin hissəsinin çatışmazlığına səbəb olur ki, bu da digər növ anemiyaların da yaranmasına gətirib çıxarır. Bununla yanaşı, bir sıra proseslər eritropoezin, toxuma və mədə-bağırsaq fermentlərinin sintezinin pozulması, hormonların hasil olunması zəifləyir. Zülal çatışmazlığı ilə müşayiət olunan anemiyalar dəmir, B_{12}, fol turşusu çatışmazlığı ilə müşayiət olunan anemiyalarla birlikdə rast gəlir (pandefisit anemiya adlanır).

Klinika

Zülal çatışmazlığı ilə müşayət olunan anemiyalar klinik olaraq blefarit, dərinin distrofiyası, tüklərin kövrək olması, toxumaların pastozluğu, piqment mübadiləsinin pozulması, ishal və s. kimi əlamətlərlə özünü büruzə verir. Qanın klinik müayinəsində normoxromiya, anizositoz, poykilositoz, disproteinemiya qeyd edilir. Zülal çatışmazlığı ilə müşayiət olunan anemiyalara Kvaşiorkor xəstəliyi aid edilir.

Diaqnoz

• klinik əlamətlər

• qan zərdabında zülalların ümumi miqdarının 60 q/l – dən az olması

• disproteinemiya

• anizositoz

• poykilositoz

• eritrositlərin yaşama müddətinin azalması

Müalicə

• etioloji amilləri aradan qaldırmaq

• düzgün qulluğun təşkil olunması

• zülal mənşəli qidalarla qidalandırma

• polivitaminlərin təyini

Proqnoz

Qidalanmanın və qulluğun düzgün, vaxtında təşkil edilməsi xəstəliyin proqnozunu qənaətbəxş edir.

VİTAMİN B_{12} və FOL TURŞUSU DEFİSİTLİ ANEMİYA

Vitamin B_{12} və fol turşusu defisitli anemiya – B_{12} vitaminin və fol turşusunun çatışmazlığı nəticəsində hemopoez prosesinin pozulması ilə xarakterizə olunur.

Etiologiya

• alimentar

• yarımçıq doğulma

•anadangəlmə - Kaslanın daxili amillərinin anadangəlmə defisiti, B_{12} vitaminin metabolizminin və nəql olunmasının anadangəlmə çatışmazlığı

•qazanılma – seliakiya, kvaşiokor. Marazm, nazik bağırsaqların divertikulları, autoimmun mənşəli atrofik qastritlər və s. zamanı müşahidə edilir

•helmintozlar

•dizbakterioz

•medikamentoz müalicə nəticəsində- sulfanilamid, nitrofuran, vərəməleyhinə preparatlar

Patogenez

B_{12} vitamini mitoxondrilərdə toplanaraq sümük iliyinə daxil olur, eritropoez hüceyrələrində DNT–ni stimulə edir. Bu vitamin çatışmazlığında mitoz prosesinin kəskinləşməsi, qana meqalositlərin daxil olması baş verir.

Fol turşusunun çatışmazlığı sümük iliyində meqaloblast dəyişikliklərin yaranmasına səbəb olur.

Klinika

Fol turşusu çatışmazlığında aşağıdakı klinik əlamətlər müşahidə edilir:

• anoreksiya

• diareya

• qlossit

• nevroloji əlamətlər

• hipotrofiya

B_{12} vitamini çatışmazlığı zamanı klinik olaraq aşağıdakı əlamətlər qeyd edilir:

• dərinin və görünən selikli qişaların avazıması

• ümumi zəiflik
• selikli qişaların ikterik olması
• dərinin quru olması
• dırnaqların kövrək olması
• dil məməciklərinin atrofiyası
• ürək- damar çatışmazlığı
• hepatosplenomeqaliya

Orat aseduriyası - nadir xəstəlik olub autosom-resediv yolla ötürülür. Klinik olaraq yuxarıdakı simptomlarla yanaşı, fiziki və psixomator inkişafdan geri qalma, trombositopeniya da müşahidə edilr.

Diaqnoz

• klinik əlamətlər
• qanın klinik mənzərəsi:
  - *B_{12} vitamini çatışmazlığında* – qeyri-düz bilirubinin 25-35 mkmol/l-ə qədər artması, hiper- və ya normoxrom makrositar anemiya, anizositoz, poykilositoz, sitositoz, metamielositlər, nəhəng neytrofillər aşkar edilir.
  - *Fol turşusu çatışmazlığında* – qan zərdabında folatların səviyyəsinin <60 nq/ml, eritrositlərdə isə < 200 nq/ml-ə qədər aşağı düşməsi qeyd olunur
• sidiyin klinik mənzərəsi:
  - Fol turşusunun çatışmazlığı ilə müşayiət olunan anemiya zamanı sidiklə forminoqlutamin turşusu xaric olur.
  - Vitamin B_{12} çatışmazlığı zamanı isə sidiklə metilmalonol turşusu xaric olur.
  - Orat aseduriyasında sidikdə orat kristal duzları aşkar edilir.

Müalicə

• Düzgün qidalanma
• Fol turşusu 2-5 mq sutkada 3 həftə müddətində

• Vitamin B_{12} 200-500 mkq, hər gün verilir. Nevroloji əlamətlər özünu büruzə versə, doza 1 mq-a qədər artırılır.

• Vitamin C - sutkada 2,0 qr verilir.

• Orat aseduriyası zamanı isə Uridin – gündə 150 mq/kq təyin olunur.

• Simptomatik müalicə (dizbakterioza, helmintlərə, fermentopatiyalara qarşı)

•Ağır hallarda plazma,albumin təyin olunur.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir.

MİKROSİTAR ANEMİYA

DƏMİRDEFİSİTLİ ANEMİYA

Dəmirdefisitli anemiya – orqanizmə dəmirin daxil olması, onun mənimsənilməsinin pozulması və ya patoloji itkisi nəticəsində hemoqlobinin miqdarının azalması ilə səciyyələnən xəstəlikdir. Orqanizmdə dəmirin 80-90% - i hemoqlobinin, digər faiz göstəriciləri isə mioqlobulinin, fermentlərin (sitoxrom, katalaza, ferritin, transferaza və s.) tərkibində vardır. Dəmir orqanizmdə aktiv birləşmə və depo şəklində olur. Depo halında dəmir sümük iliyində, qaraciyərdə, dalaqda toplanır. Depolaşma hamiləliyin xüsusən axırıncı aylarında baş verir.

Etiologiya

• *Antenatal səbəblər*

- plasentar çatışmazlıqlar – hestozlar, hipoksik sindrom, düşük təhlükəsi və s.

- hamiləlik dövründə müşahidə olunan qanaxmalar (feto-plasentar)
- dölün xronik intoksikasiyası (sistematik olaraq hamilə qadının siqaret, alkoqol, içki işlətməsi)
- yarımçıq doğulma
- çöxdöllük
- hamilə qadında dəmir çatışmazlığı

• *İntranatal səbəblər*
- fetoplasentar transfuziya
- mamanın köməyi zamanı dölün göbək ciyəsinin zədələnməsi

• *Postnatal səbəblər* :
- alimentar – qeyri-düzgün qidalanma
- orqanizmin dəmirə tələbatının artması – yarımçıq doğulma, artıq çəki ilə doğulma, qız uşaqlarında pupertat dövr və s.
- orqanizmdə dəmirin sorulmasının pozulması – malabsorbsiya sindromu, mukovissidoz
- qastritlər
- hipovitaminozlar
- raxit, hipotrofiya və s. xəstəliklər fonunda
- xronik infeksiya ocaqlarının olması

Patogenez

Dəmirdefisitli anemiya patogenetik olaraq üç mərhələdə inkişaf edir:

• dəmir depolarının tükənməsi

• plazmada dəmirin azalması

•hemoqlobinin sintezinin pozulması və dəmirdefisitli anemiyanın klinik əlamətlərinin meydana çıxması.

Əvvəlcə dəmir defisiti ilə əlaqəli Hb-nin sintezinin azalması, eritrositlərin proliferasiyasının pozulması, eritrositlərin yaşama müddətinin qısalması baş verir. Bu səbəblərdən dəmirdefisitli anemiyanın patogenezi iki əsas mexanizmi özündə birləşdirir:

• toxuma və hüceyrələrin hipoksik dəyişkənliyi mexanizmi - bu zaman eritropoez prosesi pozulur, eritrositlərin orta yaşama müddəti qısalır, eritroblastlar tam yetişmədən parçalanaraq mikrositozlara (kiçik eritrositlərə) bölünürlər. Mikrositoz zamanı eritrositə düşən normal hemoqlobinin vahid miqdarı aşağı olur, yəni hipoxromiya aşkar edilir.Bunun nəticəsində dəmirdefisitli anemiya mikrositar hipoxrom anemiya ilə nəticələnir.

• fermentativ proseslərin kofaktorlarının dəmirdən asılı funksional fəallığının azalması mexanizmi – eritropoezdə iştirak edən dəmirdən asılı fermentlərin bioloji fəallığının azalması baş verir ki, bu da eritrositlərdə funksional və morfoloji dəyişikliklər əmələ gətirir. Bu zaman qanda mikrosferositoz və poykilositozlar müşahidə edilir.

Dəmir çatışmazlığı bir sıra digər sistemlərə də mənfi təsir göstərir. Beləki, sitoxrom oksidaza, sitoxrom perioksidaza fermentlərinin fəallığının azalması regenerasiya prosesinə təsir edərək, dəridə müəyyən trofik dəyişikliklərin yaranmasına səbəb olur. Bir çox fermentlərin fəallığı azaldığı üçün qaraciyərdə detoksikasiya prosesləri zəifləyir və intoksikasiya əlamətləri meydana çıxır. Dəmir defisiti DHT, RNT, zülalların sintezində də çatışmazlıqlar yaratmaqla yanaşı, hüceyrəvə humoral immunitetin zəifləməsinə, infeksiyalara qarşı həssaslığın artmasınagətirib çıxarır. Uşaqlarda sidik-ifrazat və qastrointestinal sistemlərdə sfinkterlərin tonusdan düşməsi enurezin (sidiyi saxlaya bilməməsi), enkapirezin (nəcisi saxlaya bilməməsi) yaranmasına səbəb olur.

Dəmir mübadiləsində iştirak edən göstəricilərinmərhələli şəkildə nəql olunması aşağıdakı kimi baş verir:

- I mərhələdə depoda dəmir azalır, lakin qan zərdabında dəmir normal olur
- II mərhələdə ümumi transferrinin səviyyəsinin normal olması fonunda ehtiyat dəmirin və qan zərdabında olan dəmirin azalması

• III mərhələdə depolarda dəmirin olmaması
• IV mərhələdə toxumalarda dəmirin azalması

Klinika

Dəmirdefisitli anemiyanın klinik əlamətləri bir neçə mərhələlərdə inkişaf edir. Əvvəlcə orqanizmdə dəmirin çatışmazlığı depo dəmir hesabına konpensasiya edilir və onun klinik əlamətləri özünü büruzə vermir.

Dəmir depodan tükəndikdən sonra klinik əlamərlər özünü anemik və sideropenik əlamətlərlə büruzə verir (cədvəl 37).

Cədvəl 37.

Dəmirdefisitli anemiyanın klinik əlamətləri
(A.Q.Rumyansev, Y.N.Tokarev, 2000)

Anemik sindrom	**Sideropenik sindrom**
-dərinin və selikli qişaların avazıması -iştahanın zəifləməsi -fiziki və zehni yorğunluğun artması, əmək qabiliyyətinin aşağı düşməsi -ürək-damar sistemində çatışmazlıq (başgicəllənmə, qulaqlarda küy, ürək tonlarının karlaşması)	-distrofik dəyişikliklər (dərinin quru olması, tökülməsi, dırnaqların kövrək olması, burun boşluğunun, mədənin, qida borusunun selikli qişalarının atrofiyası, qlossit, gingivit, stomatit, disfaqiya) -əzələ ağrıları (mioqlobulinlərin defisiti nəticəsində) -əzələ hipotoniyası (dizuriya, öskürək zamanı sidiyin saxlanmaması, gecə enurezləri) -dad və qoxu hissinin təhrif olunması

Bununla yanaşı, dəmirdefisitli anemiya üçün klinik olaraq aşağıdakı əlamətlər səciyyəvidir:

• *astenonevrotik sindrom* – oyanıqlığın artması, emosional labillik, tərləmə, psixomator inkişafdan geri qalma, süstlük, asteniya, yuxuculluq, apatiya, iştahanın kafi olması, böyük yaşlı uşaqlarda baş ağrıları, qulaqda küyün, ürək nahiyəsində ağrının olması, dad və qoxu hissinin təhrif olunması (nişasta, çiy kartofun yeyilməsi – amilofagiya; torpağın, təbaşirin yeyilməsi – geofagiya; buzun, dondurmanın ifrat dərəcədə yeyilməsi – paqofagiya), dizurik pozulma olur.

• *epitelial sindrom* – dərinin, selikli qişaların avazıması, quru olması, qabıqlanması, dırnaqların distrofik dəyişikliyi (koylonixiya - dırnaqların çay qaşığına oxşaması), saçların kövrək olması, tökülməsi, anulyar stomatit, dil məməciklərin atrofiyaya uğraması (laklanmış dil), dişlərin emallarının qüsuru, atrofik qastrit, duodenit, qusma, xloroz müşahidə edilir.

• *ürək-damar sindromu* – taxikardiya, arterial hipotoniya, ürək tonlarının karlaşması, zirvə nahiyəsində sistolik küyün eşidilməsi nəzərə çarpır.

• *əzələ sindromu* - əzələ hipotoniyası, tez yorulma, dizuriya, axşam enurezləri, qəbizlik aiddir.

• *ikincili immundefisit vəziyyətin yaranması* – tez-tez KRVİ, pnevmoniya, bağırsaq infeksiyaları ilə xəstələnmə halları müşahidə edilir.

• *hepatolienal sindrom* - bəzi hallarda qaraciyərin, dalağın böyüməsi qeyd olunur.

Dəmirdefisitli anemiyanın aşağıdakı formalarına da rast gəlinir:

Xloroz – qız uşaqlarında pupertat və prepupertat dövrdə rast gəlir. Xəstəlik cüzi yorğunluq, başgicəllənmə, taxikardiya, iştahanın kafi olması və qəbizliklə özünü büruzə verir. Xəstənin dərisi avazımış, yaşıl çalarlı,ödemli olur. Epiqastral nahiyədə ağrı, oliqo- və ya amenoreya müşahidə edilir.

Kvaşiorkor anemiyası - ən çox 1-4 yaşlı uşaqlarda rast gəlir. Zülal-vitamin defisiti olan şəxslərdə müşahidə edilir. İqlimlə əlaqədar isti ölkələrdə qeyd olunur. Bu vaxt qanda hipo- və hiperxrom anemiya,bəzi hallarda makrositoz, retikulositoz, leykositoz meydana çıxır.

Yaxşı-Haym sindromu – bu növ anemiyaya kvaşiokor anemiyasının ağır forması kimi baxmaq lazımdır. Klinik olaraq kvaşiokordan dərinin və selikli qişaların kəskin avazıması, hepatosplenomeqaliya, hemorrargik səpgilərin olması ilə fərqlənir. Retikulositoz 30-40% təşkil edir, hiperxrom anemiya, neytrofilyoz əmələ gəlir.Bu, çox vaxt uşaqları uzun müddət keçi südü ilə qidalandırdıqda müşahidə edilir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlara və klinik əlamətlərə əsasən

• qan zərdabında ferritinin səviyyəsinin azalması (12 mkq/l – dən aşağı)

• zərdab dəmirinin azalması (12,6 mkmol/l- dən aşağı)

• transferrinin doyma faizinin 20-15%- dən az olması

• sümük iliyində sideroblastların səviyyələrinin 10% - dən aşağı olması

• qan zərdabının dəmiri birləşdirmə qabliyyətinin 63 mkmol/l-dən çox olması

• hemoqlobinin 100q/l-dən, rəng göstəricisinin 0,8-dən, eritrositlərin isə 27 pq/ml-dən aşağı olması

Müalicə

• rejim – kifayət qədər təmiz havada olma, su vannaları, müalicəvi idman, masaj

• pəhriz - dəmirlə zəngin qidalardan: ət, qara ciyər, mal dili, hinduşka, toyuq əti, balıq, meyvə və giləmeyvələr, dəniz kələmi və digər məhsullardan müntəzəm istifadə etmək lazımdır. Eyni zamanda qidada dəmirin sorulmasına köməklik göstərən

qida amillərinə (C vitamini ilə zəngin və fermentləşdirilmiş məhsullar) üstünlük vermək lazımdır.

•polivitaminlər – tərkibində B_1;B_6;B_{12};Bc; C olan vitaminlər təyin olunur.

•dəmirtərkibli dərmanlar – ferrokol, ferrum-lek, aktiferrin, feramid, maltofer və s. təyin edilir. Dəmir preparatlarının təyini zamanı onların valentliyinə fikir vermək lazımdır. İkivalentli dəmir preparatlarının orqanizmdə sorulması üçvalentliyə nisbətən 20 dəfə çoxdur.Bu preparatlar yeməkdən 1-2 saat əvvəl və ya sonra təyin edilir. Uşaqlara təyinedilən bu preparatların tərkibində dəmirin terapevtik gündəlik dozası aşağıdakı kimidir:

- 3 yaşa qədər uşaqlarda – 5-8 mq/kq/gündə
- 7 yaşa qədər uşaqlarda – 10,0 – 12,0 mq/kq/gündə
- 7 yaşdan yuxarı – 20,0 mq/kq/gündə

• dəmir preparatlarının orqanizmdə yaxşı sorulması üçün C vitamininin verilməsi məsləhət görülür.

Proqnoz

Dəmirdefisitli anemiyanın proqnozu qənaətbəxşdir.

HEMOLİTİK ANEMİYA

Hemolitik anemiya - eritrositlərin sürətlə hemolizə uğrayıb parçalanması (damar daxilində, həmçinin dalaqda, sümük iliyində, qaraciyərdə və s.) ilə səciyyələnən xəstəliklərdəndir. İki formada rast gəlir:

• irsi - orağabənzər hüceyrəli anemiya, sferositar anemiya, talassemiyalar və s.

• qazanılma - idieopatik autoimmun hemolitik anemiya aiddir. Fiziki-kimyəvi amillərin (şüalanma, yanıq və s.), bakterial və virus infeksiyalarının, bəzi dərman vasitələrinin təsiri nəticəsində eritrositlərin parçalanması ilə izah edilir. Klinik olaraq kəskin anemiya hemolitik krizlərlə (hipertermiya, intoksikasiya,

anemiya, sarılıq) özünü büruzə verir. Əsas müalicə qlükokortikosteroidlərlə aparılır. Effekt almadıqda, immundepresantlar (6-merkaptopurin, azatioprin) verilir. Təkrarlanan krizlər zamanı isə splenoktomiya aparılır. Proqnozu - müalicə vaxtında düzgün aparılarsa, qənaətbəxşdir.

İRSİ MİKROSFEROSİTOZ
(*Minkovski – Şoffar anemiyası*)

İrsi mikrosferositoz – autosom-dominant yolla ötürülür. Onun geni 8-ci xromosomun kiçik çiynində yerləşir. Xəstəliyin yaranmasına təkan verən amil kimi interkurrent xəstəliklər, fiziki gərginlik, stres vəziyyəti mühüm rol oynayır.

Patogenez

Retikulo-endotel sistemin hüceyrələrində, xüsusən də dalaqda eritrositlərin parçalanmasının sürətlənməsi baş verir. Bu, məhz eritrositlərin lipid strukturunun anadangəlmə qüsuru ilə izah edilir. Lipid strukturunun qüsuru hüceyrələrə natriumun daxil olmasına və ATF-in itirilməsinə şərait yaradır. Qüsurlu eritrositlər dalaq hüceyrələrindən keçərkən nüvələrini itirir və tez bir zamanda parçalanmağa başlayırlar.Eritrositlərin yaşama müddəti 8- 10 gün davam edir.

Klinika

Klinik olaraq 3 əsas əlamətlə özünü büruzə verir:

- hemolitik anemiya
- sarılıq
- splenomeqaliya

Xəstəliyin klinik əlamətləri ən çox məktəbəqədər və məktəbyaşlı uşaqlar arasında özünü büruzə verir. Əvvəlcə anemiya, limon-sarı rəngli sarılıq, fiziki, bəzən isə psixi inkişafdan geri qalma, tez yorulma, hipoqonadizm kimi əlamətlər nəzərə çarpır.

Uşaqlarda xarakterik *habitus* – baş formasının qülləyə bənzəməsi, burun kökünün enli olması, sərt damağın qotik olması, proqnatizm, buynuz qişanın heteroxromiyası qeyd olunur. Sarılıq nəcisin (ağarmaması), sidiyin (tündləşməməsi) rənginin dəyişməməsi ilə müşayiət edilir. Dalaq kəskin şəkildə böyüyür.Bəzi hallarda ürəkdə mədəciklərarası çəpərin qüsuru da müşahidə edilir.

Ağır hallarda irsi mikrosferositoz özünü krizlərlə büruzə verir. İki cür krizlər vardır:

• hemolitik kriz – infeksion xəstəliklərdən, psixogen stresdən, ksenobiotiklərin çoxlu qəbul edilməsindən və s. sonra müşahidə edilir. Klinik olaraq yüksək hərarət, kəskin sarılıq, qusma, ürəkbulanma, hepatolinal sindrom, limfadenopatiya, anemiya qeyd olunur.

• aplastik kriz – sümük iliyinin sütun hüceyrələrinin hissəvi zədələnməsi nəticəsində meydana çıxır. Bunun səbəbi 10-12 gün ərzində ağır keçən aregenerator anemiya və ya paravirus B_{19} infeksiyaları ola bilər. Retikulositoz və hiperbilrubinemiya olmadan eritrositlərin səviyyəsi kəskin aşağı düşür, leyko- və trombositopeniya müşahidə edilir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlara və klinik əlamətlərə əsasən

• qanda sferositlərin olması

• hemoqlobinin səviyyəsinin aşağı olması

• retikulositoz (40-50%)

• qan zərdabında qeyri-düz bilirubinin səviyyəsinin artması

• krizlər zamanı sümük iliyində eritrositar hiperplaziya qeyd olunur

• eritrositlərin minimal osmotik rezistentliyi aşağı düşür .

Müalicə

• krizlər zamanı yataq rejimi, pəhriz və simptomatik müalicə təyin olunur.

• hemoqlobinin səviyyəsi 70q/l-dən aşağı düşdükdə hemotransfuziya məsləhət görülür.

• vitaminlər – C; B_1;B_2; B_{12}

• vena daxilinə 5-10%-li qlükoza + insulin vurulur

• ağır hallarda qlükokortikosteroidlər - prednizalon 1-1,5 mq/kq verilir.

• krizlərin tez-tez təkrarlanması zamanı 5 yaşından yuxarı uşaqlarda splenektamiya aparılır.

Proqnoz

Müalicə vaxtında aparılarsa, xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir.

HEMORRAGİK DİATEZLƏR

Hemorragik diatezlər –hemostazın müxtəlif həlqələrinin pozulması ilə səciyyələnən xəstəliklər kompleksidir.

Hemostaz – orqanizmin funksional sistemi olub, laxtalanma və əks laxtalanma funksiyalarını özündə birləşdirir. Beləki, bu funksiyalar nəticəsində qanın damar daxilində maye halında qalması təmin edilir və damarlar zədələndikdə qanın laxtalanması nəticəsində qanın itirilməsinin qarşısı alınır. Hemostazda iştirak edən amillər bunlardır:

- Damarların iştirakı ilə gedən amil – zədələnmiş toxuma nahiyəsinə bioloji aktiv maddələrin (serotonin, noradrenalin) təsiri nəticəsində damarlar daralır.
- Trombositlərin prosesə cəlb olunması - zədələnən nahiyədə trombositlərin adheziyası (çökməsi) və aqreqasiyası (bir-birinə yapışması) baş verir ki, bu da tıxac əmələ gətirir.
- Plazma amilinin prosesə qoşulması-13 laxtalanma amili iştirak edir.Bu, özüdə 3 mərhələdə həyata keçir.

- I mərhələ - tromboblastın əmələ gəlməsi. V, VIII, IX, X, XI amillərin iştirakı ilə gedir.
- II mərhələ - protrombindən trombinin əmələ gəlməsi.Ca ionlarının iştirakı ilə gedir.
- III mərhələ - fibrinogenin fibrinə çevrilməsi. XII amilin iştirakı ilə gedir.

Hemostaz sistemində də koaqulyasiya və fibrinoliz proseslərinin çoxlu inhibitorları vardır. Qanın fizioloji inhibitorları onun orqanizmdə maye halında qalmasını təmin edir, patoloji damardaxili laxtalanmaya və fibrinolizə mane olur.Bu fizioloji proseslərin pozulması uşaqlarda müxtəlif hemorragik diatezlərin patogenezinin əsasını təşkil edir.

Hemorragik diatezlər klinik olaraq hemorragik sindrom kimi özünü büruzə verir. Bu da özü 3 əsas qrupa bölünür.

- Vazopatiya - damar çatışmazlığı ilə özünü göstərir (hemorragik vaskulit)
- Koaqulopatiyalar - qanın laxtalanma sistemində meydana çıxan çatışmazlıq (hemofiliya,Villenbrand xəstəlikləri)
- Trombositopatiyalar və trombositopeniyalar – trombositlərin aqreqasiya və adheziyasının,onların kəmiyyət və keyfiyyət çatışmazlığının nəticəsi kimi rast gəlir (Berlqof xəstəliyi və s.).

VAZOPATİYALAR

Vazopatiyalar – hemorragik diatezlərə aid olub, damar çatışmazlığı ilə özünü büruzə verir. Vazopatiyalar iki qrupa bölünürlər:

• irsi vazopatiyalar – Randyu-Osler xəstəliyi, dərinin hiperelastikliyi – Elers-Danlos sindromu, trombositopeniya ilə müşayiət olunan hemangioma, ataksiya ilə müşayiət olunan dərinin teleangiektaziyası – Lui-Bar sindromu və s.

• qazanılma vazopatiyalar – hemorragik və digər növ allergik vaskulitlər, kollagenozlar zamanı simptomatik vaskulitlər, infeksion və toksiki vazopatiyalar, hipovitaminoz vazopatiyası (vitamin C,P vəs.) və s.

Uşaqlar arasında bu vazopatiyalardan daha çox rast gələn forması hemorragik vaskulitlərdir.

HEMORRAGİK VASKULİT
(*anafilaktik purpura, kapillyarotoksokoz, Şenleyn - Henox*)

Hemorragik vaskulit - immunpatoloji xəstəlik olub, kiçik damarların, kapilyarların divarlarının generalizə olunmuş zədələnməsi ilə səciyyələnən xəstəlikdir.

Etiologiya

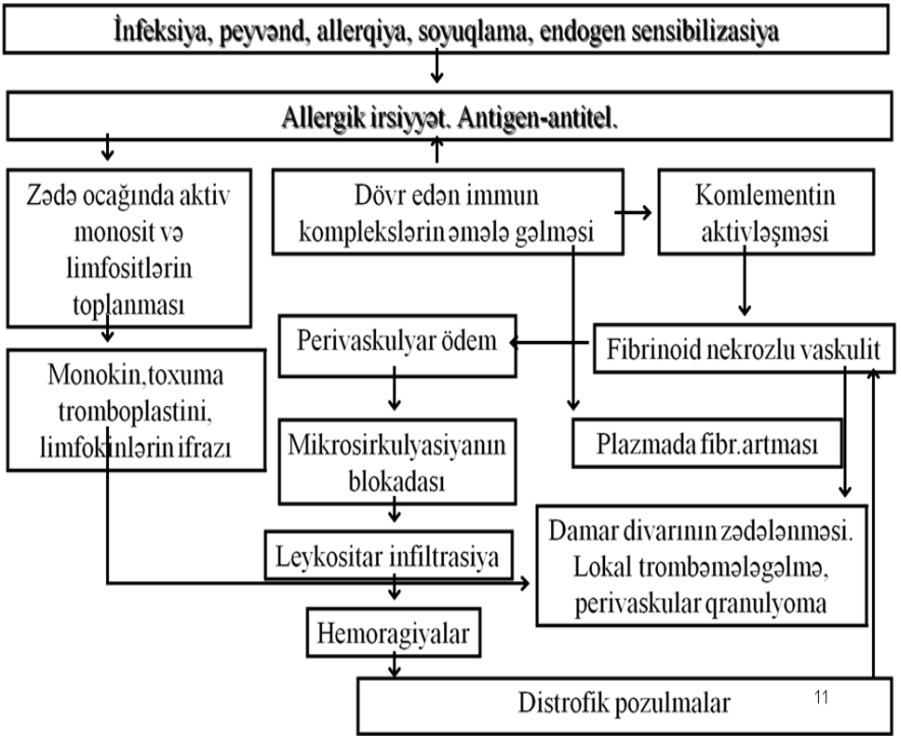
• KRVİ
• Bakterial infeksiyalar (streptokok, stafilokok və s.)
• Profilaktik peyvəndlər
• Dərman, qida allergiyası
• Helmintlər
• İrsi amillər
• Xronik infeksiya ocaqları

Patogenez

Xəstəliyin patogenezinin əsasını immun sistemdə C_2-komplementin fraksiyasının çatışmazlığı və qanın laxtalanma sisteminin pozulması təşkil edir (sxem 12). Etioloji amillər orqanizmdə əvvəlcə sensibilizasiya yaratmaqla 3-cü tip allergik reaksiyalara (immunkompleks zədələnmə) səbəb olur. Damarların immunkompleks zədələnməsində İgA, M, G –nin böyük rolu vardır.

Sxem 12.

Hemorragik vaskulitin patogenezi



Xəstələrdə vazoaktiv amillərin – histamin, serotonin, kininlərin qanda yüksəlməsi, damar divarının keçiriciliyini artması yaranan iltihabi dəyişiklikləri dahada dərinləşdirir.

Təsnifat

Hemorragik vaskulitin təsnifatı 2000- ci ildə Q.A.Lıskin tərəfindən verilib.

I. Dövrünə görə

- başlanğıc dövr
- remissiya dövrü
- resedivverən dövr

II. Klinik formasına görə

- sadə
- qarışıq

III. Klinik şəklinə görə

- dəri
- damar
- abdominal
- böyrək

IV. Ağırlıq dərəcəsinə görə

• Yüngül dərəcə

- ümumi vəziyyəti kafidir
- az səpgilərlə
- artralgiya ilə birgə

• Orta ağır dərəcə

- ümumi vəziyyəti orta ağırdır
- müəyyən qədər səpgilərlə

- artralgiya, artrit

- qarında dövri şəkildə ağrılarla
- mikrohematuriya
- cüzi proteinuriya (sidikdə zülal izləri)

• Ağır dərəcə

- ümumi vəziyyəti ağırdır
- səpgilər nekroz əlamətləri ilə birgə meydana çıxır

- residivləşən angionevrotik ödem
- qarında kəskin ağrılar
- mədə-bağırsaq qanaxmaları
- makrohematuriya
- nefrotik sindrom

- kəskin böyrək çatışmazlığı

V. Gedişinə görə

- kəskin (2 aya qədər)
- uzun sürən (6 aya qədər)
- xronik (residivləşən)

Klinika

• *ümumi əlamətlər* – hərarətin 38-39^{0}C olması, iştahasızlıq, ümumi halsızlıq və s. əlamətlər qeyd edilir.

• *dəri sindromu* - KRİ-dan 1-2 həftə sonra yuxarı, aşağı ətrafda, sağrıda, üzdə, boyunda 2-3 mm diametrdə eritematoz səpgilər müşahidə olunur.Bir neçə saatdan sonra səpgi qırmızı-göy rəngdə olaraq hemorragik formaya keçir. Səpgilər simmetrik, damar ətrafında, sağrıda, bükücü oynaqların üstündə qruplaşmış şəkildə nəzərə çarpır. Dəri səpgiləri polimorf xarakter daşıyır və dalğavari olur. Bununla yanaşı, üzdə, göz ətrafında, əldə, dabanda angionevrotik ödem müşahidə edilir.Səpgilər 2-3 sm diametrə çata bilər. Daha sonra burun qanaxmaları, ekximozlar yarana bilər. Hemorragik vaskulit üçün səpgilərin qaşınması səciyyəvi deyil. Ağır hallarda səpgilər nekrotik purpura şəklində olur. Özündən sonra çapıq toxuma yaranır.

• *oynaq sindromu* – oynaqlarda şişkinlik, ağrı, böyük oynaqlarda (diz, dirsək, bazu, aşıq-baldır oynaqları) hiperemiya qeyd olunur. Zədələnmələr qeyri-simmetrik xarakter daşıyır. Müalicədən sonra yeri deformasiya etmədən sağalır.

• *abdominal sindrom* – göbək ətrafında qəfləti, tutmaşəkilli ağrının olması ilə özünü büruzə verir. Ağrı bağırsaq divarına və xaricə qansızmaların olması ilə əlaqədardır. Ürəkbulanma, qusma, qırmızı və ya qara rəngə çalan nəcis, məcburi vəziyyət (yan tərəfə uzanıb, ayaqları qarına yığılan vəziyyət), palpasiyada qarnın köp olması qeyd edilir.

• *böyrək sindromu* –özünü ocaqlı və ya diffuz qlomerulonefrit şəklində büruzə verir. Bu sindroma hemorragik vaskulitin generalizə olunmuş forması da aid edilir. Proteinuriya, hematuriya qeyd edilir.

• *ağır gedişli hemorragik vaskulit* zamanı nadir hallarda beyin damarlarının zədələnməsi, ürək-damar sistemində müəyyən dəyişikliklərin baş verməsi müşahidə edilir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlara və klinik əlamətlərə əsasən

• qanın klinik müayinəsi – neytrofil lekositoz, EÇS-20-50 mm/saat, anemiya, eozinofiliya olur

• qanın biokimyəvi müayinəsi – hipoalbunemiya, hiperqammaqlobulinemiya, CRZ-ın yüksəlməsi qeyd edilir

• immunoqrammada – komplementin və DİK-in yüksəlməsi, disimmunqlobulinemiya olur

• sidiyin müayinəsində - mikrohematuriya, albuminuriya müşahidə edilir.

Müalicə

• hipoallergik pəhriz – duzlu, zülal mənşəli qidalar çıxarılır

• yataq rejimi

• enterosorbentlər – aktivləşmiş kömür, smekta və s. verilir

• antihistamin preparatlar – tavegil, suprastin, fenkarol, pipolfen təyin olunur

• membranstablizatorlar – zaditen, zirtek, loratadin verilir

• ağrıkəsici – no-şpa, baralgin

• oynaq sindromunda – indometasin, voltaren, aspirin təyin edilir

• mikrosirkulyasiyanı yaxşılaşdırmaq məqsədi ilə angioprotektorlar – kurantil, dipiridamin, trental, persantin verilir

• antikoaqulyantlar – heparin, fraksiparin və s. təyin olunur. Mualicə fonunda qanın laxtalanması nəzarətdə saxlanılır.

• kortikosteroidlər – prednizalon peros 1 mq/kq verilir

• ağır hallarda immundepressantlar – azatiopirin, xlorbutin və s. təyin edilir

• damar divarını möhkəmləndirmək məqsədi ilə - rutin, askorutin verilir

• infeksiya ocaqları sanasiya olunur.

Proqnoz

Vaxtında düzgün müalicə aparılmadıqda KBÇ, kəskin nefrit, daxili orqanlara qansızmalar baş verə bilər. Müalicə düzgün aparıldıqda isə 95% hallarda xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir.

İRSİ KOAQULOPATİYALAR

İrsi koaqulopatiyaların 94-96% halları hemofiliya A və B, Villebran xəstəliyi ilə açıqlanılır. Avropa ölkələrində ağır A hemofiliyası 1:10000 yenidoğulmuş oğlan uşaqlarında B hemofiliyasına nisbətən 5 dəfə artıq rast gəlir.

HEMOFİLİYA

Hemofiliya (haema – qan, phya - meyillik) – autosom-ressediv yolla ötürülən, X xromosom vasitəsi ilə keçən irsi xəstəliklərdən hesab edilir. VIII, IX, XI faktorların aktivliyinin azalması nəticəsində qanın laxtalanmasının ləngiməsi ilə izah olunur.Qanın laxtalanma sisteminin amillərindən asılı olaraq hemofiliyanın aşağıdakı növləri ayırd edilir:

• A hemofiliyası – VIII amilin defisiti

• B hemofiliyası – IX amilin defisiti

•Villebrand xəstəliyi – VIII amilin + trombositlərin adheziyasının defisiti

• C hemofiliyası – XI amilin defisiti (Rozental xəstəliyi)

• Xageman xəstəliyi – XII amilin defisiti

• Parahemofiliya – V amilin defisiti (Ovren xəstəliyi)

• Styard Proner xəstəliyi – X amilin defisiti

• afibrinogenemiya, disfibrinogenemiya

• afibrinazemiya – XIII amilin defisiti

İrsi koaqulopatiyalı xəstələrin 96%-də A, B hemofiliyası və Villebrand xəstəliyi aşkar edilir.

Patogenez

Hemofiliya zamanı qanaxmaya səbəb laxtalanma sistemində tromboplastinin əmələ gəlməsinin irsi çatışmazlığı təşkil edir.

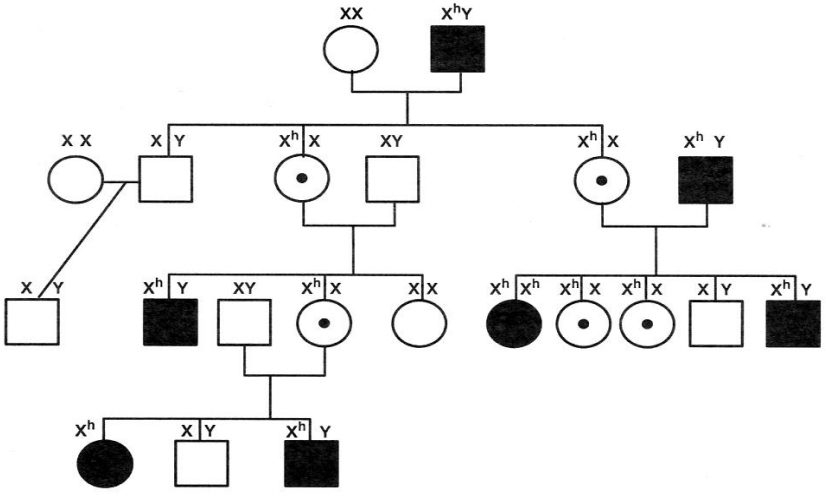
Hemofiliyalı xəstələrdən doğulmuş qız uşaqları hemofil geninin daşıyıcısıdırlar (hemofil konduktorlardır). Onlardan do-

ğulan 50% oğlan uşaqları hemofiliya xəstələri ola bilərlər. Hemofil konduktor qadınlardan doğulan uşaqların 50% -i isə heteroziqot hemofil geninin daşıyıcısı olurlar.

Cinsi «x» xromosomda AHQ-nin biosintezinə nəzarət edən gen «h», bu geni itirmiş patoloji xromosom isə «xh» kimi ifadə edilir. «Xh» xromosomu xəstə atadan qızı vasitəsi ilə oğlan nəvəsinə ötürülür. Bu zaman patoloji «xh» xromosomunu anadan aldıqda sağlam «x» xromosomu kompensasiya olunduğu üçün qızlar hemofiliya ilə xəstələnmirlər. Sağlam kişi ilə «XY» daşıyan qadının «XXh» nigahından eyni dərəcəli ehtimalla həm sağlam, həm də xəstə oğlan doğula bilər. Hemofiliya ilə xəstə kişi daşıyıcı qadınla evləndikdə (homoziqot forma) isə daşıyıcı qız uşaqları, xəstə oğlan və xəstə qız uşaqları da doğula bilər (sxem 13).

Sxem 13.

Hemofiliya xəstəliyininirsi ötürülmə sxemi



Qeyd: XX – sağlam qadın; X^hX^h – hemofiliyalı qadın; X^hO – Terner sindromu ilə hemofiliyalı qadın; XY – sağlam kişi; X^hY – hemofiliyalı kişi; X^hX – konduktor qadın.

Hemofiliya C autosom-dominant yolla irsən ötürüldüyü üçün həm oğlanlarda, həm də qızlarda müşahidə edilə bilər.

Təsnifat

Klinik olaraq hemofiliya A və B - VIII, IX faktorların plazmada çatışmazlığı ilə izah edilir.

- Yüngül formada - faktorların səviyyəsi 6-25% təşkil edir, qanaxma ağır travmalardan sonra baş verir.
- Orta ağır forma - faktorların səviyyəsi 3-6%, qanaxma minimal travmadan sonra hemartroz və hematoma şəklində baş verir.
- Ağır formada – 1-3% səviyyədə rast gəlir, qanaxma spontan olur, təkrari hemartrozlar nəzərə çarpır.

Klinika

Klinik olaraq qanaxmalar erkən yaşda (6 aydan diş çıxaran zaman) başlayır, lakin ananın südündə aktiv trombokinaza olduğu üçün həyatı təhlükə təşkil etmir. Əsas klinik simptomlar hematoma və hemartrozlardır.

Hemofiliya zamanı aşağıdakı klinik əlamətlər müşahidə edilir:

• *hematoma* - spontan və ya cüzi zədə nəticəsində dəri altına, əzələyə,damar daxilinə ocaqlı və ya massiv qansızmaların (hematoma) olması ilə nəzərə çarpan başlıca əlamətlərdən sayılır. Hematomaların böyük olması bəzən arteriyaların, periferik sinir köklərinin sıxılmasına səbəb olur ki, bu da klinikada ifliclərin, qanqrenaların yaranmasına gətirib çıxarır.

• *hemartroz* - oynaqlarda hemartrozların olması məhz uşaqlarda əlilliyə səbəb olur (şəkil 18). Qansızma ən çox əl,bilək, diz, daban oynaqlarında meydana çıxır.İlk qansızma nəticəsində oynaqda xronik sinovitin əmələ gəlməsi təkrar qansızma üçün şərait yaradır. Təkrar qansızma zamanı oynaq kapsulasına və qığırdağına çökən fibrin laxtaları birləşdirici toxumaya çevrildiyi

üçün oynaq boşluğu tutulur və ankiloz nəticəsində oynaq öz funksiyasını itirir, destruktiv dəyişikliyə uğrayır. Təkrar hemartrozlar 12-13 yaşlarında revmatoid artritin, kalsium daşları ilə xarakterizə olunan urolitiazların əmələ gəlməsinə şərait yaradır.

Şəkil 18.Diz oynağının hemartrozu.

• *ağrı simptomu* – qan sızmış nahiyədə kəskin ağrı, şişkinlik, əl vuranda istilik qeyd olunur.

• *qanaxmaların olması* – diş ətindən, burun boşluğundan, manipulyasiya zamanı vurulan iynənin yerindən, yenidoğulmuşlarda göbək küdülündən qanaxmalar, kefalohematoma qeyd edilir. Qansızmalar geniş nahiyəni tutaraq, yayılmaya meyilli olurlar. Yeniyetmələrdə və böyüklərdə bəzən mədə-bağırsaq qanaxmaları da müşahidə edilir.

• uzun müddətli qanaxmanın nəticəsində dərinin və selikli qişaların tamlığının pozulması qeyd olunur

• Hemofiliya C –nin klinikası nisbətən yüngül keçir. Az miqdarda dərialtı qansızmalarla, cərrahi müdaxilələr zamanı qanaxmaların baş verməsi ilə təzahür edir.

Diferensial diaqnoz

• Hemofiliya C- XI faktorun çatışmazlığı zamanı inkişaf edir. Klinik olaraq yüngül keçir. Autosom-dominant yolla ötürülür. Cərrahi müdaxilə zamanı qanaxma baş verir.

• Parahemofiliya (Ovren xəstəliyi, V faktor çatışmazlığı) – autosom-resessiv yolla ötürülür. Residivverən burun qanaxmaları, qızlarda – menorragiya (çox ağır keçə bilər) ilə müşayət olunur. Laxtalanmanın 2-ci və 3-cü mərhələlərinin çatışmazlığı ilə inkişaf edir.

• İrsi Xaqeman faktorunun çatışmazlığı (XII faktor çatışmazlığı) - autosom-resessiv yolla ötürülür.Xəstələrdə tromboza meyillik olur.

• Afibrinogemiya - genetik xəstəlikdir(gen 4-cü xromosomda yerləşir). Qanaxma özünü artıq melena,qan qusma, kəllədaxili qansızma, göbəkdən qanaxma, petexiya,ekximoz və s. kimi büruzə verir.

Hemofiliyanın digər hemorragik xəstəliklərlə diferensial diaqnostikası cədvəl 38-də verilib.

Diaqnoz

• anamnez və klinik əlamətlər

• qanın laxtalanmasının təyini (laxtalanma müddəti uzanır):

- Dyukaya görə- 1''-3''
- Li-Uayta görə- 9'-10'
- Suxarevə görə başlanır- 1'-3' ; qutarır- 3'-5'

• hər növ hemofiliyaya uyğun olaraq qan zərdabında həmin faktorların səviyyəsinin təyini

• trombositlərin təyini (normada 200-400x10^9\l)

• jqut və çimdik sınaqları mənfi olur.

Müalicə

• Əzələ daxilinə vurulan inyeksiyalar dayandırılmalı, venadaxili inyeksiyalarla əvəz olunmalı.

• Xəstə rübdə bir dəfə stomatoloqa müraciət etməlidir.

• Cərrahi müdaxilələrdən əvvəl xəstəyə antihemofil qlobulin vurulur.

• Uşağı travmalardan qorumaq və intellektual oyunlara (şahmat, musiqi) həvəsini artırmaq lazımdır.

Cədvəl 38.

Hemorragik diatezlərin diferensial diaqnozu

Klinik və laborator göstərici	Trombopatiya	Vazopatiya	Koaqulopatiya
	Verlhof xəstəliyi	Şenlen-Henox xəstəliyi	Hemofiliya
Etioloji amil	Sağlam fonda	İnfeksiya ilə əlaqə	İrsiyyət
Dəri əlaməti	Polimorf səpgilər	Ətraflarda petexiya	Zədə yerində yara
Endotelial sınaq	Müsbət	Mənfi	Mənfi
Səpginin simmetrikliyi	Yox	Hə	Yox
Selikli qişaya qansızma	Ağız-burun qanaxmaları	Nadir halda	Zədədən sonra
Boşluq qanaxmaları	Nadir halda	Tez-tez	Oynaq boşluğuna
Yanaşı gedən klinik əlamətlər	Adətən olmur	t°, hematuriya	Artroz, avazıma
Qanın morfologiyası	Norma	Neytrofil, eozionofil	Hipoxrom anemiya
Laxtalanma vaxtı	Norma	Norma	Artıb
Qanaxma vaxtı	Artıb	Daha çox norma	Norma
Trombositlərin sayı	Azalıb	Norma	Norma

• Medikamentoz müalicə iki istiqamətdə aparılır:

- *Sistematik transfuzion müalicə* - bu istiqamətdə aparılan müalicə ağır və orta dərəcəli hemofiliyalı uşaqlara təyin olunur. Hemofiliya A zamanı 10-14 gün ərzində 8-ci faktorun kriopresipitatı aşağıdakı qaydada vurulur: 1-3 yaşda - 200 BV, 4-7 yaşda - 400 BV, 7-10 yaşda - 600 BV x sutkada 2-3 dəfə təyin olunur.

Hemofiliya B zamanı isə 10-14 gün müddətində IX faktorla zəngin olan nativ qatılaşdırılmış plazma vurulur: 1-5 yaşlarda – 150 BV, 6-10 yaşlarda – 300 x sutkada 2-3 dəfə təyin olunur. Bu müalicə birinci yarımil və iki il ərzində VIII və IX faktorların qanda 4-5 dəfə yüksəlməsini müşahidə etməklə təyin olunur.

- *Dövri, simptomatik transfuzion müalicə* - bu istiqamətdə aparılan müalicə qansızma və böyük travmadan sonra dərhal VIII və IX faktorların konsentrantlarının köçürülməsi ilə həyata keçirilir. Hemofiliya A zamanı VIII faktorun kriopresipitatı 15-50 BV/kq təyin olunur. Hemofiliya B zamanı IX faktorun plazması (PPSB) - 15-20 BV/kq təyin olunur. Transfuziyanı hər 8 saatdan bir təkrarlamaq lazımdır.

Kriopresipitatın dozası aşağıdakı düsturla hesablanılır.

D = A x B :1,3

D – dərmanın dozası

A- xəstənin çəkisi

B- 8-9-cu faktorların qandakı % göstəricisi

1 vahid krioprisipitatı x 1 kq çəkiyə vurduqda plazmada VIII və IX faktor 2% artır.

• hemofiliyalı xəstələrə təyin olunan cərrahi və stomatoloji müdaxilədən 6-12 saat əvvəl əvəzedici müalicə aparılmalıdır.

• qanın fibrinolitik fəallığını artırmaq məqsədi ilə 5%-li epsilon-aminkapron turşusu təyin edilir.

• yerli müalicə zamanı - zədələnmiş nahiyəyə ana südündən və trombintərkibli hemostatik sarğı ilə xüsusi tamponlar qoyulur.

• hemartrozlarda - oynaqlar 3-4 gün müddətində elastik bintlə immobilizə olunur.

• ağrılı hemartrozlarda isə kreoprisipitat yeridildikdən sonra oynaq punksiya edilərək qanı xarıc etmək lazımdır.Oynaq boşluğuna hidrokortizon yeridilir.

• hematuriya və təkrar hemartrozlar hemofil artropatiyadan xəbər verir. Bu zaman 2-3həftəlik prednizalon təyin edilir.

• ağır formalı hemofil artropatiyalarda və ankilozlarda - sinovektomiya kimi cərrahi müdaxilələr göstərişdir.

• reparasiya dövründə masaj, müalicəvi idman, fizioterapevtik prosedurlar, lidaza ilə elektrofarez, diatermiya və s. təyin edilir.

Dispanser müşahidə

• Pediatr, hematoloq - ayda 1 dəfə, otolarinqoloq, ortoped və stomotoloq - 3 aydan bir müayinə etməlidir.

• Profilaktik peyvəndlərdən və idman dərslərindən azad edilməlidir.

• Qrip zamanı asetilsalisil turşusunun, indometasinin verilməsi, bankaların qoyulması əks göstərişdir.

Proqnoz

Xəstəliyin ağırlıq dərəcəsindən və adekvat müalicənin vaxtında aparılmasından asılıdır.

TALASSEMİYA

Talassemiya - irsi xəstəlik olub, qlobulin zəncirinin sintezinin pozulması ilə xarakterizə edilir. Qlobulinin ß-zəncirinin sintezinin pozulması ß - talassemiya (heteroziqot ß-talassemiya - *kiçik talassemiya*; homoziqot ß-talassemiya - *böyük talassemiya (Kili xəstəliyi)* adlanır), ά-zəncirinin pozulması isə ά-talassemiya adlanır.

Epidemiologiya

Statistik olaraq Azərbaycanda 2 min talassemiyalı xəstə qeydiyyata götürülmüşdür. 20% talassemiyalı uşaqlar qohum nigahından doğulmuşlar. Azərbaycanda talassemiyanın bir çox epidmərkəzləri aşkar edilib – Massalı, Şəki, Oğuz, Qəbələ, Qazax, Göyçay. Əcnəbi ölkələrdə talassemiyanın epidmərkəzlərini - İngiltərə, ABŞ, Kanada, Almaniya təşkil edir.

Klinika

• *ά- talassemiya* - dörd genin delitasiyası nəticəsində dölün bətndaxili ölümü ilə nəticələnən talassemiyanın bir növüdür.

• heteroziqot ß-talassemiya (*kiçik talassemiya)* – yorğunluğun artması, zəiflik, iş qabiliyyətinin zəifləməsi, dərinin solğunluğu, dərinin və selikli qişaların ikterik olması, 50 % hallarda hepatosplenomeqaliya ilə müşayiət olunur. Yüngül dərəcədə mikrositar, hipoxrom anemiya qeyd olunur. Hemolitik krizlər səciyyəvi deyil.

Laborator müayinədə hipoxrom anemiya, poykilositoz, anizositoz, kobud bazofil hüceyrələri, hədəfəbənzər eritrositlər, eritrositlərin yaşama müddətlərinin qısalması, qan zərdabında Fe səviyyəsinin normada olması, retikulositlərin 2-5%, Hв A_2 səviyyəsinin 3,4-7% artması qeyd olunur.

• homoziqot ß – talassemiya -*böyük talassemiya(Kuli xəstəliyi)* - İlk aylarda özünü büruzə verir. Klinik olaraq anemiya, sarılıq, dərinin avazıması, kül rəngdə olması, fiziki inkişafdan geri qalma, sümük sistemində, xüsusəndə başın sümüklərində dəyişikliklərin (başın trapesiyayabənzər olması), spesifik üz cizgilərinin qeydə alınması: çənənin uzun, gözlərin monqoloid, dişləmin qeyri-düzgun olması və s., erkən vaxtlardan hepatosplenomeqaliya, hemosiderozun meydana çıxması, qaraciyər sirrozunun və mədəaltı vəzin fibrozunun formalaşması nəzərə çarpır.Ürək çatışmazlığının qoşulması ölümə gətirib çıxara bilər.

Laborator müayinələrdə hemoqlobinin 30-50 q/l, eritrositin 2 mil. olması, qan zərdabında Fe-un, retikulositlərin, qeyridüz bilirubinin artması, hədəfəbənzər eritrositlərin olması, anizositoz,poykilositoz və s. qeyd edilir. Eritrositlərin osmotik rezistentliyi artır, yaşama müddəti qısalır, fetal hemoqlobin 20-90%, Hb A_2 artır. Rengendə kəllə sümüklərinin diş fırçasına oxşaması, borulu sümüklərdə kortikal qatın naziklənməsi qeyd edilir. Hemolitik krizlər müşahidə olunur.

Müalicə

• orqanizmdən Fe –i xaric etmək üçün desferol təyin edilir

• desferolun təsirini gücləndirmək məqsədilə vitamin C verilir

• vitaminlər – eritropoezi yaxşılaşdırmaq üçün Bc, B_6, B_{15}, B_{12}, E kompleksi təyin edilir

• böyük talassemiyalar zamanı hemotransfuziya aparılır

• simptomatik müalicə təyin edilir

• krizlərin tez-tez baş verməsi və böyük splenomeqaliya splenoektamiyaya göstərişdir

• son illər özək hüceyrələrin transplantasiyası aparılır

Proqnoz

Böyük ß-talassemiya və ά-talassemiya zamanı proqnoz yaxşı deyildir. Kiçik ß-talassemiyada proqnoz qənaətbəxşdir.

TROMBOSİTOPATİYALAR

Trombositopatiyalar - trombositlərin keyfiyyətcə tam yetişməməsi nəticəsində hemostazın çatışmazlığına səbəb olan xəstəliklərdir.

Etiopatogenez

Trombositlərin funksional aktivliyinin zəifləməsinin əsas səbəbi sitoplazma fermentlərinin, membranların zülal təbəqələrində qeyd olunan qüsurlardır (sxem 14).

Trombositopatiyalar anadangəlmə və qazanılma olmaqla iki qrupa bölünürlər:

• anadangəlmə irsi trombositopatiyalar – trombositlərin aqreqasiya və adheziya funksiyalarının pozulması, trombositar amillərin çatışmazlığı ilə xarakterizə olunur.

• qazanılma ikincili trombositopatiyalar – birləşdirici toxumanın diffuz xəstəlikləri, leykozlar, uremiya, DDLS, diffuz qlomerulonefrit, hipoplastik və meqaloplastik anemiyalar və s. zamanı müşahidə edilir.

Klinika

Trombositopatiyalar zamanı klinik olaraq başlıca əlamət qanaxmalardır. Qanaxmalar yüngül zədə aldıqda da yarana bilər. Burun boşluğundan, mədə-bağırsaqdan və s. orqanlardan qanaxmalar baş verir. Qanaxmalar daha çox cərrahi müdaxilələrdən sonra (dişlərin ekstraksiyası, tonzilloektomiya və s.) müşahidə olunur. Dəridə hemorragik sindrom kimi petexiyalar, ekximozlar, nadir hallarda hematoma, bununla yanaşı hematuriya, trombasteniya qeyd olunur.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlara və klinik əlamətlərə əsasən

• trombositlərin səviyyəsinin və laxtalanma müddətlərinin normal olması

• trombositlərin aqreqasiya və adheziya funksiyalarının zəifləməsi

• trombositlərin ölçülərinin morfoloji dəyişikliyi

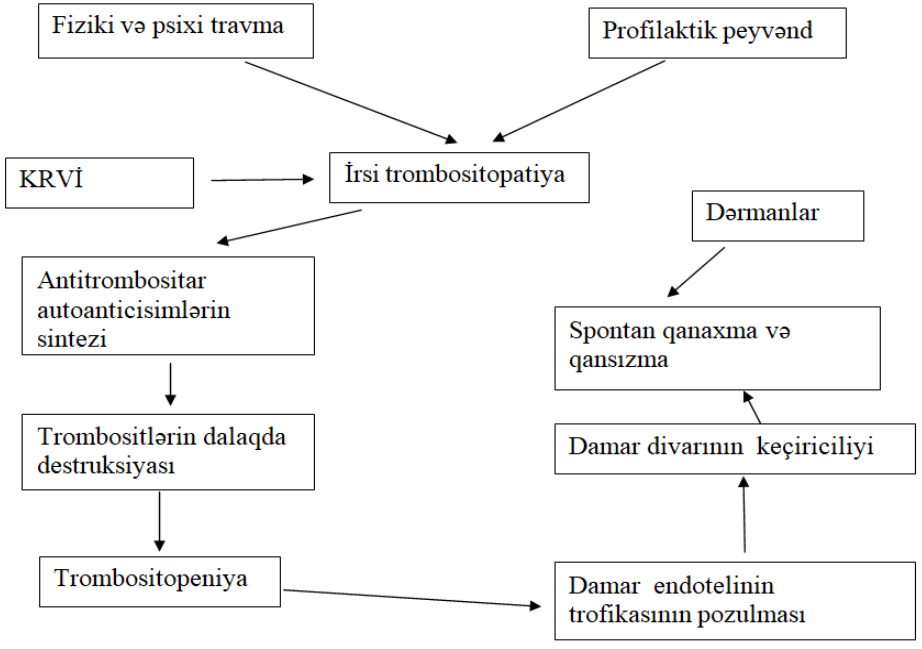
Müalicə

• pəhriz

• trombositlərin aqreqasiya və adheziya funksiyasını bərpa etmək üçün antifibrinolitik təsir göstərən epsilon-aminkapron turşusu 0,1-0,2 q/kq gün ərzində 4 dəfə verilir

Sxem 14.

Trombositopatiyaların etiopatogenezi



• disinon 12 mq/kq əzələ və ya vena daxilinə vurulur.

• membranstablizatorlar – 1%-li ATF 0,5-2 ml əzələdaxilinə, maqnerot 10 mq/kq gündə 1-2 mləzələ və ya dərialtına vurulur. Maqni B6 5 mq/kq gündə 2 dəfə verilir.

• hüceyrədaxili bioenergetik prosesləri stimulyasiya edən preparatlar – riboksin 10mq/kq, kalium oratat gündə 3 dəfə, essensial, qlütamin turşusu təyin olunur.

• vitaminlər – C, B_2, B_6, A, E, fol turşusu verilir.

• fitoterapiya – dəvədabanı, itburnu və s. dəmləmələri-qəbul edilir.

Proqnoz

Çox hallarda xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir. Qanaxmanın güclü olması və daxili qanaxmalar həyat üçün təhlükə yarada bilər.

TROMBOSİTOPENİK PURPURA (*VERLHOF XƏSTƏLİYİ*)

Trombositopenik purpura (TP) - hemostazın trombositar dəstəsinin keyfiyyət və kəmiyyət çatışmazlığı ilə əlaqədar qanaxma və qansızmaya meyilliklə səciyyələnən xəstəlikdir. Birincili və ikincili olur.

• *Birincili (anadangəlmə)*

- İdiopatik trombositopenik purpura(*Verlhof xəstəliyi*)
- İrsi trombositopenik purpura (İTP)
- İzoimmunpurpura

1. Döl və ananın trombositar antigenlərinin uyuşmazlığı
2. Qan və trombositar kütlənin köçürülməsi

- Transimmun (İTP xəstə anadan yenidoğulmuş)

• *İkincili (qazanılma)*

- Autoimmun xəstəliklər zamanı
- Allergik xəstəliklər zamanı
- İnfeksion xəstəliklər zamanı
- Koaqulopatiyalar zamanı
- Qan xəstəlikləri zamanı
- Toksiki proseslər zamanı
- Şüa xəstəliyi zamanı

- DDLS zamanı

İdiopatik trombositopenik purpura (*Verlhof xəstəliyi*)

İdiopatik trombositopenik purpura – immunpatoloji proseslər nəticəsində trombositlərin kəmiyyət və keyfiyyət çatışmazlığı ilə səciyyələnir. Bu, anadan antitrombositar əkscisimlərin transplasentar yolla dölə keçməsi nəticəsində inkişaf edir.

Təkanverən amillər

• virus infeksiyası – KRVİ, qızılca, suçiçəyi, infeksion mononukleoz və s.

• bəzi persistəedən viruslar – sitomeqalovirus, Ebşteyn-Barr virusu, paravirus və s.

• profilaktik peyvəndlər

• α və γ qlobulinlərin orqanizmə daxil edilməsi

• fiziki və psixi travmalar

• bəzi dərmanların qəbulu – sulfanilamid preparatları, diqoksin, antibiotiklər və s.

• qanın, trombositar kütlənin köçürülməsi

Patogenez

İmmunoloji proseslər nəticəsində dalaqda sintez olunan antitrombositar əkscisimlər trombositlərin destruksiyasına səbəb olur.Orqanizmdə trombositlərin sintezinin 2-5 dəfə artmasına baxmayaraq, onların ömrü 7-10 gün əvəzinə bir neçə saat davam edir. Verlhof xəstəliyi trombositopeniya, trombositlərdə olan serotoninin azalması nəticəsində damar divarının davamlığının pozulması, trombositlərin angiotrofik funksiyasının azalması, retraksiyanın pozulması ilə şərtlənir. Trombositopoez prosesinin yüksəlməsi sayəsində qanda meqatrombositlərin səviyyəsi artır. Trombositlərin kəmiyyət (trombositopeniya) və keyfiyyət (trombositopatiya) funksiyalarının aşağı düşməsi hemostazda yetişməmiş trombositlərin yaranmasına səbəb olur.

Təsnifat

Verlhof xəstəliyinin təsnifatı cədvəl 39- da verilib.

Klinika

Uşaqlarda idiopatik trombositopenik purpura virus infeksiyalarından iki həftə sonra aşağıdakı klinik əlamətlərlə özünü büruzə verir:

• *dəri hemorragik simptom*- dəridə polixrom (müxtəlif rəngdə - qırmızı- göy, yaşıl, sarı), polimorf (müxtəlif ölçüdə - petexiyalar, ekximoz), qeyri- simmetrik səpgilər, qansızmalar

qeyd olunur.Qansızmalar cüzi travma nəticəsində və spontan (daha çox gecələr) şəkildə baş verir. Hemorragik əlamətlər tək dəridə deyil, selikli qişalarda da meydana çıxır.

Cədvəl 39.

Verlhof xəstəliyinin təsnifatı

Gedişi	Klinik mənzərə	İmmu-nolojı testlər	Dövri	Fəsadlar
I. Kəskin (6 aya gədər) II. Xronik 1. Nadir residivləşən 2.Tez-tez residivləşən	Nəm purpura (dəri sindromu və qanaxma) Quru purpura (dəri sindromu)	Müsbət Mənfi	Kəskin-ləşmə (kriz) Klinik remissiya Klinik-hematoloji remissiya	Posthemorragik anemiya Posthemorragik ensefalopatiya və s.

• *qanaxmaların olması* – burundan, diş ətindən, mədə-bağırsaq sistemindən, cinsi yetişkənlik dövründə uşaqlıqdan olur. Bəzi hallarda melena, hematuriya müşahidə edilir.

• *qansızmaların olması* – gözün torlu qişasına, daxili orqanlara, daxili qulağa və digər daxili orqanlara qansızmalar baş verir.

• nadir hallarda splenomeqaliya olur.

Müalicə

• 5%-liepsilon-aminkapron turşusu 0,1-0,2 q/kq vurulur

• 1%-li ATF 0,5-2 ml əzələdaxilinə, maqnerot 10 mq/kq gündə 1-2 ml əzələ və ya dərialtına vurulur. Maqni B6 5 mq/kq gündə 2 dəfə verilir.

• qlükokortikosteroidlər – prednizalon sutkada 1,5-2 mq/kq 2-3 həftə müddətində verilir

• splenoektomiya 85% hallarda klinik-laborator remissiya ilə müşayiət edilir

• splenoektomiya effekt vermədikdə immundepressantlar təyin olunur – imuran (azatioprin 2-3 mq/kq sutkada 2-3 dəfə 3-5 ay ərzində), siklofosfan – sutkada 200 mq, kurs müalicəsi 6-8 qr. 3 ay müddətində verilir.

• son illər hemorragik krizlər zamanı vena daxilinə 0,4ml/kq olmaqla trombositar kütlə köçürülür(2-3 həftədə bir).

• antirezus immunqlobulin (anti-D-İgG) – rezus-müsbət uşaqlara vurulur. 25-75 mkq/kq 2-5 gün ərzində təyin edilir.

Diaqnoz

• trombositopeniyanın olması (normada periferik qanda trombositlərin miqdarı -150-400x10^9/l)

• qanaxma müddətinin uzanması

• kapilyar-rezistent sınaqların (jqut, çimdik və s.) müsbət olması

• mieloqrammada meqakariositlərin səviyyəsinin artması

Proqnoz

Düzgün və vaxtında aparılan müalicədən sonra proqnoz qənaətbəxşdir. 2-3% hallarda letallıq müşahidə edilə bilər.

KƏSKİN LEYKOZ

Kəskin leykoz (KL) - qanyaradıcı sistemin bədxassəli xəstəliyi olub, uşaqlarda rast gələn bütün onkoloji xəstəliklərin təxminən 1/3 hissəsini təşkil edir.

Etiologiya

Hazırkı dövrə qədər leykozun etiologiyası tam məlum deyildir. Onun mənşəyini izah edən bir sıra nəzəriyyələr mövcuddur:

• şüalanma nəzəriyyəsi

• virus nəzəriyyəsi - bu nəzəriyyəyə görə bəzi fəqərələrin hüceyrələrində genetik opportunist viruslar vardır. Ancaq bu viruslar makroorqanizmin reseptorları tərəfindən tormozlanır və qeyri- aktiv formada olurlar.

• irsi amil - bu qısaldılmış 22-ci cüt filadelfi xromosomlarına aiddir. Bir sıra tədqiqatçılar hesab edirlər ki, qanyaradıcı hüceyrələrdə xromosom mutasiyası baş verir və daha sonradan bu hüceyrələr bölünərək patoloji hüceyrələr əmələ gətirirlər. Bu hüceyrələr blastomalara transformasiya olunaraq, leykozun yaranmasına gətirib çıxarırlar.

Zəmin yaradan amillər

• Hipoplastik anemiya

• Daun xəstəliyi

• İrsi immundefisit vəziyyət

• Autoimmun xəstəliyi

• Bruton aqammaqlobulinemiyası və s.

• 5000 kimyəvi maddənin kanserogen təsiri (aromatik aminlər, insektisidlər, triptofanın mübadilə məhsulları və s.).

• Onkornoviruslar

• İrsi meyillik

• Filadelfiya xromosomunun olması.

Bəzi alimlərin fikrincə, leykoz xəstəliyinin etioloji amili virus ola bilməz. Beləki, leykoz xəstəliyi kontagioz deyil, hamiləlik dövründə leykoz keçirmiş analardan doğulan uşaqlarda xəstəlik az faizlə təsadüf edir, leykozlu xəstənin qanını başqasına vurduqda həmin şəxs xəstəliyə yoluxmur.

Patogenez

Leykozun patogenezinin əsasını hüceyrə diferensiasiyasının pozulması və tənzimləyici amillərin nəzarət altından çıxması təşkil edir. Müasir nəzəriyyələrdən biri leykozun

monoklonal inkişaf nəzəriyyəsidir. Bu nəzəriyyəyə görə, leykoz (blast) hüceyrələri öz diferensiasiyasını yetişmənin erkən mərhələlərində saxlayarır və bir mutasiyaya uğrayan (hüceyrənin genetik kodu dəyişir) hüceyrənin nəsli – klonu kimi olduğunu tanıyır. Məlumdur ki, mutasiyalar, demək olar ki, fasiləsiz şəkildə baş verir. Orta hesabla hər saatda bir hüceyrə mutasiyaya uğrayır. Sağlam insanlarda o, bu hüceyrələri yad qəbul edən orqanizmin qoruyucu immun sisteminin işə düşməsi nəticəsində eliminasiya edilir (kənarlaşdırılır). Buradan belə nəticəyə gəlmək olar ki, leykozun inkişafı mutagen amillərin və orqanizmin zəifləmiş qüvvələrinin birgə qeyri-qənaətbəxş təsiri nəticəsində baş verir.

Adətən leykozun klinik təzahürləri meydana çıxan zaman leykoz hüceyrələrinin sayı təqribən 10^{12} hüceyrəyə bərabər olur. Bu sayda leykoz hüceyrəsinin əmələ gəlməsi üçün lazım olan minimal müddət 1 il, maksimal müddət 10 il, orta hesabla isə 3,5 il təşkil edir. Buradan belə nəticəyə gəlmək olar ki, KL ilə xəstələnmiş uşaqlara leykomogenezin başlanğıc mexanizmi perinatal dövrdə təsir etmişdir.

Leykozun inkişaf etməsi nukleoproteid mübadiləsinin pozulması ilə şərtlənir. Bu mübadilənin pozulması nəticəsində DNT sintezi pozulur ki, bu da patoloji proliferasiyaya səbəb olur, retikuloendotel sistemdə hepatosplenomeqaliyaya, limfoadenopatiyaya gətirib çıxarır. Patoloji amillər normal qanyaranma prosesini pozur vənəticədə klinik olaraq anemiya, trombisitopeniya inkişaf edir (sxem 15).

Təsnifat

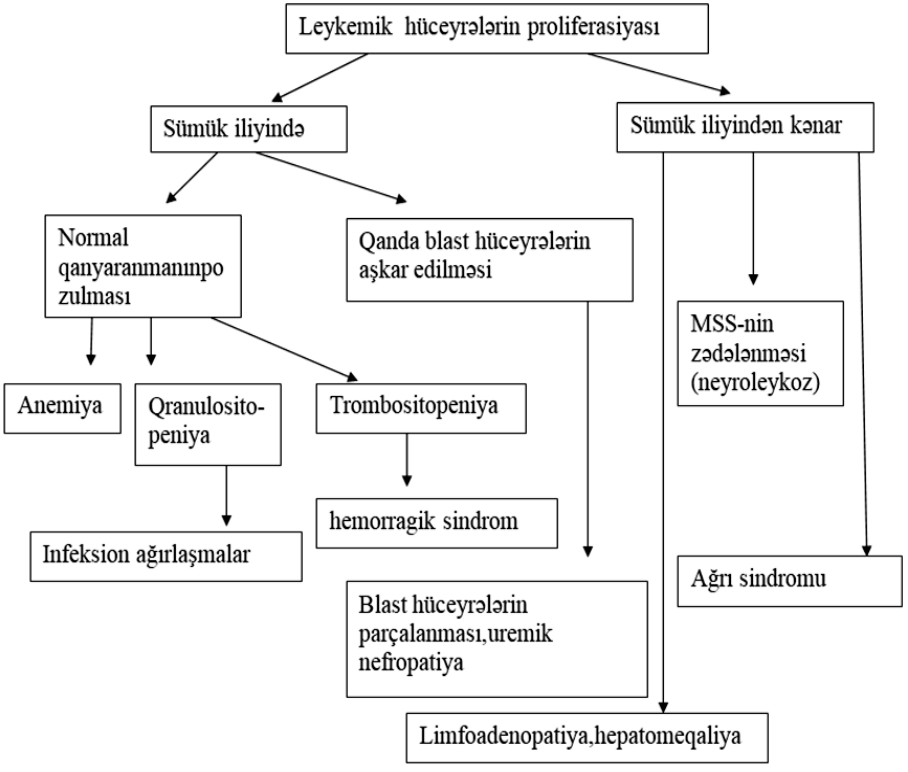
• Kəskin leykoz
- kəskin limfoblast leykoz
- kəskin mieloblast leykoz
- kəskin promielositar leykoz

• Xronik leykoz

- xronik mieloleykoz
- xronik limfoleykoz

Sxem 15.

Kəskin leykozun patogenezi



• Limfoblast leykoz hüceyrələrin T- və ya B-limfositlərə aid olmasından asılı olaraq 3 variantı ayırd edilir:

- *T-hüceyrəli KLL* (uşaqlarda qeyd edilən bütün KLL-ın 15-25%-i)
- *B-hüceyrəli KLL* (bütün KLL-ın 1-3%-i)
- *O- hüceyrəli* (identifikasiya olunmamış 70 -80% KLL)

• Dövrlərinə görə
    - Başlanğıc dövr
    - Xəstəliyin tam inkişaf dövrü
    - Remissiya dövrü
    - Residivlər dövrü
    - Terminal dövr

Kəskin qeyri-limfoblast leykozlar sitokimyəvi və morfoloji quruluşuna görə aşağıdakı kimi (FAB) təsnif edilirlər

• M0 –kəskin diferensasiya olunmamış leykoz
• M1 – kəskin mieloblast leykoz, yetkin olmayan
• M2 – hissəvi yetkin olan kəskin mieloblast leykoz
• M3 – promielositar
• M4 – mielomonositar
• M5 – monositar (monoblast)
• M5 B – hissəvi yetkin olan kəskin monositar
• M6 – eritromieloz
• M7– meqakariositar leykoz

Klinika

Kəskin leykoz aşağıdakı klinik əlamətlərlə özünü büruzə verir:

• *anemik sindrom* - dəri örtüklərinin solğun olması; süstlük və ümumi zəiflik; qarında ağrılar (işemiya ilə əlaqədar olub müxtəlif intensivliyə malikdirlər və daimi və ya tutmaşəkilli xarakter daşıyırlar); kardialgiyalar, ürəyin nisbi kütlük sərhəddinin genişlənməsi; tonların karlaşması, zirvədə zəif sistolik küy; hipoxrom anemiya.

• *intoksikasiya sindromu* - anemik sindromla eyni vaxtda əmələ gəlir və leykoz hüceyrələrinin məhv olması və parçalanma məhsullarının, həmçinin metabolizm məhsullarının qana keçməsi ilə əlaqədardır. Təzahürləri: baş ağrıları, iştahanın zəifləməsi,

süstlük, ümumi zəiflik, üşütmə və ya subfebril hərarət, yuxunun pozulması, tez qıcıqlanma və ağlağanlıq kimi özünü büruzə verir.

• *proliferativ sindrom* - çox vaxt həkimə müraciətin ilk səbəbi olur və periferik limfa düyünlərinin generalizə olunmuş böyüməsi (1-5sm) şəklində təzahür edir; limfa düyünləri birləşməmişdir, hərəkətlidir, ağrısızdır. Adətən bu, arxa və ön boyun, çənəaltı, nadir hallarda – qoltuqaltı, qasıq, 10% xəstələrdə isə eyni zamanda həmçinin mediastinal limfa düyünlərinin böyüməsi ilə təzahür edə bilər. Hepatosplenomeqaliya, göz yuvasının, kəllənin yastı sümüklərinin şişəbənzər törəməsi – xloroma müşahidə olunur. *Mikuliçin simptomokompleksi*– göz yaşı və tüpürcək vəzilərinin leykemik infiltrasiyası nəticəsində simmetrik böyüməsi ilə özünü büruzə verir. Belə uşaqların üzü şişkin olur və xarici görünüşünə görə epidemik parotitli xəstələrə bənzəyirlər.

• *dəri və selikli qişaların spesifik zədələnmə simptomokompleksi* - adətən kəskin qeyri-limfoblast leykozlu xəstələrdə rast gəlir. Leykemidlər – tək və ya çoxsaylı sıx, ölçüsü 0,2 – 2,0 sm-ə qədər ölçüyə malik müxtəlif rəngli (sarı rəngdən qonur rəngə qədər), hərəkətsiz törəmələr olub dəri səthindən qabarırlar. Adətən başın tüklü hissəsində, döş qəfəsi, çanaq nahiyəsində müşahidə olurlar. Histologiyada – leykemik infiltrasiya, xoralı – nekrotik angina və stomatit, mədə-bağırsaq yolunun dəyişiklikləri – xora, eroziya qeyd edilir.

• *hemorragik sindrom* - petexiya və ekximozlar; selikli qişalarda hemorragik səpgilər və bəzən onlardan qanaxma olur; hematuriya, burun, mədə-bağırsaq və uşaqlıqqanaxmaları, sümük iliyinin total metaplaziyası nəticəsində trombositopeniya və parçalanma məhsulları ilə DDL-sindromun aktivləşməsi müşahidə edilir .

• *sümük-oynaq sindromu* - sümük və oynaqlarda xüsusən axşamlar meydana çıxan dağıdıcı, deşici, göynədici ağrılar, artralgiya və artritlər, sümük xətti boyunca döyəcləməzamanı lokal

ağrılar; rentgenoloji müayinədə: osteoparoz və destruksiya ocaqları, sümük iliyinin soyulması, «balıq fəqərələri» qeyd edilir.

• *yumurtalıq və xayaların spesifik zədələnmə sindromu* - leykoz hüceyrələrin infiltrasiyası nəticəsində yumurtalıq və xayaların iltihabı qeyd edilir.

• *böyrək, ürək-damar və tənəffüs sisteminin zədələnmsi sindromu* - leykemik hüceyrələrin toksik məhsullarının təsirinə və anemik və hemorragik sindromların təsirinə görə baş verir.

• *sinir sisteminin zədələnməsi sindromu* - baş ağrıları, ürəkbulanma, qusma, huşun pozulması, kəllə-beyin sinirlərinin zədələnməsi (adətən VI cütün), paraparezlər, iflic, qıcolmalar və s. müşahidə edilir.

Bütün yuxarıda göstərilən klinik simptomokomplekslər xəstəliyin *birincili – aktiv fazası* üçün səciyəvidir. Leykoz prosesinin mərhələlərə bölünməsi müalicə taktikasının seçilməsi üçün vacibdir.

•*Birinci mərhələ* - xəstəliyin birinci həmləsi. Bu klinik təzahürlərin başlanğıcından aparılan müalicədən ilkin effekt alınana qədər keçən dövrü əhatə edir.

• *İkinci mərhələ* - remissiya müalicəsi nəticəsində əldə edilir.

- *tam remissiya*–klinik-hematoloji remissiya zamanı: 1 aydan az olmayaraq davam etməsi, klinik simptomların olmaması, mieloqramda 5%-dən çox olmayan blast hüceyrələrin aşkar edilməsi.
- *natamam remissiya* – klinik-hematoloji remissiya – bu, klinika və hemoqrammanın normallaşdığı, ancaq sümük iliyi punktatında 20%-ə qədər blast hüceyrələrin olduğu vəziyyətdir.

• *Üçüncü mərhələ* - xəstəliyin residivi olub, leykoz prosesinin geri qayıtması ilə şərtlənir. Diaqnoz mieloqramma və hemoqramma əsasında qoyulur. Klinika xəstəliyin birincili - aktiv fazasında olduğu kimidir. Belə ki, tez-tez beyində, xaya-

larda, qaraciyərdə, ağciyərdə, qalxanabənzər və çəngələbənzər vəzidə leykemik infiltrasiyalar müşahidə olunur.

• *Terminal mərhələ* - artıq həyat üçün vacib orqanlarda geridönməyən dəyişikliklər baş verir.

KLL zamanı proliferativ sindrom daha az, anemik, intoksikasion və hemorragik sindromlar isə daha tez- tez rast gəlir.

Diaqnoz

• Periferik qanda blast hüceyrələrin tapılması leykositoz (hiperleykositoz >100 x 10^9 /l) və ya leykopeniya, EÇS – nin artması müşahidə olunur.

• Anemiya

• Trombositopeniya

• Sümük iliyinin punksiyası

• Mieloqrammada eritro- və trombopoezin tormozlanması, blast hüceyrələrin çox olması

• İmmunqramma

• Molekulyar – genetik müayinə

• Rentgen

• USM - qarın boşluğu orqanlarının

• Sitokimyəvi tipləşdirmə (KML və ya KLL)

• «Leykemik uçurum» - blast hüceyrələrlə yetişmiş hüceyrələr arasında keçid formaların olmaması.

Müalicə

KL – un müalicəsi özündə bir neçə mərhələni birləşdirir:

• *Remissiyanın induksiyası* (4-6 həftə) – müalicə VAMP sxemi üzrə (vinkristin+metat-reksat+merkaptopurin+prednizalon) aparılır. Vinkristin 1,5 mq/m^2 (maksimal 2 mq; mitozun metafazasına təsir göstərir) x həftədə 1 dəfə v/d,merkapropurin 60 mq/m^2 dozada hər gün (DNT – nin sintezi fazasına təsir göstərir), prednizalon 40 mq/kq (maksimum 60 mq) daxilə (sutkalıq doza: 2-3 dəfə səhər və axşam qəbul), metatreksat 20 mq/m^2olmaqla 1-5 və 9–cu gün təyin edilir. VAMP sxeminə sitostatiklər, məsələn siklo-

fosfan 200mq/m^2 dozada (SAMP sxemi, vinkristin çıxarılır) günaşırı əlavə edilə bilər bilər. Bununla yanaşı, POMP sxemidə mövcuddur. Bura prednizalon – 200 mq/m^2 hər gün, onkovin və ya vinkristin – 2mq/m^2 1 gün, metatriksat – 7,5 mq/m^2 hər gün, purinetol və ya merkaptopurin 500 mq/m^2 hər gün olmaqla daxildir. Maye terapiyası: v/d allopurinolla (10 mq/kq daxilə gündə 3 dəfə qəbul) hiperurikemiya və böyrək zədələnməsinin profilaktikası, şiş hüceyrələrinin parçalanma məhsullarının çıxarılmasının stimulyasiyası məqsədi ilə aparılır.

• *Remissiyanın konsolidasiyası* (möhkəmləndirilməsi) (remissiya əldə edildikdən sonra) – L-asparaginaza (60-100 V/m^2 sutka ərzində v/d damcı ilə 14 gün ərzində və ya daunorubomitsin), mediastenal limfa düyünlərinin, xayaların və digər şişəbənzər törəmələrin şüalanması, Metatreksat 15 mq/m^2 + hidrokortizon 15 mq/m^2 + sitozinarabinozid 30 mq/m^2 induksiya zamanı hər həftə 6 dəfə, daha sonra 8 həftədə bir dəfə 1 il ərzində.

• *Reduksiyanın reinduksiyası və saxlayıcı terapiya* - 6 merkaptopurin 50 mq/m^2 sutkada 3 dəfə daxilə qəbul hər həftə, metatreksat sutkada 20 mq/m^2 hər həftə, vinkristin 1,5 mq/m^2 hər 8 həftə v/d, prednizalon sutkada 40 mq/m^2 daxilə 4 həftə ərzində hər 8-16 həftədən bir.

Birinci remissiya əldə olunduqdan dərhal sonra allogen (əsas HLA-antigenləri ilə uyğunluq)sümük iliyi transplantasiya olunur. Kimyəvi terapiya ilə sümük iliyinin transplantasiyasının müştərək aparılması metodu işlənib hazırlanır. Bu da remissiya müddətini uzadır. Həmçinin müalicənin immunoloji metodları da hazırlanır: α-interferonun, interleykin 2-nin, BCC vaksininin yeridilməsi. Təzə qanın köçürülməsi məsləhət görülür.

Pəhriz - yüksək kalorili, yaşa müvafiq zülal normasından 1,5 dəfə çox olmalı, vitaminlərlə, minerallarla (xüsusən K və Ca duzları ilə) zəngin olmalıdır.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu ciddidir.

XRONİK MİELOLEYKOZ

Xronik mieloleykoz – uşaqlarda nadir hallarda rast gələn, mieloid hüceyrələrin bədxassəli şişidir. Xronik mieloleykozun markeri Ph^1 – xromosomu (Filadelfiya xromosomu) hesab edilir.

Təsnifat

• *Klinik formalarına görə :*
  - Yuvenil forma
  - Yaşlı forma

• *Klinik mərhələlərinə görə :*
  - Yavaş gedişli (xronik) - 3 ilə qədər davam edir
  - Akselerasiya – 1-1,5 ilə qədər davam edir, aparılan düzgün müalicədən sonra xronik gedişli ola bilər
  - Final mərhələsi – terminal mərhələdir, akselerasiya mərhələsinin kəskinləşməsi nəticəsində baş verir, 3-6 ay davam edir, ölümlə nəticələnir.

Klinika

• Yuvenil forma – 3-5 yaşa qədər uşaqlarda rast gəlir. Klinik olaraq anemik (dərinin və görünən selikli qişaların avazıması, ümumi zəiflik, iştahasızlıq), hemorragik, intoksikasiya (hərarətin febril olması, sümüklərdə ağrının olması və s.), proliferativ (kəskin limfadenopatiya, hepatosplenomeqaliya) sindromlarla özünü büruzə verir. Uşaqların sifətində ksantoma və ya ekzematoz səpgilər olur. Bu forma kəskin və ağır gedişə malikdir.

Qanın klinik müayinəsində kəskin anemiya (makrositoz), trombositopeniya, hiperleykositoz (17-80 x 10^9/l) nəzərə çarpır, leykositlər mieloblast tərəfə kəskin meyilli olurlar (2-50%), EÇS-nin kəskin yüksəlməsi, yaşlı formadan fərqli olaraq eritrositlərdə 50% fetal hemoqlobinin olması (terminal mərhələdə 80%), sümük iliyinin yaxmasında Ph^1 – xromosomunun və 7 cüt xromosomun birinin olmaması müşahidə edilir.

Bu formanın proqnozu yaxşı deyil, aparılan müalicə az effektivdir.

• Yaşlı forma - tədricən inkişaf edir, ona görə də, xəstəliyin klinik əlamətləri özünü gec büruzə verir. Çox vaxt təsadüfən interkurrent xəstəliklər, travmalar, stress və s. zamanı təyin edilir. Klinikada limfa düyünlərinin böyüməsi, splenomeqaliya, kəskin hiperleykositoz qeyd edilir. Digər klinik əlamətlər (intoksikasiya, dəri, hemorragik və s.) tədricən inkişaf edir.

Xəstəlik çox vaxt qanın klinik müayinəsi nəticəsində aşkar edilir. Qanın müayinəsində neytrofilyoz, leykoformulada hüceyrələrin bütün aralıq formaları: mielositlər, promielositlər, seqmentnüvəli neytrofillər, bazofillər, eozinofillər aşkar olunur. Sümük iliyinin punksiyasında qranulositlərin sayının kəskin artması müəyyən edilir.

Akselerasiya dövründə klinik əlamətlər daha da kəskinləşir. Bu dövr 3-5 ilə qədər çəkə bilər, sonra isə terminal dövr ilə başa çatır.

Terminal dövr hemorragik sindrom və intoksikasiya ilə müşayiət olunan kəskin blastoz krizlərlə keçir.Dəri yaşımtıl-boz rəngdə olur, nekrotik törəmələr, generalizə olunmuş limfadenopatiya, hipertermiya, sümüyün zədələnməsi, hipertermiya nəzərə çarpır. Mədə-bağırsaq sisteminin və cinsiyyət orqanlarının qanaxmaları, beyinə qansızma baş verə bilər.

Terminal dövrdə periferik qanda blast hüceyrələrinin səviyyəsi 10%, sümük iliyində isə 20% - dən artıq olur.

Müalicə

Müalicə planına daxil edilən pəhriz və rejim kəskin leykozda olduğu kimidir.

Yaşlı formada mielosan (mileran, bisulfan) 2 mq/m^2 və ya 0,06 mq/kq daxilə təyin edilir. Preparatı təyin edərkən qanın ümumi müayinəsində leykositlərin səviyyələri nəzarətdə saxlan-

malıdır. Leykositlərin səviyyəsinin azalması preparatın dozasının da azaldılmasına dəlalət edir. Müalicə uzun müddət davam etdirilir. Əgər bu dərmanla aparılan müalicə effekt verməsə və kəskin trombositopeniya qeyd olunarsa hidroksi sidik cövhəri (30-50 mq/kq sutkada) və ya mielobromol (2-4 mq/kq), tioquanin (daxilə hər 8 saatdan bir 3-4 mq/kq) təyin edilir. Blast krizləri zamanı bu müalicə ilə yanaşı, qlükokortikosteroidlər (60 mq/m^2 hər gün), vinkristin (1,5 mq/m^2 hər gün vena daxilinə) 4-5 həftə müddətinə təyin olunur.

Splenoektamiyanın aparılması göstəriş deyildir. Qabarıq nəzərəçarpan splenoektamiyalar zamanı isə şüa terapiyası aparılır.

Yuvenil forma müalicəyə daha çətin tabe olur. Onun müalicə sxemi VAMP, SAMP kimi aparılır. Qoruyucu terapiya kəskin leykozda olduğu kimidir.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu qənaətbəxş deyil. Yuvenil formada uşaqlar erkən yaşlarda tələf olurlar. Yaşlı forma isə bir neçə il çəkə bilər.

DAMARDAXİLİ LAXTALANMA SİNDROMU

Damardaxili laxtalanma sindromu (DDLS)- qeyri-spesifik patoloji proses olub, damardaxili koaqulyasiyanın güclənməsi, damarların endotelində qan hüceyrələrinin aktivləşməsi nəticəsində mikrosirkulyasiyada laxtalanma və trombların əmələ gəlməsi ilə müşayiət edilir. DDL sindromu hemostazın dərin pozuntusu ilə müşayət olunan patoloji simptomokompleksdir və bir çox xəstəliklərin nəticəsində inkişaf edir.

Etiologiya

• immun və immunkompleks xəstəliklər
• generalizəolunmuş infeksiyalar
• septik vəziyyətlər
• destruktiv proseslər
• uzun sürən ağır hipoksiyalar
• kəskin damardaxili hemoliz
• bütün terminal vəziyyətlər
• hemolitik-uremik sindrom
• trombositopenik purpura və s. xəstəliklər fonunda DDL sindromu yarana bilər.

Patogenez

DDL sindromunun patogenezi bir neçə mərhələdən ibarətdir:

• *proteolitik pozuntu* - kininlərin vazoaktiv effektivliyi, qanda trombinin və plazminin səviyyələrinin yüksəlməsi, komplementin aktivləşməsi, hüceyrə proteazasının patoloji fibrinolizə daxil olması proseslərininəzərdə tutur.

• *endotelin sistemli zədələnməsi* - asidoz, endotoksikoz, ekzotoksikoz, hipersitokinemiya nəticəsində baş verir.

• *hiperkoaqulyasiya* – həm daxili, həm də xarici koaqulyasiya prosesinin aktivləşməsi nəticəsində müşahidə olunur.

• *mikrosirkulyasiyanın blokadası* - DDL sindromunun erkən mərhələsində fibrin-fibrinogen kompleksinin, fibrin mikrotromblarının əmələ gəlməsi nəticəsində müşahidə edilir. Bu vaxt qanın qatılığı artır.

• *hüceyrələrin hipoksiyası və destruksiyası* – mərkəzi sinir sisteminin, böyrəklərin, ağ ciyərlərin, qaraciyərin,ürəyin disfunksiyası ilə izah olunur.

• *koaqulopatiya və trombositopeniya* - koaqulyasiya törədən faktorların (I, II, V, VIII, XIII) səviyyələrinin, antikoaqulyant inhibitorların tükənməsi ilə şərtlənir.

• *patoloji fibrinoliz* – proteoliz fibrinogenlərin (V, VIII, XI, XII, XIII) deqradasiyası, trombositar membranda qlükoproteinlərin dəyişilməsi birincili və ikincili olaraq hemostazın pozulmasına gətirib çıxarır ki, bu da qanaxmalara meyilliyi artırır.

Təsnifat

• mərhələsinə görə
  - I mərhələ - hiperkoaqulyasiya (trombositlərin aqreqasiya funksiyası aşağı düşür, fibrinolizlər aktivləşir)
  - II mərhələ - keçid mərhələsi (koaqulopatiyanın, trombositopeniyanın artması baş verir)
  - III mərhələ - hipokoaqulyasiya (qanın laxtalanmaması, patoloji fibrinoliz qeyd olunur)
  - IV mərhələ - bərpa mərhələsi

• gedişinə görə
  - Kəskin
  - Yarımkəskin
  - Xronik
  - Residivləşən

• hemostazın vəziyyətinə görə
  - Kompensasiya
  - Dekompensasiya
  - Yüksək kompensasiya

Klinika

DDL sindromun klinik əlamətləri bu sindromu törədən xəstəliklərin əlamətləri fonunda özünü büruzə verir.

• hipertermik sindrom (əgər infeksion fonda DDL sindromu baş veribsə)

• hemokoaqulyasion şok – kəskin septikosemiyalarda, genarilizəolunmuş virus infeksiyalarında, kəskin damardaxili hemolizlərdə, ilan vurması zamanı baş verir.

• ürək-tənəffüs sistemlərinin çatışmazlıqlarında – təngnəfəslik, sianoz, ağ ciyər ödemi əlamətləri olduqda, oksigenterapi-

yada qan və toxumalarda pO_2– nin səviyyəsinin azalması zamanı müşahidə edilir.

• kəskin böyrək çatışmazlığı – oliqouriya, proteinuriya, silindruriya, hematuriya, azotemiya şəklində özünü büruzə verir.

• qaraciyərin kəskin distrofiyası – sitoliz sindromunun əmələ gəlməsi, mezenxial iltihab, parenximatoz sarılıq, kəskin ağrı simptomu ilə müşayət olunur.

• kəskin böyrəküstü vəzin çatışmazlığı – uzun sürən kollaps, ishal, qusma, elektrolit balansının pozulması nəzərə çarpır.

• mərkəzi sinir sisteminin zədələnməsi – ümumi beyin əlamətləri, huşun itməsi, qıcolma sindromu baş verir.

• hemostazın pozulması – orqan və toxumaların infarkt və nekrozu ilə özünü büruzə verir.

• hemorragik sindrom – hipokoaqulyasiya, fibrinoliz, trombositopeniya qeyd olunur. Klinikada spontan qanaxma, hematoma, hemorragik səpgilər, daxili orqanlara qansızmalar kimi əlamətlər müşahidə edilir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlara və klinikaya əsasən

• qanın laxtalanma müddətinin uzanması

• periferik qanda trombositlərin sayının azalması

• protrombinin, fibrinogenin, Vvə VIII laxtalanma faktorlarının səviyyələrinin qan zərdabında azalması

• qan zərdabında fibrinin deqradasiya məhsullarının artması

• mikroangiopatik anemiyanın olması

Müalicə

Əvvəlcə DDL sindromunu törədən xəstəliklərə müvafiq müalicə planı tərtib edilir.

DDL sindromunda aşağıdakı medikamendoz müalicə aparılır:

• I mərhələdə heparin 200-300 V/kq vurulur. Bu preparatı yeritdikdə qanın laxtalanmasının hər 6 saatdan bir yoxlanılması məsləhət görülür.

• antiaqreqantlar (mikrosirkulyasiyanı yaxşılaşdırmaq məqsədi ilə) kurantin, dipiridamol, trental verilir.

• proteinaza inhibitorları – qordoks 500-1000BV/kq/sut, kontrikal, trasilol 1000BV/kq/sut. 0,9%-li NaCl ilə qarışdırılıb vena daxilinə vurulur.

• orqanizmdə turşu müvazinətini tənzimləmək üçün Na-hidrokarbonat 4 ml/kq , v/d, dimefosfon 8 yaşdan yuxarı uşaqlara 30 mq/kq, 10%-li KCl məhlulu 5-10 ml təyin edilir.

• plazmofarez aparılır

• təzə plazma 5-10mq/kq/sut vena daxilinə damcı üsulu ilə yeridilir

• prednizalon 3-5 mq/kq/sut. həb şəklində verilir

• damar divarının keçiriciliyini zəiflədən preparatlar disinon, etamzilat 15-20 mq/kq/sut, trosevazin, venorutin 10-15 mq/kq/sut təyin edilir.

• aminkapron turşusu 0,5-2qr x 3 dəfə verilir.

• antiprotektorlar – prodektin 1 həb x 3 dəfə per os verilir.

• simptomatik müalicə (MSS: ürək-tənəffüs sisteminə, mədə-bağırsaq sisteminə və s. orqanlara uyğun olaraq) aparılır.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu ciddidir.

XI FƏSİL. ENDOKRİN XƏSTƏLİKLƏR

ŞƏKƏRLİ DİABET

Şəkərli diabet - mədəaltı vəzin ß-hüceyrələrinin autoimmun zədələnməsi nəticəsində destruktiv proseslərlə səciyyələnən genetik xəstəliklərdən hesab edilir.

Etiologiya

- 6-cı xromosomun kiçik qolunun çatışmazlığı β-hüceyrələrin autoimmun zədələnməsinə səbəb olur.
- xəstələrin 95%-də *HLA* sisteminin *DR3, DR4* allelləri (normada bu 40% təşkil edir) aşkar edilir.
- *B8, B15, B18, DR3, DR4, DRw3, DRw4*leykositarantigenlərin biri olduqda risk 3 dəfə, ikisi olduqda 10 dəfə artır.
- *B7* antigeni olan şəxslərdə risk, əksinə, 15 dəfə azalır.
- irsi olaraq T-supressorların aktivliyinin aşağı düşməsi.
- β-hüceyrələrin insulin reseptorlarının genetik defekti (bu çatışmazlıq «cavanlarda tip 2 şəkərli diabet» (*Maturity Oncet type Diabetes of Young people* - Mody) adlandırılır).
- mədəaltı vəzin adacıqlarının hipoplaziyası, aplaziyası.
- dəmirin çökməsi nəticəsində (talassemiya), mədəaltı vəzin şiddətlənən fibrozu (mukovissidoz).
- genetik xəstəliklər.

Təkan verən amillər

- virus infeksiaları
- stres
- autoimmun aqressiyalar
- intoksikasiya
- karbohidrat və yağların ifrat qəbulu
- piylənmə

Patogenez

Mədəaltı vəzi ekzokrin və endokrin funksiyaları yerinə yetirir. Endokrin funksiyanı Langerhans adacıqları həyata keçirir. Bu adacıqlar vəzin 1-3%-ni təşkil etməklə diametrləri 150 mkm-dır və bir adacıqda 80-200 hüceyrə yerləşir. Bu hüceyrələrin 3 tipi ayırd edirlər:

• α – hüceyrələr – qlükaqon

• β – hüceyrələr – insulin

• d – hüceyrələr – somatostatin sintez edirlər.

B-hüceyrələr adacığın mərkəzində, başqaları isə periferiyada yerləşir. Bu hüceyrədən sintez olunan insulin orqanizmdə bir sıra funksiyaları həyata keçirir. O, qlükozanı, K, aminturşularını hüceyrə membranlarına nəql olunmasını təmin edir, qlükogenoliz, lipoliz, proteoliz prosesinə təsir edir. Bu baxımdan ß-hüceyrələrin destruksiyası və aplaziyası nəticəsində orqanizmdə yaranmış insulin çatışmazlığı bir sıra mübadilə proseslərinin pozulmasına gətirib çıxarır:

• qlükozanın qaraciyərə, əzələ və piy toxumasına nəqli azalır və nəticədə hüceyrədənkənar sahədə qlükozanın miqdarı artır və hiperqlikemiya yaranır. Energetik çatışmazlığı aradan qaldırmaq üçün qaraciyərdə qlükozanın endogen əmələ gəlməsi sürətlənir. Kontrinsulyar hormonların (qlükoqon, adrenalin, qlükokortikoidlərin və s.) təsiri nəticəsində qlikogenoliz, proteoliz, lipoliz sürətlənir.

• hiperqlikemiyanın artması qanda aminturşuların, xolesterinin, sərbəst yağ turşularının səviyyələrinin yüksəlməsinə səbəb olmaqla orqanizmdəki enerji defisitini artırır. Hiperosmolyarlıq nəticəsində poliuriya yaranır ki, bu da ümumi dehidratasiyaya və polidipsiyaya gətirib çıxarır. Mayenin, elektrolitlərin itirilməsi, lipolizin, proteolizin, qlikogenolizin sürətlənməsi nəticəsində bədən kütləsi azalır, əzələ zəifliyi yaranır,immunitet zəifləyir, qaraciyərdə piy infiltrasiyası inkişaf edir, dəridə və selikli qişalarda trofik dəyişikliklər əmələ gəlir.

• hiperqlikemiya nəticəsində lipolizin sürətlənməsi qanda üzvi turşuların və asetonun toplanmasına səbəb olur ki, bu da asidozun yaranmasına gətirib çıxarır. İlk mərhələdə bu, kompensasiya edilə bilər, lakin sonradan dekompensasiya olur. Dekompensesiyalaşmış metabolik asidoz, dehidratasiya, elektrolitlərin itkisi MSS-nin, ürək-qan damar sisteminin funksiyasının pozulmasına gətirib çıxarır. Bununla yanaşı, lipolizin aktivləşməsi keton cisimciklərinin yaranmasını gücləndirir, qanda yağ turşularının səviyyəsinin artmasına səbəb olur.

• hipoinsulinemiya aerob və anaerob qlikoliz reaksiyasının bir sıra fermentlərinin fəallığını aşağı salır. Krebs tsiklində iştikar edən fermentlərin fəallığınının aşağı düşməsi adenozin 3-fosfat turşusunun sintezini zəiflədir. Aminturşuların hüceyrə daxilinə keçməsi nəticəsində zülalın, qlikogenin, triqliseridlərin sintezi pozulur. ß-lipoproteinlərin qaraciyərdə artması nəticəsində yaranan hiperxolesterinemiya və hipertriqliserinemiya erkən aterosklerozun yaranmasına gətirib çıxarır.

Təsnifat

Cədvəl 40-da şəkərli diabet tiplərinə görə təsnif olunmuşdur.

Cədvəl 40.

Şəkərli diabetin tipləri

Tip 1	(a) autoimmun (b) idiopatik
Tip 2	(a) insulinə qarşı rezistentliyi üstün olan (b) insulin ifrazının pozulmasının üstün olan
Digər spesifik tiplər	
Hamiləlik diabeti	

• Tip 1 şəkərli diabet (insulindən asılı) - mədəaltı vəzin ß-hüceyrələrinin destruksiyası nəticəsində yaranır. İki yarımtipdən ibarətdir:

- 1-ci yarımtipdə mədəaltı vəzi hüceyrələrinə, insulinə və GAD (qlütamin asiddekarboksilaza) qarşı anticisimlərin inkişaf etməsi ilə autoimmun proses gedir.
- 2-ci yarımtipdə insulin çatışmazlığı nəticəsində autoimmun prosesin olmaması ilə gedir.

• Tip 2 şəkərli diadet (insulindən asılı olmayan) - insulinə qarşı rezistentliyi üstün olan xəstələrdə müşahidə edilir.

• Digərspesifik tiplərə - mədəaltı vəzin ß-hüceyrələrinin genetik qüsuru, endokrinopatiyalar (akromeqaliya, qlükaqonoma, tireotoksikoz və s.)

• Hamiləlik diabeti - funksional xarakter daşıyır

• Şəkərli diabetin mərhələləri

- *Kompensasiya*
  a) şəkərli diabetin simptomları aşkar edilmir
  b) fiziki, əqli və cinsi inkişaf yaşa uyğundur
  c) qlikemiya – 10 mmol/l- ə qədər
  d) qlükozuriya – 1%-ə qədər
  e) HbAc1 –8%-ə qədər
- *Subkompensasiya*
  a) qlikemiya – 10 mmol/l- dən çox
  b) qlükozuriya – 10%
  c) HbAc1 –10%-ə qədər
- *Dekompensasiya*
  a) ketozla
  b) ketozsuz
  c) ketoasidozla

Şəkərli diabet klinik olaraq cədvəl 41-də olduğu kimi təsnif edilmişdir.

Cədvəl 41.

Şəkərli diabetin klinik təsnifatı

• Diabetin klinik formaları 1. İnsulindən asılı diabet. 2. İnsulindən asılı olmayan diabet. 3. ŞD-in digər formaları. 4. Hamiləlik diabeti.	• Diabetin ağırlıq dərəcələri 1. Yüngül (I dərəcə). 2. Orta (II dərəcə). 3. Ağır (III dərəcə).
• Kompensasiyanın vəziyyəti 1. Kompensasiya. 2. Subkompensasiya. 3. Dekompensasiya.	• Diabetin kəskin fəsadları 1. Ketoasidozlu koma. 2. Hiperosmolyar koma. 3. Laktasidozlu koma. 4. Hipoqlikemik koma.
• Diabetin gecikmiş fəsadları 1. Mikroangiopatialar (retinopatiya, nefropatiya) 2. Makroangiopatiyalar. 3. Neyropatiya.	• Digər orqan və sistemlərin zədələnməsi(enteropatiya, hepatopatiya, katarakta, osteoartropatiya, dermopatiya və s.)
• Müalicənin fəsadları 1. İnsulinterapiyanın (yerli allergik reaksiya, anafilaktik şok, lipodistrofiya) 2. Peroral preparatlar (allergik reaksiya, mədə-bağırsaq yolunun pozulmaları)	

Klinika

Klinik olaraq üç böyük simptomla özünü büruzə verir:

- Poliuriya
- Polidipsiya
- Bədən kütləsinin azalması

Bununla yanaşı, aşağıdakı klinik əlamətlər müşahidə edilir:

• *qlükozuriya* – klinik olaraq enurez zamanı paltarda «nişasta ləkəsi»nə bənzər izin qalması, poliuriya, qaşınmaların olması, gecə enurezləri qeyd edilir.

• *susuzlaşma sindromu və elektrolit mübadiləsinin pozulması* – polidipsiya, dərinin və selikli qişaların quruluğu, toxuma turqorunun azalması, göz almasının tonusunun zəifləməsi, hipotoniya əlamətləri müşahidə edilir.

• *astenik sindrom* – elektrolitlərin itməsi nəticəsində nəzərə çarpır. Klinik olaraq əqli və fiziki iş qabliyyətinin zəifləməsi, ümumi zəiflik, emosional adinamiya ilə özünü büruzə verir.

• *zülalların tükənməsi sindromu* – itirilmiş enerji balansını bərpa etmək üçün aminturşuların parçalanması sayəsində baş verir. Hipoalbunemiya, boyun inkişafdan geri qalması,əzələ zəifliyi, yaraların gec sağalması, irinli və göbələk mənşəli səpgilərin olmasına meyilliyin artmasıəlamətləri ilə özünü büruzə verir.

• *polihipovitaminoz əlamətləri* – dərinin, dırnaqların, saçın trofikasının pozulması, hiperkeratoz, anulyar stomatit, qlossit, xeyloz qeyd edilir.

• *yağ mübadiləsinin pozulması sindromu* – bədən kütləsinin azalması, ovucda və pəncənin altında ksantomaların (sarı ləkələrin) əmələ gəlməsi, hepatomeqaliya, qaraciyərdə piy infiltrasiyasının inkişaf etməsi qeyd olunur.

Klinik əlamətlər getdikcə artaraq (2-4 həftə ərzində) həyat üçün təhlükə yaradan diabetik ketoasidoz, hiperosmolyar, laktoasidozlu komaların əmələ gəlməsinə səbəb olur. Bu komalar içində hiperqlikemik (ketoasidoz) koma daha çox rast gəlir.

Diabetik ketoasidozun üç dərəcəsi var:

• I dərəcə - ketoz adlanır. Klinik olaraq bu mərhələdə eksikoz, toksikoz, qlossit, baş ağrıları,başgicəllənmə, süstlük, göbək ətrafında ağrılar, ürəkbulanma, qusma, iştahanın aşağı, dilin quru olması, ağız bucağı ətrafında çatlar, ağız boşluğunun

selikli qişasının al qırmızı olması,tənəffüsdə aseton iyinin gəlməsi, yanaqların qızarması (diabetik rubeoz) müşahidə edilir.

• II dərəcə - diabetik prekoma adlanır.Bu mərhələ qanda qələvi ehtiyatının azalması, dehidratasiya, metabolic asidozun dekompensasiyası ilə səciyyələnir. Klinik olaraq qarnın ön divarının əzələlərinin gərginləşməsi, dərinin bozumtul olması, akrosianoz, peroral sianoz,Kussmaul tip tənəffüs, taxikardiya, qan təzyiqinin aşağı düşməsi, huşun soporoz olması nəzərə çarpır.

• III dərəcə - diabetik ketoasidozlu koma adlanır. Klinik olaraq huşun itməsi, diurezin azalması, reflekslərin zəifləməsi, hemodinamik pozuntular qeyd edilir (cədvəl 42-43).

• *hipoqlikemik koma* – insulin artıq dozada qəbul edildikdə, gərgin fiziki iş və sulfanilamid preparatlarınqəbulu zamanı baş verir. Patogenezin əsasını beynin toxumasında qlukozanın utilizasiyasının azalması təşkil edir. Klinik olaraq aclıq hissi, əllərin əsməsi, soyuq tər, baş ağrısı, baş gicəllənmə, qarında ağrı,ürəkdöyünmə, rəngin avazıması,əsəbilik, qıcolma və s. müşahidə edilir. Digər komalardan fərqli olaraq, bu əlamətlərin qəflətən başlanması nəzərə çarpır. Laborator olaraq qanda şəkər 2-3 mmol/l aşkar edilir, sidikdə şəkər olmaya bilər,qanda keton cisimcikləri 17 mmol/l,süd turşusunun miqdarı 0,4-1,4 mmol\l, sidikdə keton cisimcikləri (-), qanın Ph=7,38-7,45 olması müşahidə edilir.

• *hiperosmolyar koma* – digər komalardan fərqli olaraq, 10 dəfə az rast gəlir, 50% hallarda letallıq verir. Patogenezi tam öyrənilməyib. Lakin yaranmasının başlıca səbəbi hiperqlikemiya, hipernatriemiya və hüceyrə dehidratasiyası nəticəsində baş verən ekstrasellulyar hiperosmolyarlıqdır. Klinikasında poliuriya, polifagiya, dehidratasiya, asteniya, tez-tezqıcolmalar, nistaqm, arteriyaların və venaların trombozu müşahidə edilir. Laborator olaraq qanda şəkərin 50-100 mmol/l,sidikdəşəkərin olması, qanda keton cisimciklərinin 17 mmol/l-dən aşağı, süd turşusunun 0,4-1,4 mmol/l olması, sidikdə keton cisimcikləri ola bilər, olmaya da bilər, qanın Ph= 7,38-6,8 qeyd edilir.

Cədvəl 42.

Diabetik ketoasidozun klinik-laborator göstəriciləri

Klinik əlamətlər və laborator göstəricilər	Ketoasidosun mərhələləri		
	Ketoz (kompensasiya olunmuş ketoasidoz)	Dekompensasiya olunmuş keoasidoz (prekoma)	Ketoasidozlu koma
KLİNİK ƏLAMƏTLƏR			
Nevroloji pozulmalar sindromu	Süstlük, zəiflik, yorğunluq, yuxuculluq, baş ağrısı	Apatiya, tormozlanma	Huşun və ağrıya reaksiyanın itməsi, reflekslərin sönməsi
Susuzlaşma sindromu	Dəri və selikli qişaların quruluğu, poliuriya	Polidipsiya, quru, kobud soyuq dəri, arıqlama, quru dodaqlar, moruq rənqli dil	Toxuma turqorunun və göz almasının tonusunun azalması, üz cizgilərinin itiləşməsi oliqoanuriya, arterial hipotenziya

Ketoasidoz sindromu	Ağızdan aseton iyi, sidikdə aseton, diabetik rubeoz, anoreksiya, ürəkbulanma, qarında ağrı	Otaqda aseton iyi,sidikdə aseton, anoreksiya, ürəkbulanma, qusma, qarında ağrı, Kussmaul tənəffüsü, ürək nahiyəsində ağrı	Kussmaul tənəffüsü səthi seyrək tənəffüslə əvəz olunur, sianoz çalarlı dəri, hipotermiya, köp qarın
LABORATOR GÖSTƏRİCİLƏR			
Hematokrit	Orta dərəcədə artmış	Artmış	Artmış
Keton cisimcikləri	1,7 – 5,2	5,2 – 17	5,2 – 17
Zərdab kaliumu	Norma, yaxud yüksəlmiş	Norma, yaxud azalmış	Azalmış
Eritrosit kaliumu	Azalmış	Azalmış	Azalmış
Zərdab natriumu	Norma, yaxud yüksəlmiş	Norma, yaxud azalmış	Daha çox azalmış
Qanda sidik cövhəri	Norma	Orta dərə-cədə artmış	Artmış
Qanın PH	7,3 mmol/l	7,3-7,1mmol/l	7,1 mmol/l-dən aşağı

Cədvəl43.

Uşaqlarda diabetik ketoasidozun dərəcələrinin təyini

Klinik əlamətlər və biokimyəvi göstəricilər (norma mötərizədə verilib)	Diabetik ketoasidoz		
	I dərəcə	II dərəcə	III dərəcə
Huşu	Aydın	Ala-qaranlıq	İtib
Tənəffüs	Tezləşib	Küylü , dərin (Kussmaul tipli)	Küylü, dərin (Kussmaul tipli)
Qan dövranı	Nəbz tezləşib	Akrosianoz: nəbz tezləşib, zəif dolğunluqdadır	Kollaps
Diurez	Tezləşib	Oliquriya	Anuriya
Ödemlər	Yoxdur	Yoxdur	Var
Qlikemiya	10-20 mmol/l	21-25 mmol/l	25mmol /l-dən yüksək
Qlükozuriya (qr)	10-29	30-39	40-dən yüksək
Asetonemiya (0,05-0,2 q/l)	1,0	1,7	2,4
Sərbəst yağ turşuları (100 mmol /l)	150	235	411
Ümumi lipidlər (2,8-80 q/l),	40	53	67
Qanın pH(7,35-7,45)	7,05	7,15	6,93

• *laktoasidozlu koma* - qanda süd turşusunun toplanması nəticəsində süd turşusu asidozunun yaranması ilə izah olunur. Bu asidoz çox vaxt sirkulyator kollaps zamanı (mədə-bağırsaq qan axmalarında, infarkt miokarda), leykemiyada, kəskin hiperventilyasiyalarda və s. rast gəlir. Klinik olaraq əzələ ağrısı, apatiya, yuxuculluq, döş-qəfəsindəağrı, təngnəfəslik (Kussmaul tip tənəffüs), dehidratasiya, oliqo- və ya anuriya, qan təzyiqinin aşağı düşməsi müşahidə edilir. Laborator olaraq qandaşəkər12-30 mmol/l, keton cisimciklərinin 17 mmol/l-dən aşağı olması, süd turşusunun 1,4 mmol/l-dən yüksək, sidikdə şəkərin olması, keton cisimciklərinin ya olması, ya da olmaması, qanın Ph=7,2-6,8 bərabər olması qeyd edilir.

Şəkərli diabetin ağırlaşmaları

• *diabetik mikroangiopatiya* – kiçik damarların bazal membranlarının qalınlaşması ilə gedən generalizə olunmuş zədələnmədir.

• *diabetik makroangiopatiya* – orta və böyük diametrli damarların ateromatoz zədələnmələridir. Ən çox baş beyinin, aşağı ətafların, koronar arteriyaların zədələnmələri qeyd edilir.

• *diabetik retinopatiya* - göz dibində yaranan dəyişikliklərlə müşayiət edilir. Korluğun əsas səbəblərindən biridir.Ən ağır forması əlilliyə gətirib çıxaran proliferativ diabetik retinopatiyadır.

• *diabetik nefropatiya* – şəkərli diabet xəstəliyinin əlillik və ölümlə nəticələnən ən təhlükəli ağırlaşmalarına aid edilir. Diabetik nefropatiyanı başlanğıc mərhələdə aşkar etmək üçün sidikdə mikroalbuminuriyanı təyin etmək lazımdır.

• *diabetik pəncə sindromu* – bunun əsasını neyropatiya, aşağı ətraf arteriyalarının zədələnməsi, infeksiya təşkil edir. 15% hallarda amputasiya ilə nəticələnir.

Insulin müalicəsinin ağırlaşmaları

• *xronik insulin çatışmazlığı* – Moriak sindromunun inkişafına səbəb olur. Klinik olaraq fiziki və cinsi inkişafdan geri qalma, hepatomeqaliya, piylənmə əlamətləri müşahidə edilir.

• *xronik olaraq insulinin dozasının artıq olması (Somodji sindromu)* – klinikada tez-tez hipoqlikemiya ilə müşahidə edilən şəkərli diabet xəstələrindənəzərə çarpır. Bu xəstələrdə iştahanın artması, fiziki və zehni iş qabiliyyətinin azalması əlamətləri müşahidə edilir.

• *lipodistrofiya* – insulin vurulan yerlərdə lipodistrofiyanın olması qeyd edilir.

• *hipoqlikemik vəziyyət* - qan plazmasında şəkərin səviyyəsinin 3,5 mmol/l –dən aşağı düşməsi ilə səciyyələnir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlar və klinik əlamətlər

• klinik əlamətlərin manifestləşməsindən əvvəlki mərhələnin aşkar edilməsi üçün qlükozaya qarşı tolerantlıq sınağı aparılır. Qlükozaya qarşı tolerantlıq sınağının qiymətləndirilməsinin əsas meyarları (Dünya Səhiyyə Təşkilatının tövsiyyələri, 1985 – ci il) cədvəl 44 – də verilib.

Cədvəl 44.

Qlükozaya qarşı tolerantlıq sınağının qiymətləndirilməsi

Kapilyar qanda qlükozanın səviyyəsi (mmol/l)	Sağlam uşaqlar	Şəkərli diabet	Qlükozaya qarşı tolerantlığın pozulması
Acqarına	<5,5	>6,7	<6,7
Qlükoza qəbulundan 120 dəqiqə sonra	<7,8	>11,1	7,8-11,1

Bu sınaq gecə istirahətindən 10-16 saat keçdikdən sonra aparılır. Əvvəlcə acqarına qanda qlükoza təyin olunur. Sonra 1,75 qr/kq miqdarda (75 qr.-dan çox olmamalı) şəkər verilir və hər saatdan bir qanda qlükoza təyin edilir.

• qanda qlikohemoqlobinin (HbA_1 və ya HbA_{1c}) təyini - normada HbA_1 - 4-6,1% olur. Şəkərli diabet zamanı isə bu göstərici yüksəlir.

• qanda C – peptidin təyini. Şəkərli diabetli xəstələrdə bu göstərici aşağı olur.

• qanda qlükozanın təyini (normada acqarına – 3,3-5,5 mmol/l (60-100mq%), yeməkdən sonra – 7,8 mmol/l (140mq%))

• sidikdə asetonun təyini

Qanda qlükozanın miqdarının11,1 mmol/l-dən yüksək, sidikdə 2%-dən artıq olması şəkərli diabet diaqnozunun qoyulmasına əsas verir.

Müalicə

• pəhriz - qəbul olunan qidadan karbohidratlar çıxarılmalıdır. Çay, su, mineral sular, bulyon, göyərti məhdudiyyətsiz qəbul olunur. Qəbul olunan qidalar çörək vahidinə (ÇV) əsasən hesablanılır. Bir ÇV-10-12 qram karbohidrat deməkdir. Qidalanma rejiminə 3 əsas və 3 əlavə yemək daxil olmaqla gün ərzində 6 dəfə olmalıdır. Fiziki gərginlik zamanı əlavə 1-2 çörək vahidi qida qəbul edilməlidir.

• insulinlə müalicə aparılır. İnsulin dərialtına şpris-qələm, şpris, kateter və insulin nasosu vasitəsi ilə yeridilir. İnsulinlər insan (insan mənşəli insulinlərin qarşısına HM yazılır) və heyvan (heyvan mənşəli insulinlərin qarşısına MC yazılır) mənşəli olurlar, təsir mexanizmlərinə görə aşağıdakı kimi bölünürlər:

- Qısa təsirli insulinlər – bunlar dərmanı vurduqda 6-8 saat müddətində təsir göstərirlər. Bu qrupa Aktropid HM, sadə insulin, Humulin P, humoloq və s. aiddir
- Orta təsirli insulinlər - təsirləri 1,5-4 saat ərzində qalır. Lenta, Semilenta, Monotard, Protofan HM, Xumulin H aiddir
- Uzun təsirli insulinlər - təsir müddəti 12-18 saat davam edir. Ultralente, Ultratard, Ultralonq aiddir.

- Qarışıq insulinlər - həm qısa, həm də uzun təsirə malik insulinlərə aiddir. Onların təsiri 30 dəqiqədən sonra başlayır və 18-24 saatdan sonra başa çatır. Bu qrupa Mikstart 30/70, Depo - H15-insulin (15/85), İnsuman – Komb HM (15/85) və s. aiddir.

İnsulin bazunun bayır kvadratına, kürəkaltı nahiyəyə,sağrı nahiyəsinin bayır kvadratına, budun bayır tərəfinə, göbək ətrafına, dəri altına yeridilir. İnyeksiyanı bir yerə iki dəfə yeritmək olmaz (iki dəfə yeritdikdə lipodistrofiya yarana bilər). Diabetik ketoasidoz olmayan şəkərli diabetin müalicəsində insulin hər kq/çəkiyə 0,5-0,7 V təyin edilir. Sutkalıq dozanın 50-60%-ni qısa müddətli, 40-50%-ni isə uzun müddətli insulin təşkil edir.

Diabetik ketoasidozun müalicəsi

• *I dərəcə diabetik ketoasidozda* – oral rehidratasiya (mineral sular, çay, oralit) aparılır. Uşaq mayeni içmirsə və ya qusursa venadaxilinə 0,9%-li fizioloji məhlul 50-100 ml/kq, kokarboksilaza təyin edilir. Qısa təsirli insulin dərialtına 1 vahid/kq təyin edilir.İlk inyeksiya sutkalıq dozanın 1/3-1/4 hissəsini təşkil edir. Daha sonra isə insulin 4-6 saatdan bir 0,2-0,3 V/kq yeridilir. İnsulinin hər vurulmasından sonra qanda qlükoza, sidikdə şəkər, asetonun səviyyəsi təyin edilir. Xəstə 4% soda məhlulu ilə imalə olunmalıdır. Əlavə olaraq kalium preparatları da təyin edilir. Vitamin B_6 (0,01 x gündə 3 dəfə), B_{12} (100-300 mkqx sutkada 2 dəfə), essensial forte (1 kapsula x gündə 1-2 dəfə) 2-3 həftə müddətində qəbul edilir.

• *II -III dərəcə diabetik ketoasidozda* – izotonik məhlul kimi natrium-xlorid vurulur (qlikemiya 12,0 mmol/l olana qədər), onun ardınca 5 və ya 10%-li qlükoza yeridilir. İnfuzion müalicədən 1-2 saat keçdikdən sonra kalium preparatı qəbul edilir. Qısa müddətli insulin venadaxilinə 0,1 V/kq olmaqla vurulur (qanda qlükozanın miqdarı nəzarətdə saxlanmalıdır, əgər onun səviyyəsi tez düşərsə, vena daxilinə 5%-li qlükoza vurulur).

Asidozu aradan qaldırmaq üçün qanda şəkəri 8,5- 11 mmol/l səviyyəsində saxlamaq lazımdır. Hemodinamik pozuntu aydın büruzə verdikdə plazma və plazma əvəzedicilər köçürülə bilər. Hipovolemiya və asidoz aradan qaldırıldıqdan sonra uşağı düzgün qidalandırmaq lazımdır.

• *hipoqlikemik koma zamanı təxirəsalınmaz yardım* - xəstəyə ilk olaraq 3-4 parça qənd, bir stəkan şirin çay, meyvə şirəsi, bir-iki çay qaşığı bal və ya mürəbbə verilir. Medikamentoz olaraq qlükaqon (0,5-1 ml) əzələdaxilinə yeridilir. Qlükaqon qaraciyərdə qlikogeni parçalamayaraq qanda şəkəri yüksəldir.

• *hiperosmolyar koma zamanı təxirəsalınmaz yardım* - venadaxilinə sutkalıq həcmin 1/5 hissəsi, ilk 6 saat ərzində izotonik məhlul yeridilir. İnsulinin dozası 0,05 V/kq yüksək olmamalıdır.

• *laktoasidozlu koma zamanı təxirəsalınmaz yardım* – əvvəlcə asidoz aradan qaldırılır (4%-li natrium hidrokarbonat məhlulu vena daxilinə vurulur). Mikrosirkulyator pozulma qeyd edildikdə plazma vena daxilinə yeridilir.

Proqnoz

Proqnoz ciddidir. Xəstəliyin kompensasiyasına nail olmaq lazımdır. Xəstələr daim həkim-pediatrın və endokrinoloqun nəzarətində olmalıdırlar.

ŞƏKƏRSİZ DİABET

Şəkərsiz diabet – hipovizin antidiuretik hormonunun (ADH, vazopressin) çatışmazlığı və bu hormona qarşı böyrək kanallarının həssaslığının zəifləməsi nəticəsində müşahidə edilir.

Etiologiya

• neyrohipovizar yolun çatışmazlığı – hipotalamusun para-ventrikulyar, supraoptik nüvələrinin zədələnməsi nəticəsində müşahidə edilir.

• türk yəhəri nahiyəsində yerləşmiş şişlər – kraniofarin-gioma, qliomalar

• ensefalit, meningit, sifilis, beyin anevrizması

• endokrin xəstəliklər zamanı – hipopituitarizm, gigantizm, erkən cinsi yetişkənlik zamanı

• 20-ci xromosomun qüsuru zamanı autosom- dominant yolla ötürülür

• viruslar

• kollagenoz xəstəliklər

• yenidoğulmuşlarda ağır hipoksiya, mədəciklərdaxili qan-sızmalarda, sepsislərdə, mərkəzi sinir sisteminin travmalarında qeyd olunur

• 1945-ci ildə H.Forssman tərəfindən təsvir olunan DİDMOAD (*diabetes insipidus, diabetes mellitus, opticatrophy, sensorineural deafness)* və ya Volfram sindromunun simptomu kimi müşayət olunur

• *nefrogen mənşəli şəkərsiz diabet* - hipovizin antidiuretik hormonuna qarşı böyrək kanallarının həssaslığının zəifləməsi ilə xarakterizə olunur. Autosom- dominant yolla ötürülür.

Patogenez

Vazopressinin sintezinin, nəqlinin və sekresiyasının az olması böyrəklərin toplama (konsentrasiya) funksiyasının zəif-ləməsinə gətirib çıxarır. Bu, özünü klinik olaraq poliuriya, polidipsiya ilə biruzə verir ki, nəticədə hiperosmolyar dehidratasiya yaranır. Xəstəliyin klinik olaraq ağırlıq dərəcəsi vazopressinin sintezinin pozulması dərəcəsindən asılıdır. Normal halda vazopressin qana daima daxil olur və plazmanın osmotik təzyiqini müvazinətdə saxlayır (285-287 mmol/kq). Plazmanın osmotik təzyiqinin 280 mmol/kq-dan aşağı enməsi vazopressinin sekresiyasını ləngidir, 288 mmol/kq-dan yüksəlməsi isə bu hormonun sintezini artırır.

Təsnifat

• Hipofizar mənşəli şəkərsiz diabet

- Birincili - AVP-NP2 (arginin-vazopressin-neyrofizin2) geninin mutasiyasıdır. Bu gen 20p13 xromosomda lokalizasiya etmişdir.
- İkincili - hər hansı bir xəstəliklər nəticəsində müşahidə edilən formadır.

• Nefrogen mənşəli şəkərsiz diabet

- Anadangəlmə - V2 reseptorların mutasiyası nəticəsində inkişaf edir. Bu mutasiya Xp28 xromosomla əlaqədardır. Xəstəlik ressesiv X xromosomla birləşmişkeçir.
- Qazanılma - hipokaliemiya, hiperkalsiemiya, dərman mənşəlidir, böyrəyin hər hansı xəstəliyi nəticəsində müşahidə edilir.

Klinika

• poliuriya

• polidipsiya – gün ərzində 5- 8 litrə qədər və ya daha çox su içilir

• hipertermiya səbəbsiz olur

• qusma

• qıcolma

• psixomator funksiyadan geri qalma

•sidiyin xüsusi çəkisinin aşağı olması (1001-1003 arası), şəffaf olması, tərkibində patoloji elementlərin olmaması

• ağır hallarda kollaps

•anoreksiya

• gecə enurezləri

• baş ağrıları

Diaqnoz

• anamnez və klinik əlamətlərə əsasən

• xaric olan sidiyin ümumi miqdarına və xüsusi çəkisinə baxmaq lazımdır

• plazmada və qan zərdabında vazopressinin təyini – hipotalamik şəkərsiz diabet zamanı qanda vazopressinin səviyyəsi aşağı düşür və 5%-li hipertonik məhlulu orqanizmə yeritdikdə (8 saat susuz müddət ərzində) onun səviyyəsi yüksəlmir. Nefrogen mənşəli olduqda isə onun səviyyəsi kəskin şəkildə artır (15-17 pq/ml-ə qədər, normada 2-2,5 pq/ml).

• pitutirin və ya adiuretin sınağı aparılır (1-12 yaşlı uşaqlarda adiuretin JD-dən hər 5 kq-a 1 damcı hesabı ilə, 12 yaşdan yuxarı isə pituitrin 1ml – 5 vahid istifadə edilir). Sınaqdan əvvəl və 30; 60 və 120 dəqiqə sonra sidiyin xüsusi çəkisi ölçülür. Hipotalamik şəkərsiz diabet zamanı onun səviyyəsi yüksəlir, nefrogen mənşəli olduqda isə onun səviyyəsi dəyişmir.

• Zimnitski sınağı

• Qanın biokimyəvi müayinəsi (K, Na, Ca,sidik cövhəri, kreatin)

• Baş beynin MNR-sı və KT-sı (hipotalamus-hipofizar nahiyə)

• plazmanın osmolyarlığı təyin olunur

• plazmada vazopressintəyin edilir (cədvəl 45)

Cədvəl 45.

Plazmada vazopressinin səviyyəsi

Plazmanın osmolyarlığı (mOsm/kq H_2O)	*Vazopressinin plazmada səviyyəsi*	
	p/ml	*mmol/l*
270-280	<1,5	<1,4
280-285	<2,5	<2,3
285-290	1-5	0,9-4,6
290-295	2-7	1,9-4,5
295-300	4-12	3,7-11,1

Müalicə

• etioloji amilləri (şişlər və s.) kənarlaşdırmaq

• infeksion - bakterial mənşəlli olduqda antibakterial müalicə təyin olunur.

• hipotalamik şəkərsiz diabetdə əsasən müalicə Adiurekrin və ya Lizin-vazopressin, Desmopressinlə aparılır. Adiurekrin toz və ya damcı şəklində nazal formada istifadə olunur, lakinonu uzun müddət işlətdikdə burnun selikli qişasının atrofiyasını, xronik riniti yaradır. Lizin-vazopressin nazal spreydir.

• Minirin 0,1 mq (0,2 mq) təyin edilir. Həb formasındadır.

• Böyrək mənşəli şəkərsiz diabetlərdə tiazid, indometasin (kombinə halında) işlədilir.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu kafi qiymətləndirilir.

HİPOTİREOZ

Hipotireoz - tireoid hormonların (T_3 və T_4) hissəvi, yaxud tam defisiti və ya onların hədəf toxumaya təsirinin azalması nəticəsində inkişaf edən sindromdur.

Təsnifat

Hipotireozun təsnifatı cədvəl 46-da verilib.

Etiologiya

• *birincili anadangəlmə hipotireoz*

- Qalxanabənzər vəzin inkişaf qüsuru - aplaziya, hipoplaziya, radioaktiv yodun qəbulu, tireotoksik preparatların qəbulu, hamilə qadınların şüalanması, autoimmun tireodit
- Qalxanabənzər vəzin diskeneziyası
- Yod mübadiləsinin genetik qüsurları
- Hamiləlik dövründə yoditlərin, litium, brom preparatlarının qəbulu
- Tireotrop hormona qarşı irsi rezistentlik

Cədvəl 46.

Hipotireozun təsnifatı

Zədələnmənin səviyyəsinə görə	Baş vermə vaxtına görə	Klinik təzahürün dərəcəsinə görə
• **Birincili** Qalxa-nabənzər vəzin patologiyası nəticəsində T4 və T3 sintezinin qüsuru • **İkincili** (hipofizar) yaxud tiroliberinin (hipotalamik) defisiti nəticəsində T4 və T3 biosintezinin azalması • **Tiroid hormonlara qarşı rezistentlik**	• **Anadangəlmə** • **Qazanılma** Nadir hallarda rast gəlir, klinik əlamətləri gec təzahür edən anadangəlmə hipotireozu nəzərə almaq lazımdır.	• **Latent (subklinik)** Klinik əlamətlər olmur, T4 və T3-ün səviyyəsi normal, TTH 10 mVD/l -dən artıq. • **Manifest** Qanda və toxumalarda T4 və T3-ün miqdarının az olması ilə əlaqədar hipotireozun klinik əlamətləri aşkar edilir • **Fəsadlaşmış** Manifest forma üçün səciyyəvi klinik və laborator dəyişikliklərdən əlavə fəsadlar da müşahidə olunur

• *birincili qazanılma hipotireoz*
  - Autoimmun tireoidit
  - Yatrogen amillər - tireoidektomiyadan sonra, bəzi preparatların qəbulu, şüalanma
  - Tireotrop hormona qarşı irsi meyillik
  - Digər tireoiditlər (mikoz, virus və s.)
  - Yod çatışmazlığı
• *ikincili anadangəlmə hipotireoz*
  - Tireotrop hormonun izolə olunmuş irsi çatışmazlığı
  - Hipofizin anadangəlmə total çatışmazlığı
• *ikincili qazanılma hipotireoz*
  - Hipofizin travması, iltihabı, şişi zamanı tireotrop hormonun çatışmazlığı
• *tiroid hormonlara qarşı rezistentlik*
  - Autosom-ressediv forma
  - Autosom-dominant forma

Patogenez

Antenatal dövrdədöldə tireoid hormonların çatışmazlığı zülalların, yağların, karbohidratların metabolizmlərində dəyişikliklər törətməklə yanaşı, beynin diferensasiya etmək funksiyasının pozulmasına, neyronların sayının artmasına, sinir liflərinin mielinizasiyasının pozulmasına gətirib çıxarır. Məhz bu baxımdan müalicənin gec (yenidoğulmuşun 4-6 həftəsindən etibarən) başlanması baş beyində qeyd edilən dəyişikliklərin geriyə dönməyən olmasına gətirib çıxarır.

Zülal sintezinin və onun parçalanmasının pozulması dəri və dərialtına, əzələlərin birləşdirici toxumasına, daxili orqanlara mukopolisaxarid, hialuron turşusu tərkibli mutsinlərin toplanmasına səbəb olur. Bu toplanan maye selikli qişaların ödemini - miksodemasını yaradır. Boyun inkişafının, saya əzələlərin funksiyasının, endokrin vəzilərin, hüceyrə və humoral immunitetin zəifləməsi kimi əlamətlər müşahidə edilir.

Klinika

Xəstələrdə klinik olaraq fiziki, əqli və cinsi inkişafın ləngiməsi aşkar edilir. Uşaqlar hestasion vaxtdan gec, artıq çəki ilə doğulurlar, göbəkləri gec düşür, fizioloji sarılıq uzun sürür. Anadangəlmə və qazanılma hipotireozun klinik əlamətləri oxşardır.

• *dərinin trofik dəyişkənliyi sindromu* - dəriləri quru, qalın, avazımış-sarımtıl rəngdə, tər və yağ vəzilərinin sekresiyası zəiflədiyi üçün qabıq verir. Alın, göz qapaqları, dodaq və yanaqlar, dil ödemli olur. Dillərində ödem olduğu üçün uşaqların qidalanması və udma aktı çətinləşir, qəbizliyə meyilli olurlar. Sifətdə müşahidə edilən ödemlər üz cizgilərini hamarlaşdırır. Ətraflarda, əl və pəncələrin üzərində musinli ödem qeyd edilir. Saçlar kövrək, quru olur, tökülürlər. Başın, alnın, qaşların dərilərində seboreya meydana çıxır. Dırnaqlar kövrək olur, tez qırılır və ləng inkişaf edirlər.

• *visseral orqanların zədələnməsi simptomokompleksi* - ürək tonları karlaşır, davamlı bradikardiya olur. Arterial təzyiq (xüsusəndə sistolik təzyiq) aşağı düşür, peroral sianoz qeyd edilir, ürək sərhədləri genişlənir, funksional küy eşidilir. Böyüklərdə bu əlamətlər «miksodemik ürək» adlanır. Tənəffüs orqanları tərəfindən səs telləri qalınlaşdığı üçün səs kobudlaşır. Tənəffüs orqanlarının ödemi uşaqlarda stridor tənəffüsün yaranmasına səbəb olur. Hipotireozlu uşaqlarda tənəffüs yollarının iltihabı və pnevmoniyaların rastgəlmə meyilliyi artır. İştaha kafi olur.

• *əzələ hipotoniyası simptomokompleksi* – hipotireozlu uşaqlarda qarın böyük olur, göbək yırtığı, qəbizlik, meteorizm müşahidə edilir. Dil qalınlaşıb, böyük olduğu üçün ağızda yerləşmir, dilin kənarlarında dişlərin yeri qalır.

• *psixomator inkişafdan geri qalma simptomu* – emosional labillik qeyd edilir. Uşaqlar soyuğa, aclığa, istiyə laqeyd olurlar, psixi fəaliyyət, qavrama və nitq qabiliyyətləri

aşağı düşür, beynin inkişafı ləngiyir. Hərəki dəyişiklərdən əzginlik, tez yorulma, fiziki inkişafdan geri qalma, uzun müddət sakit vəziyyətdə qalma kimi əlamətlər müşahidə edilir. Uşaqlarda intellektual fəaliyyət zəifləyir (bradifreniya) və oliqofreniyaya qədər inkişaf edə bilir, qeyri-adi hallarda tormozlanır, iradi hərəkətlər ləng baş verir.

• *sümük sisteminin inkişafının pozulması ilə gedən fiziki inkişafdan geri qalma simptomu* – burun yəhərinin içəri batması, boyun inkişafdan geri qalması, skletin infantil nisbətdə inkişaf etməsi, əmgəklərin gec bağlanması, dişlərin gec çıxması, borulu sümüklərin qısa və enli olması, üz sümüklərinin inkişafdan qalması (burun yəhəri enli, yastı olur, göz almaları bir-birindən aralı yerləşir) (şəkil 19).

Şəkil 19. Hipotireozlu uşağın xarici görünüşü.

• *cinsi inkişafın ləngiməsi simptomu* – cinsi inkişafdan geri qalma olur, yumurtalıqların disfunksiyası, uşaqlığın və xayaların hipoplaziyası qeyd edilir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlara və klinik əlamətlərə əsasən

• qan zərdabında tireotrop hormon (TTH) yüksək, triyodtironin-T_3 və tiroksinin T_4 aşağı olması

• rentgenoloji müayinə - bilək oynağında sümükləşmə nöqtələrinin ləngiməsi

• EKQ-P, R dişlərinin voltajı, T yaxud inversiya, keçiriciliyin ləngiməsi, sinus bradikardiyası

• immunoqramma – İg M və İgG –nin səviyyələrinin artması

• axil refleksinin vaxtının uzanması (> 300 saniyə)

• hipoxolesterinemiya, zərdab Fe aşağı olması, anemiya, limfositoz olur.

Hipotireozun müxtəlif formalarının diaqnostikası cədvəl 47- də verilib.

Müalicə

Müalicə iki istiqamətdə aparılır:

• *birinci mərhələ - tireoid hormonların defisitini aradan qaldırmaq.*

- L-tiroksin (T4 preparatı) – 1 yaşa qədər uşaqlara 3-5 mkq/sut., böyük yaşlı uşaqlara 2-4 mkq/sut. təyin olunur. Acqarına səhər vaxtı verilir. Hər 3-5 gündən sonra doza 10-15 mkq yüksəldilir. Müalicənin effektivliyi klinik və laborator müayinələrə əsasən qiymətləndirilir. Preparatın dozası yüksək olduqda taxikardiya, tərləmə, dəridə qaşınma, yuxusuzluq əmələ gəlir.

Cədvəl 47.

Hipotireozun müxtəlif formalarının diaqnostikası

Diaqnoz	Həyatın 3-5-ci günündə qanda miqdarı			2 həftədən böyük uşaqların qanında miqdarı		
	TTH (mBV/L)	T4 (nmol/l)	T3 (nmol/l)	TTH (mBV/L)	T4 (nmol/l)	T3 (nmol/l)
Sağlam	<20	>77	>0,5	0,3 – 6,0	70 – 172	1,1 – 4,0
Birincili hipotireoz	>40	<60	-	>10	<60	<0,5
İkincili və üçüncülü hipotireoz	<0,5	<60	<0,5	<0,1	<60	<0,5
Subklinik (tranzitor) hipotireoz	20 - 40	77 – 60 yaxud <60	-	6 – 10	70 – 60 yaxud <60	-

- Tireodin - erkən yaşlarda preparat 10-15 mq/sutkada, böyük yaşlı uşaqlarda isə 30-40 mq/sut.verilir. Adekvat dozaya nail olana qədər doza hər həftə 10-15 mq. artırılır.
- Triyodtironin – başlanğıc doza 5mkq olur. Hər 2-3 gündən sonra doza 5 mkq olmaqla artırılır (adekvat doza alınana qədər).

• *ikinci mərhələ - simptomatik müalicə*

- Psixi inkişafı yaxşılaşdırmaq məqsədi ilə - qlütamin turşusu 0,15-1,0 qr gündə 3 dəfə, serebrolizin 2-5 ml vena daxilinə, nootropil 5 yaşa qədər - 0,2 qr, 5 yaşdan yuxarı - 0,4 qr. verilir.
- Vitaminlər – tiamin-xlorid, tiamin-bromid, B12 və s. polivitaminlər verilir.
- Anemiya zamanı ona müvafiq müalicə tərtib olunur.

- Əzələ hipotoniyasında – masaj, MBT təyin edilir
- fermentlər - festal, kreon, mezim-forte verilir

Proqnoz

Xəstəliyin diaqnozunun erkən qoyulması onun törədə biləcəyi fəsadların qarşısının erkən alınmasına imkan verir.Əks təqdirdə xəstəliyin proqnozu əqli zəiflik inkişaf etdiyi üçün qənaətbəxş hesab edilmir.

QALXANABƏNZƏR VƏZİN XƏSTƏLİKLƏRİ

Qalxanabənzər vəzin xəstəlikləri - Uşaqlarda endokrin patologiyalar arasında qalxanabənzər vəzin xəstəlikləri şəkərli diabetdən sonra ikinci yeri tutur.

Qalxanabənzər vəzi daxili sekresiya vəzilərindən biri olub, follikulyar quruluşa malikdir. Vəz boynun ön səthində yerləşib, 2 pay (sağ və sol) və boyundan ibarətdir. Traxeyanın 1-3-cü həlqələrini ön və yan tərəflərdən əhatə edir. Yaş artdıqca vəzin çəkisi və onun tərkibindəki kolloidin miqdarı da artır.

Qalxanabənzər vəzin əsas funksiyası orqanizmi tireoid hormonlar: tetrayodtironin (T4) və triyodtironin (T3) ilə təmin etməkdir. Bətndaxili dövrün 4-cü ayından etibarən vəz tireoid hormonları sintez etməyə başlayır.Tireoid hormonlar qalxana-bənzər vəzin follikularında yod və tirozin amin turşusundan sintez olunur. Yod mədə-bağırsaq yolundan yoditlər və üzvi birləşmələr şəklində qida və su vasitəsilə qana keçir. Yoditlər tireositlərə daxil olur və orada yodpiroksidazanın iştirakı ilə irozinlə birləşir. Bunun nəticəsində monoyodtiriazin (MT) və diyodtiriazin (DT) əmələ gəlir.İki molekul MT birləşməsi L-tiroksin (T_4), MT və DT birləşmələri isə L-triyodtironin (T_3) əmələ gətirir. Daha sonra isə T_3 vəT_4 tireoqlobulinlə əlaqəyə girir. Tireoqlobulin qalxanabənzər vəzin spesifik mürəkkəb qlikoproteididir.

Hipofizdə əmələ gələn tireotrop hormonun (TTH) təsiri nəticəsində T_3 vəT_4 qana keçir və yodun tireositlərə daxil olması və orada saxlanması sürətlənir. Tireoid hormonların biosintezi və sekresiyası hipofiz vəhipotalamusun nəzarəti ilə tənzimlənir.

Tireoid hormonların fizioloji təsiri:

• toxumaların O_2-ə tələbatını artırır
• başlıca mübadilə proseslərini artırır
• zülal sintezini artırır
• boy inkişafını sürətləndirir
• qlükozanın sorulmasını sürətləndirir
• karbohidrat metabolizmini artırır
• qlükoneolizi gücləndirir
• lipolizi artırır
• xolesterinin sintezini və metabolizmini artırır
• suyun orqanizmdən xaric olmasını artırır
• neuroblastların proliferasiyasını və mielinizasiyasını sürətləndirir
• kontrinsulyar təsir göstərir
• skletin yetişməsini stimulə edir
• ürək təqəllüsünün tezliyini və A/T artırır
• akson və dendridlərin diferensasiyasına, sinapsların formalaşmasına təsir göstərir.

Təsnifatı

Qalxanabənzər vəzin xəstəlikləri aşağıdakı kimi təsnif olunur (O.V. Nikolayev, 1960):

• anadangəlmə anomaliyalar
  - aplaziya və hipoplaziya
  - ektopiya
• endemik ur
  - qalxanabənzər vəzin böyümə dərəcəsinə görə
  - formasına görə: diffuz, düyünlü, qarışıq

- funksional vəziyyətinə görə: eutireoid, hipertireoid, hipotireoid, düyünlü zob (kəskin gedişli)

• sporadik zob

• diffuz-toksik zob
  - ağırlıq dərəcəsinə görə - yüngül, orta-ağır, ağır (miksedema)
  - qalxanabənzər vəzin böyümə dərəcəsinə görə

• hipotireoz
  - yüngül gedişli
  - orta-ağır gedişli
  - ağır gedişli

• iltihab xəstəlikləri
  - kəskin tireoidit – irinli və irinsiz forma
  - yarımkəskin tireoidit
  - xronik tireoidit
  - nadir iltihabi xəstəliklər

• bədxassəli şişlər

DİFFUZ TOKSİK UR

Diffuz toksik ur (Qreyvs xəstəliyi, Bazedov xəstəliyi) (DTU) – qalxanabənzər vəzin tireoid hormonlarının ifrazının artması iləsəciyyələnən autoimmun, orqanspesifik, polisistem xəstəlikdir. Xəstəlik əsasən prepubertat və pubertat yaşlı uşaqlarda rast gəlinir.

Etiologiya

• HLA sistemi ilə ilişikli nəslə ötürülən irsi amillərdən asılı xəstəlikdir

• daha çox A28 B8, DR3 A1-B8 və B8 DR3 haplotipi olan şəxslərdə inkişaf edir

• təkanverən amil kimi stres amilinin, infeksiyanın, kimyəvi və toksik maddələrin rolu vardır

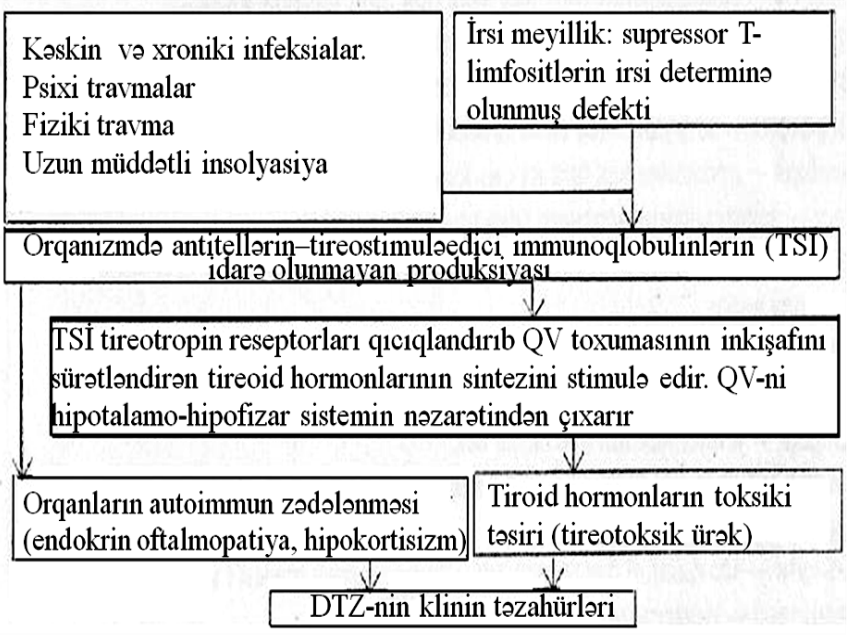
• immundefisit vəziyyətlər (T-supressorun anadangəlmə və qazanılma çatışmazlığı)

Patogenez

Autoimmun proseslər nəticəsində əmələ gələn tireoidstimuləedici immunqlobulinlər tireositlərdə olan reseptorları stimulyasiya etmək üçün TTH ilə rəqabət apararaq qalxanabənzər vəzin hiperplaziyasına səbəb olurlar. T-supressorların anadangəlmə və qazanılma defisiti zamanı tireostimuləedici immunqlobulinlər yaranır. Bu immunqlobulinlər qalxanabənzər vəzidə tireotrop hormonun (TTH) reseptorları ilə birləşir (anticisim rolunu oynayır) və TTH-nun funksiyasını yerinə yetirir. Bu anticisimlər TTH-nun reseptorlarına qarşı antaqonist funksiya yerinə yetirirlər ki, bu da qalxanabənzər vəzin hiperplaziyasına gətirib çıxarır (cədvəl 48).

Cədvəl 48.

Diffuz toksik urun patogenezi



Diffus toksik ur zamanı qalxanabənzər vəzin hiperplaziyası, hipertrofiyası, tireotrop hormonların sintezinin artması nəticəsində isə sinir-əzələ oyanıqlığı, istilikyaranma, qlükozanın mənimsənilməsi və oksigenin toxumalar tərəfindən istifadə olunması yüksəlir. Anabolik proseslərin aktivləşməsi miokardda, qara ciyərdə distrofik dəyişikliklər yaratmaqla yanaşı, əzələ zəifliyi, böyrəküstü vəzi çatışmazlığına səbəb olur.

Təsnifat

Diffuz toksik urun (DTU) təsnifatı cədvəl 49-da verilib.

Klinika

Klinik olaraq diffuz toksik urun üç əsas əlaməti mövcuddur:

- Qalxanabənzər vəzin böyüməsi (ur)
- Hipertireoz
- Qalxanabənzər vəzi ilə yanaşı gedən autoimmun xəstəliklər

Klinik olaraq diffuz toksik ur aşağıdakı kimi təsnif edilir (Dünya Səhiyyə Təşkilatının 1994-cü ildə verdiyi sadələşdirmiş beynəlxalq təsnifata əsasən) (şəkil 20):

• *0 dərəcə* - ur yoxdur (gözlə görünmür və palpasiya olunmur)

•*I dərəcə* - ur əllənir, lakin gözlə görünmür, onun ölçüsü müayinə olunan xəstə şəxsin baş barmağının distal falanqasından böyükdür

• *II dərəcə* - ur əllənir və gözlə görünür

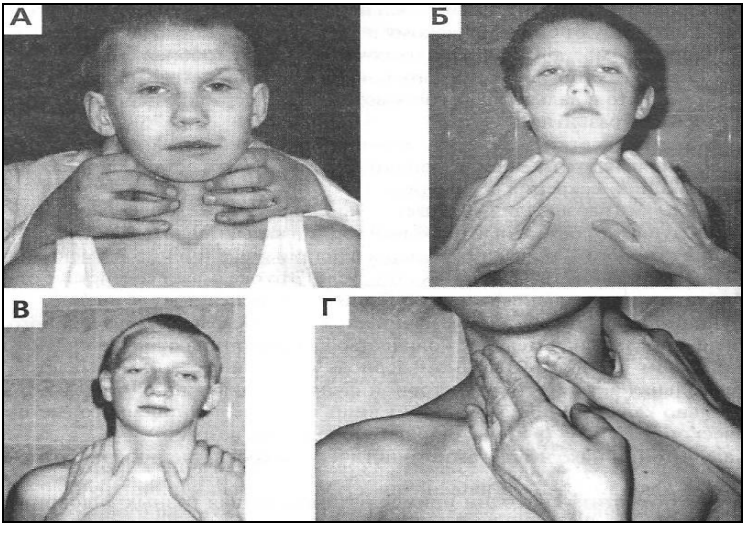
Klinik əlamətlər aşağıdakı simptomları özündə birləşdirir:

• *qalxanabənzər vəzin böyüməsi* - uşaqlarda çox vaxt hər iki payın və boyun nahiyəsinin böyüməsi müşahidə edilir. Palpasiya zamanı urun konsistensiyası sərt və elastik, səthi isə hamar olur. Auskultasiyada vəzin üzərində sistolik küy eşidilir.

Cədvəl 49.

Hipertireozun müxtəlif formalarının təsnifatı və patogenezi

Hipertireozun forması	Tireoid hormonların hipersekresiyasının səbəbi
QV-in hiperfunksiyası	
Diffuz toksiki zob (Qreyvs-Bazedov xəstəliyi)	Tireostimuləedən autoantitellər
QV-in toksiki adenoması	HQV-in avtonom sekresiyası
Hipofizin TTH ifraz edən adenoması	TTH-nin avtonom sekresiyası
Yodun törətdiyi tireotoksikoz	Yodun artıqlığı
Yenidoğulmuşların tranzitor tiretoksikozu	Ananın tireostimuləedən antitelləri
Xroniki limfositar tireoidit (xaşitoksikoz)	Tireostimuləedən autoantitellər
Qv-nin dağılması	
Yarımkəskin tireoidit (tireotoksik mərhələ)	Tireoid hormonlarının qana passiv daxil olması
Xroniki limfositar tireoidit (tireotoksik mərhələ)	Həmçinin
Diğərləri	
Tireoid hormonların artiq dozada verilməsi	
Yumurtalığın T4 və T3 ifraz edən teratoması	



Şəkil 20. Diffuz toksik urun dərəcələrinin təyini.

• *ürək-damar sisteminin simptomları* – daimi taxikardiya, aritmiya, sistolik küy, zirvə vurğusu və ürək tonları güclənir, ağ ciyər arteriyası üzərində II tonun aksenti eşidilir. EKQ-də P,R,T dişciklərinin yüksəlməsi, ürəyin ritmi sinus taxikardiyası tipində pozulur, qulaqcıq-mədəcik keçiriciliyi dəyişilir.Uşaqlarda səyrici aritmiya və paroksimal taxikardiya qeyd edilir. Arterial təzyiqdə sistolik təzyiqin yüksəlməsi, diastolik təzyiqin isə normal və ya aşağı düşməsi baş verir.

• *sinir-psixi sistemin simptomları* - uşaqlar əsəbi olurlar, emosional qeyri -labil, ağlağan olurlar, əllərdə xırda və ritmik tremor qeyd olunur, bəzən xoreyaya bənzər hiperkinezlər müşahidə edilir. Vazomator, sekretor və trofik pozulmalar (hiperhidroz, davamlı dermoqrafizm, dərinin qaşınması, nəm olması, qırmızı dermoqrafizm), ümumi zəiflik müşahidə edilir.

• *mədə-bağırsaq sisteminin simptomları* - iştahanın artması, ishal, qusma, ümumi zəiflik, hepatomeqaliya, piloroduodenospazm, kəskin arıqlama nəzərə çarpır.

• *göz tərəfindən olan dəyişikliklər* - ekzoftalm, orbital toxumanın ödemi, göz əzələlərində dəyişikliklər müşahidə edilir. Bununla yanaşı, simpatik-adrenal sistemin fəallığın artması aşağıdakı simptomların yaranmasına gətirib çıxarır:

• Dalrimpl – göz yarıqlarının geniş açılması
• Reprev-Melixov – qəzəbli baxış
• Qriffit – diqqətli baxış zamanı aşağı göz qapağının ləngiməsi
• Braun – gülüş zamanı göz yarığının daralmaması
• Zattler-Koxer – göz qıymanın çatışmazlığı
• Rozenbax – gözü yumduqda göz qapaqlarının titrəməsi
• Qrefe – aşağı baxdıqda yuxarı göz qapağının ləngiməsi
• Ştelvvaq – nadir hallarda və natamam göz qırpma
• Ellinek – göz qapaqlarının piqmentasiyasının artması
• Kraus – gözlərin parlaqlığının artması
• Niz – bəbəklərin qeyri-bərabər genəlməsi

• Mebius – konfergensiya çatışmazlığı

• Jofrua – yuxarı baxdıqda alında qırış əmələ gəlməməsi

• Qoltsiger – konyunktivanın hiperemiyası

Klinik olaraq tiretoksikoz aşağıdakı mərhələlərdə inkişaf edir:

• *I mərhələ* – nevrotik oyanıqlığın artması, ürəkdöyünmə, vegetonevroz əlamətləri qeyd edilir.

• *II mərhələ* – neyrohormonal qalxanabənzər vəzin böyüməsi, tireotoksikoz, arıqlama, göz simptomları müşahidə olunur.

• *III mərhələ* – visseropatik daxili üzvlərin zədələnməsi və funksional pozuntular müşahidə edilir.

• *IV məthələ* – kaxeksiya mərhələsidir. Daxili orqanlarda distrofik dəyişikliklər qeyd edilir. Kaxeksiya, tireotoksik kriz, səyrici aritmiya olur.

DTZ -nin ağırlıq dərəcələrinə görə yüngül, orta-ağır, ağır dərəcələri qiymətləndirilir.

Diaqnoz

• tireoid hormonların (T3; T4) yüksək, TTH -nin isə aşağı səviyyədə olması

• EKQ – sinus taxikardiyası, T və R dişciyinin voltajının artması

• qan zərdabında hipoxolesteremiyanın olması

• qalxanabənzər vəzin USM – exogenliyin diffuz olaraq aşağı düşməsi

Müalicə

DTU–un müalicəsinin ilk mərhələsi stasionarda aparılır. Bu zaman uzun müddətli (2-2,5 il)konservativ müalicə təyin edilir.

• tireostatik preparatlar – merkazolin (metimazol, tiamazol, tirozol) – yüngül və orta ağır formalarda 10-30 mq/sutka, ağır formalarda 30-40 mq/sutka 3 dəfə verilir. Hər 5 -10 gündən bir saxlayıcı dozaya qədər azaldılır.

• qalxanabənzər vəzin subtotal rezeksiyasına göstəriş: altı ay ərzində konservativ müalicə effekt verm̈ədikdə, qalxanabənzər vəzin III dərəcədən çox böyüməsi, düyünlü ur, dərman müalicəsinin ağır fəsadları, dərman müalicəsi fonunda urun kiçilməməsi, yaxud böyüməyə davam etməsi.

• kəskin taxikardiya və arterial hipertenziya zamanı: anaprilin, obzidan, inderal, rezerpin 0,2-0,5 mq/sut, propranalol - 1 sutkada mq/kq 3 dəfə, tireotoksikoz aradan qalxana qədər verilir.

• nevroz əlamətləri olduqda: pişikotu dəmləməsi, elenium 0,5 mq sutkada 1-2 dəfə, sibazon 2-5 mq sutkada 1-2 dəfə, rudotel sutkada 1-2 mq/kq təyin edilir.

• leykopeniya olduqda: prednizalon 20-25 mq/sutka 2-3 həftə, pentoksil 0,5-0,15 qr. 3 dəfə 15-20 gün, leykogen sutkada 0,04 -0,06 qr. verilir.

Proqnoz

Konservativ müalicəni düzgün apardıqda uzunmüddətli remissiya əldə edilir və proqnoz qənaətbəxş hesab olunur.

HİPERPARATİREOZ

Hiperparatireoz – qalxanabənzər ətraf vəzilərin hormonlarının yüksək miqdarda sintez olunması ilə səciyyələnir.

Etiologiya

Hiperparatireoz birincili və ikincili olmaqla iki hissəyə bölünür.

• birincili hiperparatireozun etioloji amilləri aşağıdakılardır:

- qalxanabənzər ətraf vəzin hiperplaziyası
- qalxanabənzər ətraf vəzin adenoması

• ikincili hiperparatireozun etioloji amilləri aşağıdakılardır:

- böyrəklərin xronik xəstəlikləri
- böyrək raxiti
- Fankoni sindromu

Birincili hipoparatireoz nadir hallarda rast gəlir.

Patogenez

Hipeparatireoz zamanı paratireoid vəzilər tərəfindən yüksək miqdarda parathormon ifraz olunur. Parathormon fosforun böyrək kanalcıqlarından geri sorulmasını ləngidir və qanda onun səviyyəsini aşağı salır. Kalsiumun isə səviyyəsi artır ki, bu da onun müxtəlif orqan və toxumalara çökməsinə səbəb olur.

Klinika

Əvvəlcə uşaqlarda intoksikasiya əlamətləri – ürəkbulanma, qusma, əzələ zəifliyi, qəbizlik qeyd olunur. Bununla yanaşı, tez-tez sümüklərdə sınıqlar qeyd edilir.

Qanda hiperkalsinemiya, hipofosfatemiya qeyd olur. Sidikdə isə hiperkalsenuriya, hiperfosfaturiya, hematuriya müşahidə edilir.

Daxili orqanlarda kalsifikasiyaların olması qeyd edilir ki, bu da klinik olaraq zədələnmiş orqanlar üçün səciyyəvi əlamətlərlə özünü büruzə verir.

Diaqnoz

• qanda kalsiumun və qələvi fosfatazanın səviyyəsinin yüksək olması
• sidikdə fosfaturiya, kalsiuriyanın olması
• sümüklərin rentgenoloji müayinəsinin aparılması
• qanın biokimyəvi müayinəsi (qalıq azotun yüksək olması)
• yumşaq toxumalarda kalsifikatların toplanması
• konyunktivada şüşəyəbənzər dənəciklərin aşkar edilməsi

Müalicə

• cərrahi müdaxilə vasitəsi ilə adenomalar və qalxanabənzər ətraf vəzilərin hiperplaziyası aradan qaldırılır.

• simptomatik müalicə aparılır.

Proqnoz

Müalicə vaxtında aparılarsa, xəstəliyin proqnozu qənaətbəxş hesab edilir.

HİPOPARATİREOZ

Hipoparatireoz - qalxanabənzər ətraf vəzilərin funksiyasının azalması nəticəsində inkişaf edən və hipokalsemiya ilə müşayiət olunan xəstəlikdir.

Etiologiya

• Anadangəlmə

- irsi infantil tip - X ilişikliklə ötürülür
- irsiailəvi - autosom-dominant yolla ötürülür (bu gen 22-ci xromosomun kiçik çiynində yerləşir)
- qalxanabənzər ətraf vəzilərin hipoplaziyası
- qalxanabənzər ətraf vəzilərin aplaziyası

• Qazanılma

- qalxanabənzər ətraf vəzilərin travması
- qalxanabənzər vəzilərdə cərrahi əməliyyat
- qalxanabənzər ətraf vəzilərə qansızma
- yoluxucu xəstəliklər
- qalxanabənzər ətraf vəzilərin iltihabı
- qalxanabənzər ətraf vəzilərin autoimmun zədələnməsi
- qalxanabənzər ətraf vəzilərin amiloidozu, vərəmi, sarkaidozu

Patogenez

Qalxanabənzər ətraf vəzilərin hormonunun (paratireoid hormonun) çatışmazlığı bağırsaqlardan kalsiumun sorulmasını pozaraq, böyrəklərdən onun reabsorbsiyasını zəiflədir və orqanizmdə hipokalsenemiya yaradır. Paratireoid hormonun çatışmazlığı böyrəklərin proksimal kanallarından fosforun reabsorbsiyasını artırır ki, bu da hiperfosfatemiyaya səbəb olur. Kalsiumun azalması natrium - kalium və kalium – maqnezium nisbətlərinə təsir edir. Bu nisbətlərin pozulması tetaniyanın əsas klinik əlaməti olan tonik qıcolmaların yaranmasına təsir edir.

Klinika

- paresteziya, tez yorulma, işıqdan qorxma, dispepsiya, əzələ ağrıları
- karpopedal spazm, "mama əli", larinqospazm
- Trusso fenomeni – elastik turna və ya əl vasitəsilə bazuda bazu arteriyasını sıxdıqda uşağın əlində spazm yaranır.

• Xvostekin üz fenomeni – köpək çuxuru nahiyəsinə çəkiclə vurduqda gözün xarici bucaq və dodaqlarətrafı əzələlərinin ani yığılması müşahidə edilir.

• Erb fenomeni - əzələlərin yığılması normada qalvanik cərəyan 5 MA-dan yüksək olduğu halda, gizli spazmofiliya zamanı bu yığılma 5 MA-dan aşağı cərəyanda baş verir.

• spontan, tutmaşəkilli, tonik qıcolmalar

• tetanik status, huşun itməsi, qarında ağrı, əzələ rigidliyi, sianoz, başağrı, qusma, kəllədaxili təzyiqin artması, görmə məməciyinin ödemi

• xəstəlik uzun sürdükdə - sümüklərin demineralizasiyası, Ca-un dərialtı toxumada, büllurda, böyrəkdə, beyində toplanması müşahidə edilir.

• tüklərin piqmentasiyası pozulur, dəri qalın və kobud olur, dırnaqlar nazikləşir, yavaş inkişaf edir.

Diaqnoz

- anamnez məlumatlara və klinik mənzərəyə əsasən
- ümumi Ca <2 mmol/l, Ca^{++}< 0,7 mmol/l, P <2 mmol/l olması
- qan zərdabında paratireoid hormonun təyini (aşağı olması)
- EKQ: Q – T intervalının uzanması

Mualicə

Tetaniya zamanı:

• vena daxilinə 10%-li Ca-qlükonat – 0,5-1,0 ml/kq, 2-3 gündən sonra isə daxilə Ca-qlükonat ½ həbdən x gündə 2 dəfə verilir

• Vitamin D preparatları:

- vitamin D2 (erqokalsiferol) 20000 VD/sutka (0,5 mq)
- vitamin D3 (xolekalsiferol) 4000-8000 VD/sutka (1-2 mq)
- Oksidevit (kasitriol) 0,25-0,5 mkq/sutka

Xronik hipoparatireoz zamanı:

- Vitamin D2 4000-8000 VD/sutka (yayda)

50000-10000 VD/sutka (payız, qışda)

Vitamin D verdikdə, Sulkoviç sınağı (kalsiuriyanı təyin etmək üçün) həftədə 1-2 dəfə aparılır:

- (±) – doza optimaldır
- (–) – doza artırılmalıdır
- (++) yaxud (+++) – doza azaldılmalıdır

• Uşaq Ca, Mg və vitamin D ilə zəngin qidalarla (süd məhsulları, meyvə-tərəvəz, balıq, qaraciyər, yumurta) qidalanmalıdır.

Proqnoz

Adekvat seçilmiş müalicə sxemi zamanı uzunmüddətli kompensasiya ehtiyatı yaranır. Müalicə ömürlük aparılır.

BÖYRƏKÜSTÜ VƏZİLƏRİN KƏSKİN ÇATIŞMAZLIĞI

Börəküstü vəzin kəskin çatışmazlığı – böyrəküstü vəzin qabıq maddəsinin funksiyasının kəskin azalması və ya tam sönməsi ilə səciyyələnən xəstəliyidir. Böyrəküstü vəzi qabıq və beyin qatdan ibarətdir.

• *Qabıq qatda üç sahə ayırd edilir:*

- xarici (yumaqcıqlı) sahə - mineralokortikoidlər (aldosteron) sintez edir
- dəstəli sahə – qlükokortikoidlər (kortizol) sintez edir
- torlu sahə – androgenləri (dehidroepiandrosteron, androstendion) sintez edir.

Böyrəküstü vəzin qabıq qatda sintez olunan hormonlarının fizioloji təsirlərinə aşağıdakılar aiddir:

• *Mineralokortikoidlər:*

- Na -un ekskresiyasını tormozlayır
- K, Mg sekresiyasını artırır

• *Androgenlər:*

- anabolik təsir göstərir
- oğlanlarda cinsiyyət üzvlərinin inkişafını təmin edir
- ikincili cinsi əlamətlərin inkişafını sürətləndirir

• *Qlükokortikoidlər:*

- zülal katoboliki
- hiperqlikemik
- lipolizi gücləndirir
- ketogenezi stimulə edir
- ürək, qan-damar və immun sistemin tənzimində iştirak edir
- Na, Cl, HCO_3 və H_2O reabsorbsiyasını artırır
- K və H ifrazını artırır

- hipokaliemiya və alkaloza səbəb olur
- hüceyrə membranını sabitləşdirir
- histamin və seratoninin ifrazını və təsirini tormozlayır
- iltihabəleyhinə təsir göstərir

• *Beyin qatda adrenalin və noradrenalin sintez olunur.*

Etiologiya

• böyrəküstü vəzin xronik çatışmazlığının kəskinləşməsi
• böyrəküstü vəzəqansızmanın olması
• doğuş travması
• meninqokokk, streptokok, difteriya infeksiyaları
• psixoemosional stress
• ağır gedişli septiki hal

Patogenez

Xəstəliyin patogenezi törədicidən asılı olaraq müxtəlif mexanizmləri özündə birləşdirir. Törədici bakterial mənşəli olduqda, əvvəlcə bakteriemiya, daha sonra sensibilizasiya baş verir. Bu proseslərin ardınca böyrəküstü vəzin toxumasında nekrotik dəyişikliklər, massiv qansızmalar olur. İntoksikasiya əlamətləri ilə yanaşı elektrolit balansın pozulması, kollaps və son mərhələdə letallıq müşahidə olunur.

Etioloji amil qansızma olduqda, böyrəküstü vəzidə total nekroz, qansızmalar qeyd edilir. Bu hallar böyrəküstü vəzidə qlüko- və mineralokortikoidlərin sintezini pozaraq, bir sıra digər orqanlarda da çatışmazlıqların yaranmasına gətirib çıxarır.

Klinika

• arterial təzyiqin sürətlə enməsi, sapvari nəbz, taxikardiya
• perioral sianoz, akrosianoz
• «mərmərşəkilli» dəri

• oliquriya, anuriya
• hipoksik qıcolma, koma
• qarında ağrı, təkrari qusma, diareya
• süstlük, adinamiya, hipotoniya
• hiponatriemiya, hipoxloremiya

Diaqnoz

- anamnez məlumatlara və klinik əlamətlərə əsasən
- EKQ
- qanda elektrolitlərin təyini (K; Na; Cl və s.)
- qanda hormonların təyini (ADKT; kortizol, 17-hidroksiprogesteron, aldosteron)

• qanda hematokrit göstəricisinin təyini

Müalicə

• 0,9 %-li NaCl + 5-10%-li qlükoza məhlulu, 1:1
• plazma, albumin -10ml/kq
• hidrokortizon- 100-150ml v/dax., əzələ/dax.
• vitamin C, adrenalin
• ürək qlükozidləri, kokarboksilaza
• simptomatik müalicə

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu aparılan müalicənin vaxtında və düzgün təşkil olunmasından asılıdır.

BÖYRƏKÜSTÜ VƏZİLƏRİN XRONİK ÇATIŞMAZLIĞI
(Adisson xəstəliyi – morbus Addisoni)

Börəküstü vəzin xronik çatışmazlığı -qlükokortikoid və (yaxud) mineralokortikoidlərin ifrazınınazalması nəticəsində inkişaf edən simtomokompleksdir. Bu xəstəlik zamanı dəri bürünc rənginə bənzədiyi üçün bürünc xəstəliyi də adlandırılır.

Etiologiya

• börəküstü vəzin infeksion amillər nəticəsində destruksiyası
• börəküstü vəzin autoimmun zədələnməsi
• börəküstü vəzin travması
• börəküstü vəzin anadangəlmə hipo - yaxud aplaziyası
• steroidogenezin anadagəlmə irsi qüsurları
• hipofiz, yaxud hipotalamusun zədələnməsi
  - travmatik
  - neyroinfeksion
  - şiş
  - uzun müddət qlükokortikoidlərin qəbulu

Patogenez

Börəküstü vəzilərinhüceyrələrinin destruktiv zədələnmələri zamanı qlükokortikoidlərin, mineralokortikoidlərin, androgenlərin sintezi zəifləyir. Qlükokortikoidlərin çatışmazlığı natriumun, xloridlərin və suyun sidikdə sektesiyasını artırır, kalium orqanizmdə saxlanılır və nəticədə hiponatriemiya, hipoxloremiya, hiperkaliemiya, arterial təzyiqin aşağı düşməsi, hipovolemiya baş verir. Qlükokortikoidlərin defisiti zamanı lipogenez, qlükoneogenez zəifləyir, hipoqlikemiyalar yaranır, mikrosirkulyasiya, mədə-bağırsaq sisteminin funksiyaları pozulur. Androgenlərin çatışmazlığı nəticəsində xəstələr boydan və cinsi inkişafdan geri qalırlar.

Təsnifat

• yaranma səbəbinə görə
  - Birincili
  - İkincili
• gedişinə görə
  - Tipik
  - Atipik

• ağırlıq dərəcəsinə görə
    - Yüngül
    - Orta ağır
    - Ağır

Klinika

Börəküstü vəzin xronik çatışmazlığı xəstəliyin klinik əlamətlərinin tədricən başlaması ilə və bir çox simptomlarla xarakterizə olunur:

• hipodinamiya, əzələ hipotoniyası, baş ağrıları, anoreksiya, tez yorulma, susuzluq, poliuriya, arıqlama, duzlu qidalara meyillik, boy və cinsi inkişafın ləngiməsi, stres zamanı – qusma, ishal, qarında ağrı

• arterial təzyiqin aşağı olması, bayılma, ürək tonlarının karlaşması, miokardda distrofik dəyişikliklərin olması

• hiperkaliemiya, hiponatriemiya, hipoxloremiya, hipernatriuriya, hiperxloruriyanın olması

• melanin stimuləedici hormonun ifrazının artması nəticəsində süd vəzisi, cinsiyyət üzvləri, büküşlər, ağ xətt boyunca, paltarın sürtüldüyü yerlərdə hiperpiqmentasiya nəzərə çarpır. Bununla yanaşı, ümumi dərinin rəngi tünd bürünc rəngdə olur. Dərinin diffuz piqmentasiyası ilə yanaşı, bəzi nahiyələrdə depiqmentasiyaya uğramış ləkələr də müşahidə edilir. Bu cür xəstələrə «çirkli biləklər» simptomu xarakterikdir.

• fiziki və cinsi inkişafdan geri qalma

• mərkəzi sinin sistemi tərəfindən yaddaşın zəif olması, yuxunun pozulması, ətrafa qarşı laqeydlik müşahidə olunur

• krizlər zamanı klonik- tonik qıcolmalar, meningeal simptomlar baş verir.

Diaqnoz

• qanda kortizolun, aldosteronun, AKTH-un təyini

• sidikdə 17-KS və 17-OKS təyini

• EKQ

• qanda – anemiya, limfositoz, eozinofiliya, hipoqlikemiyanın olması

• qanda acqarına qlükozanın təyini

• qanda Na və K səviyyəsinin təyini

Müalicə

• prednizalon – sutkada 1-2 mq, kortizon - sutkada 10-50 mq

• dezoksikortikosteron asetat (DOKA) 0,5%-li - sutkada 1,0-2,0 ml əzələdaxilinə vurulur.

• simptomatik müalicə

• askorbin turşusu

• arterial təzyiq kəskin aşağı düşdükdə, venadaxilinə epinefrin, fenilefrin və s. vurulur.

Proqnoz

Müalicə düzgün aparıldıqda proqnoz yaxşıdır.

BÖYRƏKÜSTÜ VƏZİLƏRİN ANADANGƏLMƏ DİSFUNKSİYASI (Adrenogenital sindrom)

Böyrəküstü vəzilərin qabıq maddəsinin anadangəlmə hiperplaziyası (BVQAH) (Adrenogenital sindrom) – adrenal steroidogenezin fermentativ qüsurları ilə əlaqədar inkişaf edən irsi xəstəliklər qrupudur.

Etiolojiya

• Autosom-ressesiv tiplə irsən ötürülür

• Steroidogenez fermentlərinin anadangəlmə defisiti

- 21-hidroksilaza defisiti (90-95%)

- 11-hidroksilaza defisiti (5%)
- 20,22-desmolaza defisiti
- 3-β-ol dehidrogenaza defisiti
- 17-hidroksilaza defisiti
- 18-hidroksilaza defisiti
- 17,20-liaza defisiti

Patogenez

Bu xəstəlik irsi xəstəlik olub, böyrəküstü vəzidə bir sıra fermentlərin çatışmazlığı nəticəsində steroidlərin biosintezinin pozulması ilə şərtlənir. Xəstəliyin baş verməsi üçün hər iki valideyn heteroziqot olmalıdır.

Böyrəküstü vəzilərdə steroidlərin ferment qüsurlarından asılı olaraq, xəstəliyin aşağıdakı əsas formaları ayırd edilir:

• 21-hidroksilazanın qüsuru nəticəsində yaranan *viril forma*

•21-hidroksilazanın böyük dərəcəli qüsuru nəticəsində yaranan *duzitirən forma*

• 11-hidroksilazanın çatışmazlığı nəticəsində yaranan *hipertonik forma*

Xəstəliyin patogenezinin əsasını adenokortikotrop hormonun (AKTH) səviyyəsinin yüksəlməsi təşkil edir. Bunun nəticəsində böyrəküstü vəzin hiperplaziyası baş verir ki, bu da kortizolun səviyyəsini normal saxlamağa çalışır. AKTH-nun stimulyasiyası nəticəsində böyrəküstü vəzin torlu qatının da hiperplaziyası inkişaf edir ki, bu da testosteronun səviyyəsini yüksəldir. Bununla paralel olaraq kortizolun bir sıra aralıq məhsulları (progesteron, 17-oksiprogesteron və s.) əmələ gəlir.

Klinika

21 – hidroksilazanın çatışmazlığı

21-hidroksilazanın çatışmazlığı ilə müşayiət olunan adrenogenital sindrom klinik olaraq aşağıdakı formalarda rast gəlir:

• aydın forma
  - Sadə viril forma
  - Duzitirən forma
• silinmiş forma

Aydın sadə viril formada proses bətndaxili dövrdə getdiyi üçün yenidoğulmuş uşaqlarda artıq hiperandrogen əlamətlər (klitorun hipertrofiyası, oğlanlarda makrogenistomiya və s.) müşahidə edilir. Bu vaxt 21-hidroksilaza fermentinin 1/3 hissəsinin çatışmazlığı meydana çıxır. Daha sonra isə fiziki inkişafın sürətlənməsi, vaxtından əvvəl yalançı cinsi inkişafın baş verməsi qeyd edilir.

Duz itirən formada 21-hidroksilaza fermentinin 2/3 hissəsinin çatışmazlığı meydana çıxır. Klinik əlamətlər hiperandrogenlərin artması əlamətləri, hiperpiqmentasiya ilə özünü büruzə verir. Əlamətlər 1-ci və ya 4-cü həftədən etibarən başlayır. Bununla yanaşı, klinikada bədən kütləsinin zəif artması, poliuriya, dehidratasiya əlamətləri, mikrosirkulyasiyanın pozulması, taxikardiya, qan təzyiqinin aşağı düşməsi, ürək tonlarının karlaşması qeyd edilir. Uşaqlar 1-3 ayında tələf olurlar.

Silinmiş formada klinik əlamətlər prepubertat və pubertat dövrdə müşahidə edilir. Qız uşaqlarında virilizasiyanın artması, vaxtından əvvəl adrenarxiya, sonsuzluq və s. əlamətlər qeyd edilir. Oğlanlarda isə bu, simptomsuz keçir. Lakin oliqosperma və sonsuzluq baş verir (cədvəl 50).

11 – hidroksilazanın çatışmazlığı

11-hidroksilazanın çatışmazlığı nəticəsində yaranan adrenogenital sindrom klinik olaraqbətndaxili başlamış hiperandrogeniya, böyrəküstü vəzin xronik çatışmazlığı əlamətləri, hipertenziya, bir yaşa qədər uşaqlarda böyrəküstü vəzin kəskin çatışmazlığı nəticəsində krizlərin yaranması ilə müşayiət edilir.

Cədvəl 50.

21-hidroksilaza çatışmazlığının klinik əlamətləri

	Duzitirən forma	Sadə forma	Silinmiş forma
Simtomların əmələ gəlmə vaxtı	Həyatın ilk günlərindən	Qızlarda doğulandan, oğlanlarda 2-5 yaşından	Prepubertat yaş
Xarici cinsyət üzvlərinin quruluşu	Qızlar – interseksual Oğlanlar – düzgün		Düzgün
Əsas kliniki simtomlar	Artan KBVÇ: qaytarma, qusma, diareya, çəkinin itirilməsi, eksikoz, A/T azalması, taxikardiya, ürək tonlarının karlaşması, mikrosirkulyasiyanın pozulması, adinamiya. Hiperpigmentasiya	Yalançı vaxtından əvvəl cinsi yetişkənlik: boyun sürətlənməsi, bədən qurluşunun Disproporsionalığı və maskulinizasiyası, cinsiyyət üzvünün ölcülərinin böyüməsi (klitorun), vaxtından əvvəl cinsi tüklənmə, səs tembrinin azalması. Hiperpigmentasiya. Stress zamanı KBVÇ inkişaf edə bilər	Qızlarda viril sindrom Boyun mülayim sürətlənməsi, qirsutizm, vaxtından əvvəl adrenarxe, gecikmiş menarxe. Oğlanlarda klinik əlamətlər olmur, bəzən ginekomastiya ola bilər.

Diaqnoz

• qan zərdabında 21-hidroksilazanın və 11-hidroksilazanın təyini

• elektrolitlərin təyini

• EKQ

• 17-KS və 17 OKS-din təyini

• cinsi xromatinin, kariotipin təyini

• USM

Müalicə

Adrenogenital sindromun müalicəsi cədvəl 51-də təqdim olunub.

Proqnoz

Sadə formada – erkən müalicə aparılarsa həyat, boy və cinsi inkişafı baxımından yaxşıdır. Hipertenzion formada – beyinə qansızma, böyrək çatışmazlığı olarsa, proqnoz – pisdir. Duzitirən formada – letallıq 10%-ə qədərdir.

Cədvəl 51.

Adrenogenital sindromun müalicəsi

Preparatlar, doza	Təyinat sxemi	Dozanın adekvatlığı	Fəsadlar
1. DUZİTİRƏN FORMA			
Qlyukokortikoidlər:			
hidrokortizon 15-40mq/m kortizon asetat 25-50mq/m prednizalon 4-10 mq/m	Enteral. Saat:6-8 25-40%,14-15 20-25%, 21-23 40-50%	17-OH-P –N, preqnantriol ekskresiyası–N	İfrat dozada – ekzogen hiperkortisizm əlamətləri
Mineralokortikoidlər:			
9-ftorkortizon: 1 yaşa gədər 180-300 mkq/m, 1-3 yaş 70-10 mkq/m, 3-14 yaş 25-50mkq/m	Enteral, sutkada 1-2 dəfə	Elektrolit mübadiləsi – N PRA – N	İfart dozada – arteririal hipertenziya, hipookalemiya
2. SADƏ FORMA			
hidrokortizon 15-40 kortizon asetat 25-50mq/m prednizalon 4-10 mq/m + 9-ftorkortizon 25-50mkq/m	Duzitirən formadakı kimi	Həmçinin	Həmçinin
3. SİLİNMİŞ FORMA			
Deksametazon 0,25 mq	1 dəfə gecə	Klinikaya görə	Həmçinin

PİYLƏNMƏ

Piylənmə - madəllər mübadiləsinin pozulması nəticəsində yağların dərialtı piy qatına və toxumalara boyun uzunluğuna nisbətən 10%-dən çox toplanması ilə müşahidə olunan xəstəlikdir.

Etiologiya

• alimentar - çoxlu karbohidratlı və yağlı qidaların qəbulu, qidalanma vərdişləri və s.

• irsi – konstitusional

• hipodinamik vəziyyət – enerjinin itirilməsinin azalması

• endokrin xəstəliklər – hipotireoz, hipoqonadizm və s.

• hipotalamusun ventromedulyar və ventrolateral nüvələrinin funksional pozulması

• beyin şişləri, mərkəzi sinir sisteminin infiltrativ və iltihabi xəstəlikləri, travmaları

• maddələr mübadiləsinin pozulması – lipogenez fermentlərinin fəallığının azalması, yağların yanmasının zəifləməsi və s.

• qidalanmanı idarə edən dofaminin, serotoninin, γ-amin yağ turşularının və s. mübadiləsinin pozulması

Patogenez

Piylənmənin patogenezində baş beyin kökünün funksiyasının pozulması, xüsusən hipotalamusda ventromedulyar mərkəzin (doyma mərkəzin) fəallığının zəifləməsi, ventrolateral mərkəzin (iştaha mərkəzin) fəaliyyətinin artması əsas yeri tutur. Çox qəbul olunan qida (karbohidratlar, yağlar) qida mərkəzini oyadır, fiziki fəallığın azalması isə yağın depolara çöküb qalmasına səbəb olur.

Vegetativ sinir sistemində parasimpatik sinir sisteminin simpatik sinir sisteminə təsiri güclü olduğu üçün lipoliz (yağların parçalanması) prosesi zəifləyir. Bu proses mədəaltı vəzin ß-hüceyrələrində insulinin sintezinə təsir göstərərək piylənmənin yaranmasına gətirib çıxarır.

Endokrin çatışmazlıqlar zamanı yağları mobilizasiya edən hormonların (TTH, STH, tiroksin, triyodtrionin, adrenalin, qlükoqon və s.) orqanizmdə səviyyələrinin azalması lipolizin aktivliyini aşağı salır ki, bu da depoda olan yağların enerji kimi sərf olunmasını zəiflədir.

Cinsi hormonların fəaliyyətinin aşağı olması qlükokortikosteroidlərin sintezini artırır, qaraciyərdə qlükogenin saxlanmasını sürətləndirir ki, bu da lipoliz prosesini tormozlayır.

Təsnifat

Piylənmənin təsnifatı aşağıdakı kimidir (Y.A.Knyazev, A.B.Kartemişev)

• *Birincili piylənmə*

- Ekzogen – konstitutsional (sadə)

a) ginoid tip (sağrı-bud,aşağı tip)

b) android (abdominal,visseral,yuxarı tip)

- Ekzogen

a) alimentar

b) hipodinamik

• *Ikincili piylənmə*

- Hipotalamik (diensefal) piylənmə
- Serebral
- Endokrin - hiperkortidizm, hiperinsulinizm, hipoqonadizm, hipotireoz, hipopituitarizm

• *Qarışıq form*

•*Nadir rast gələn forma (irsi sindromlarla)*– Pradera-Villi, Barde-Bidl, Morqan-Styuart-Morelya, Qlikogenoz I tip (qirke xəstəliyi).

Piylənmənin 4 dərəcəsi ayırd edilir:

• I dərəcə - bədən kütləsi faktiki çəkidən 15-20% artıq olur

• II dərəcə - bədən kütləsi faktiki çəkidən 25-49% artıq olur

• III dərəcə - bədən kütləsi faktiki çəkidən 50-99% artıq olur

• IV dərəcə - bədən kütləsi faktiki çəkidən 100% artıq olur

Klinika

• *Ekzoqen - konstitutsional tip piylənmə* - erkən yaş dövründən özünü büruzə verir və irsiyyətdə piylənmədən əziyyət çəkənlər olur. Orqanizmdə dərialtı piyqatı bərabər paylanır,

intellektləri normaldır. Belə uşaqlarda tərləmə, yanğı hissiyyatı, tez yorulma, baş ağrıları qeyd edilir. Cinsi inkişaf dövrünə qədər xəstəliyin gedişi stabil olur. Lakin cinsi inkişaf dövründə xəstəlik şiddətlənir, bədən kütləsi artır, bud, sağrı, döş qəfəsinin yan nahiyələrində çəhrayi, ağ rəngdə striyalar yaranır. Arterial təzyiq artır, baş ağrıları meydana çıxır. Qızlarda aybaşı tsikli pozulur, oğlanlarda cinsi inkişaf ləngiyir.

• *Alimentar piylənmə* - bu piylənmədə irsiyyətin rolu olmur. Artıq qida qəbulu ilə əlaqədardır. Səbəbi aradan qaldırıldıqda bədən kütləsi normal həddə çatır.

• *Hipotalamik (diensefal) piylənmə* - bu piylənmə zamanı anamnezdə perinatal dövrün ağırlaşmalarının (bətndaxili hipoksiya, asfiksiya, doğuş travması və s.) olması qeyd edilir. Əvvəlcə oyanıqlığın artması, qusma, yuxunun pis olması meydana çıxır. Bu növ piylənmə üçün əsas klinik əlamət bulimiyanın olmasıdır. Dərialtı piy qatı qeyri-bərabər paylanmır (lipomatoz): qarın nahiyəsində «önlüyü» xatırladır, VII boyun fəqərəsində və döş nahiyəsində daha çox toplanır. Çəhrayi striyalar, qasıq büküşlərində hiperpiqmentasiya, sianoz, arterial təzyiqin yüksək olması, ürək nahiyəsində ağrılar, fiziki iş zamanı təngnəfəslik, diensefal sindrom müşahidə edilir.

• *Serebral piylənmə* - piy mübadiləsində rol oynayan baş beyin hissələrinin orqanik zədələnmələri (travma, infeksiya) baş verir. Ağır nevroloji əlamətlər, intellektin pozulması ilə müşayiət olunur.

• *Endokrin piylənmə* - müxtəlif mənşəli endokrin xəstəliklərin fonunda rast gəlir, ikincili xarakter daşıyır. Xəstəliyin etiopatogenetik müalicəsi məhz piylənməni də müalicə edir.

• *Nadir rast gələn forma* - irsi sindromlarla birlikdə müşahidə edilir. Hipotalamusun irsi qüsurları zamanı rast gəlir. Bu zaman piylənmə ilə yanaşı, hər sindroma xas olan fərdi klinik əlamətlərlə özünü büruzə verir:

- Pradera-Villi sindromu - əzələ hipotoniyası, osteopeniya, əl və pəncələrin kiçik olması, tüklərin, dərinin, gözün selikli qişalarının hipopiqmentasiyası, tip 2 şəkərli diabet
- Barde-Bidl sindromu - oliqofreniya, bulimiya, polidaktiliya, sindaktiliya, hipoqonadizm, xronik hepatit və s.)

Piylənmə xəstəliyi ürək-damar xəstəlikləri, miokardiodistrofiya, öd daşı xəstəliyi, tip 2 şəkərli diabet, əzələ hipotoniyası, sonsuzluğa səbəb olur.

Diaqnoz

• Xəstəliyin diaqnozunu qoyduqdapiylənmənin dərəcələrini təyin etmək üçün Ketle indeksindən *(BKİ)* istifadə olunur:

Bədən kütlə indeksi (BKİ) = Bədən kütləsi (kq) / Boyun uzunluğu (m^2)

- I dərəcə piylənmədə - bədən kütləsi indeksi = 27,5-29,9
- II dərəcə piylənmədə - bədən kütləsi indeksi = 30-34,9
- III dərəcə piylənmədə - bədən kütləsi indeksi = 35-39,9
- IV dərəcə piylənmədə - bədən kütləsi indeksi = 40 və çox

• qanın biokimyəvi müayinəsi – xolesterinin, lipoproteidlərin, triqliseridlərin, elektrolitlərin təyini

• göz dibinin müayinəsi – vazopatiya olur

• EKQ; FKQ

• başın rentgen müayinəsi

• kompüter tomoqrafiyası

• elektroensefaloqramma

• hormonların təyini – kortizol, AKTH, testosteron, qonadotropintəyin edilir.

Müalicə

• pəhriz

• psixoterapiya

• müalicəvi idman, hərəkət rejimi, su prosedurları təyin edilir

• dərmanlardan: metionin 4 yaşda - 0,25qr, 5-6 yaşda - 0,3 qr, 7 yaşdan yuxarı - 0,5 qr gündə 3-4 dəfə təyin olunur. Dietrin 1 həbdən bir dəfə səhər yeməyindən əvvəl verilir.

• simptomatik müalicə təyin olunur .

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu etioloji amildən, piylənmənin dərəcəsindən və ağırlaşmalardan asılıdır. Müalicə düzgün təşkil edildikdə, proqnoz yaxşıdır.

BOY HORMONU İLƏ ƏLAQƏDAR OLAN XƏSTƏLİKLƏR

Boy hormonu ilə əlaqədar xəstəliklər – uşaqların bədən uzunluğunun orta riyazi göstəriciyə nisbətdə çatışmazlığı kimi özünü büruzə verdikdə müşahidə edilir. Boyun uzunluğunun m=3 δ qədər olduqda cırtdan (karlik) və ya nanizm, m=2 δ və ya 3 δ arasında olduqda subnanizm adlanır. Analoji əks göstəricilərin olması subgigantizm və gigantizm adlanır.

Boydan geri qalma bir-birindən etioloji, patogenetik səbəblərə görə fərqlənən hetorogen xəstəliklər qrupuna aiddir. *Hipofizar nanizm* -somatotrop hormonun ifrazının azalması nəticəsində boyun inkişafdan geri qalmasına deyilir. Oğlanlarda boyun 130 sm-dən, qadınlarda isə 120 sm-dən aşağı olması *cırtdanboyluluq* hesab olunur.

Hipofizar nanizm 3qrupa bölünür:

• boy hormonunun birincili azalması

• somatotropin hormonuna qarşı reseptorların həssaslığının pozulması

• insulinəbənzər amilin kifayət qədər yaranmaması və ya təsirinin zəif olması

Təsnifat

Hipofizar nanizmin təsnifatı cədvəl 52-də verilmişdir.

Cədvəl 52.

Hipofizar nanizmin təsnifatı

ANADANGƏLMƏ ÇATIŞMAZLIQ
A.1.Boy hormonu ifrazının çatışmazlığı
1.1. İdiopatik və ya sporadik forma: *a – hipofizar :* 1) SH – nun izolə olunmuş çatışmazlığı; 2)digər hormonların şatışmazlığı ilə yanaşı gedən SH – nun çatışmazlığı; 3) hipofizin «ayağının qırılması» sindromu; *b – somatoliberinin hipotalamik izolə olunmuş çatışmazlığı;* *c – psixososial nanizm və ya emosional depravasion sindrom*.
1.2. İrsi və ya ailəvi forma: a) 1-A tipi SH geninin delesiyası, autosom-resessiv forma b) 2B tipi autosom-resessiv forma, mutasiya c) 2-ci tip autosom-dominant forma, mutasiya ç) 3-cü tip X-ilişikli,dominant forma d) panhipopituitar forma, Pit-l genin mutasiyası nəticəsində
2. SH- nu birləşdirən zülalın yüksək olması sindromu
3. Boy hormonu reseptorlarının qüsuru sindromu – Laron sindromu
4. İnsulinəbənzər amil 1-in çatışmazlığı 4.1. İnsulinəbənzər amil 2-nin normal səviyyəsində, insulinəbənzər amil 1-in çatışmazlığı 4.2. Afrika piqmeylərinin cırtdanboyluluğu 4.3. İnsulinəbənzər amil 1- ə qarşı reseptorların olmaması 4.4. İnsulinəbənzər amil 1- in təsirinin reseptorlardan sonrakı qüsuru
B.1. Anadangəlmə qüsurlar
1.1.İnkişaf qüsurları: Anensefaliya, hipofizin ön payının olmaması, hipofizin ön payının ektopiyası, görmə sinirinin hipoplaziyası, dovşandodaqlıq, qurdağızlıq .

QAZANILMIŞ ÇATIŞMAZLIQ
1. Şişlər: kraniofarinqioma, germinoma, qamartroma, qlioma, adenohipofizin sarkoması
2. Travmalar: dölün sağrı və üz gəlişi, kəllədaxili qansızma və ya tromboz, asfiksiya, kəllə-beyin travması, kəllə əsasında və hipofizdə aparılan cərrahi müdaxilə.
3. Damar patologiyası: hipofizin damarlarının, daxili yuxu arteriyasının anevrizması, angiomalar, hipofizin infarktı.
4. İnfiltrativ xəstəliklər: histiositoz, vərəm, sifilis, autoimmin hipofizit.
5. Leykemiyaya, retinoblastomaya, baş və boynun şişlərinə qarşı aparılan radio- və kimyəvi terapiya.
6. Superasellulyar araxnoidal sistlər, «boş türk yəhəri» sindromu.

Patogenez

Etioloji səbəblər (travmalar, qansızmalar, qliomalar, vərəm, sifilis və s.) hipotalamus-hipofizar nahiyənin üzvü zədələnmələrinə səbəb olur. Bununla yanaşı, boy hormonunun genində baş verən mutasiyalarda xəstəliyin yaranmasında mühüm amil rolunu oynayır.

Birincili somatogen nanizm zamanı boy inkişafına cavabdeh olan GH1 geninin delesiyası qeyd edilir. Bu zaman qanda az olan boy hormonun miqdarı ekzogen yolla boy hormonu verildikdə, yaxşı klinik effekt əldə olunur və boy hormonuna qarşı anticisim yaranmır.

İkincili somatogen nanizm zamanı valideynlərin birində boyun inkişafdan geri qalması müşahidə edilir. Ekzogen boy hormonu verildikdə, yaxşı klinik effekt əldə olunur.

Üçüncü tip somatogen nanizm zamanı boy hormonun çatışmazlığı ilə yanaşı, hipoqammaqlobulinemiya, aqammaqlobulinemiya da qeyd olunur. Bəzi hallarda (ailəvi panhipopituitar formada) AKDH, FSH, LH, TTH-ın birlikdə çatışmazlığı

müşahidə edilir. Bu zaman ekzogen yeridilən hormon effekt vermir.

Klinika

• neonatal dövrdə uşağın boydan və çəkidən geri qalması, hipoqlikemiya, fizioloji sarılığın uzun sürməsi müşahdə olunur

• 3-4 yaşdan etibarən uşaqların boyları 3-cü sentildən aşağı olur, boyun illik artımı 3-4 sm təşkil edir (norma 7-8 sm).

• uşaqlarda bədən üzvlərininnisbəti normal olur, dəriləri nazik və zəif olur.

• üz cizgiləri kiçik, bəzən alın önə döğru, burun yəhəri isə yastı olur.

• sümükyaşı ilə pasport yaşı arasında uyğunsuzluq yaranır. Sümüyün kortikal qatı nazikləşir, oynaqların degenerativ dəyişikliyi qeydə alınır.

• arterial təzyiq aşağı düşür.

• xəstələrin əqli inkişafı normal olur, özünəməxsus emosional infantilizm nəzərə çarpır.

• törədici şiş olduqda hipotalamus-hipofizar sistemdə digər dəyişikliklər – mərkəzi sinir sisteminin lokalüzvü dəyişiklikləri, görmə sahəsinin daralması, göz dibində durğunluq və s. əlamətlər müşahidə edilir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlara və klinik əlamətlərə əsasən

• somatotrop hormonun təyin edilməsi

• bilək sümüklərinin rentgen şəkli

Müalicə

• zülallarla zəngin qidalar, bol meyvə, tərəvəz verilməlidir.

• polivitaminlər verilir

•kalsium, fosfor preparatları təyin edilir

• boy hormonları - Norditropin, Qenotropin, Xumatrop, Sayzer və s. kimi dərmanlar 0,05-0,07 mq/kq olmaqla hər gün

axşam 22.00- 23.00 radələrində dəri altına yeridilir. Bu müalicə fonunda xəstələrdə boy il ərzində 8-12 sm artır. Müalicədən 1-1,5 il keçdikdən sonra boyun artması bir az yavaşıyır və ildə 6-7 sm təşkil edir.

• somatoliberin, insulinəbənzər amillər də təyin edilir.
• simptomatik müalicə təyin edilir.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu onun etiologiyasından asılıdır.

GİQANTİZM

Giqantizm - bu, boyun uzunluğunun kəskin artması ilə səciyyələnən xəstəlikdir (m=3 δ *yuxarı*).

Akromeqaliya – bədənin müəyyən hissəsinin uzanması ilə özünü büruzə verir.

Klinika

• boyun uzunluğunun yüksək olması
• akromeqaliya
• proqnatizm
• kəskin baş ağrıları
• qusma, ümumi zəiflik, tez yorulma
• uşağın əsəbi olması
• paresteziyalar
• göz dibinin atrofiyası, korluq
• yanaşı olaraq hipertireoz, şəkərli diabet və s. endokrin xəstəliklər də rast gəlir.

Müalicə

Müalicə etiopatogenetik istiqamətdə aparılmalıdır.

XII FƏSİL. UŞAQ YAŞLARINDA AZ RAST GƏLİNƏN. İRSİ XƏSTƏLİKƏR

AMİNTURŞUSU MÜBADİLƏSİNİN İRSİ XƏSTƏLİKLƏRİ

Aminturşusu mübadiləsinin pozulmasının irsi xəstəlikləri – orqanizmdə mübadilə prosesində iştirak edən bir sıra amin turşularının çatışmazlığı nəticəsində baş verən genetik xəstəliklərdən hesab edilirlər. Bu mübadilənin pozulmasının 4 tipi ayırd edilir:

• aminturşuların qanda və sidikdə artması ilə müşayət olunan aminoasidopatiyalar - fenilketonuriya, histidinemiya, triptofanuriya, hiperlizinemiya, hipertirozemiya və s. aiddir.

• aminturşuların yalnız sidikdə artması ilə müşayət olunan aminoasidopatiyalar (qanda onların səviyyəsi dəyişməmiş qalır) – homosistinuriya aid edilir.

• aminturşuların nəql olunması sisteminin irsi pozulması – sistinuriya, hiperqlisinuriya və s. daxildir.

• ikincili olaraq tubulyar çatışmazlıq zamanı yaranan ikincili hiperaminoasiduriya

Fenilketonuriya (FKU)

Fenilketonuriya (Felinq xəstəliyi) – autosom-resessiv yolla ötürülür, aminturşusu mübadiləsinin çatışmazlıqları içərisində ən geniş yayılmış formadır.Bu xəstəliyin əsasını fenilalanoksidaza fermentinin çatışmazlığı təşkiledir. Fenilketonuriyanın müxtəlif illərdə müxtəlif alimlər tərəfindən üç tipi kəşf edilmişdir.

• I Fenilketonuriya (1988-ci il, McKusick) – xəstəlik 12-ci xromosomun uzun çiynində lokalizə olunub. Fenilalanin 4-hid-

roksilaza fermentinin çatışmazlığı ilə şərtlənir. Bu ferment fenilalaninin tirozinə çevrilməsində iştirak edir. Metabolik çatışmazlıq orqanizmin toxumasında və qanında fenilalaninin və onun aralıq metabolitlərinin (fenilpiroüzüm, fenilsüd, feniletilamin turşularının) artması baş verir.Bu məhsullar əvvəlcə MSS-nə təsir göstərməklə yanaşı,zülal mübadiləsinə, lipo-və qlikoproteidlərə, hormonlara və s. amillərə mənfi təsir edirlər.

• II Fenilketonuriya (1974-ci il, İ.Smiton) - xəstəlik 4-cü xromosomun qısa çiynində lokalizə olunub. Bu zaman dihidropteridinreduktaza fermentinin çatışmazlığı baş verir. Ferment fenilalaninin,tirozinin, triptofanın formalaşmasında kofaktor rolunu oynayır.Onun çatışmazlığı bu fermentativ prosesin pozulmasına səbəb olmaqla yanaşı, katexolamin və serotonin kimi mediatorlarada mənfi təsir göstərir.

• III Fenilketonuriya (1978-ci il, S.Kaufman) - xəstəliyin əsasını 6- piruvoiltetrahidropterinsintaza fermentinin çatışmazlığı təşkil edir. Bu ferment tetrahidrobiopterinin dihidroneopterin-trifosfata çevrilməsində iştirak edir.

Klinika

• İlk günlərdə uşaqlar normal görünürlər, lakin 2-6 aydan etibarən süstlük, ətraf mühitə laqeydlik, ümumi narahatlıq, dərinin ekzematoz dəyişikliyi, qıcolma, qusma müşahidə edilir. Daha sonralar uşaqlar fiziki və əqli inkişafdan geri qalırlar, nitqin ləngiməsi nəzərə çarpır.60% uşaqlarda – idiotiya, 10% uşaqlarda isə - oliqofreniya qeyd olunur.

• Sümük sistemində dişlərin gec çıxması, kəllə sümüklərinin ölçülərinin kiçik olması nəzərə çarpır. Uşaqlar gec otururlar, özlərinə məxsus yerişləri olur (kiçik addımlarla və yellənərək yeriyirlər), əzələ hipotoniyası nəticəsində «dərzi vəziyyətində» otururlar.

• Xəstəlik üçün spesifik olan xüsusi əlamətlər məhz xəstənin tüklərinin açıq rəngdə, gözlərinin mavi rəngdə olması, dəri örtüyündə piqmentin olmaması və spesifik «siçan» iyinin gəlməsidir.

• Sinir sistemi tərəfindən epileptik tutmaların olması, ataksiya, hiperkinez, tremor, vətər reflekslərinin güclənməsi qeyd edilir. Dəridə ekzema, dermatit, papulyoz səpgilərin olması müşahidə edilir. Arterial təzyiq aşağı düşür, qəbizlik qeyd olunur.

II və III tip Fenilketonuriya zamanı klinik simptomlar şiddətlənir və uşaqlar 2-3 yaşında vəfat edirlər.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlarına və klinik əlamətlərə əsasən

• qanda və sidikdə fenilalaninin və onun metabolitlərinin səviyyəsinin təyini

• qanda limfositlərin, amniositlərin və ya xorionların təyini

Müalicə

• uşaqda diaqnoz təsdiqləndikdən sonra əvvəlcə düzgün pəhriz təyin edilir. Uşaq dərhal süni qidaya keçirilir, fenilalaninsiz pəhriz (qidadan süd, göbələk, balıq, yumurta, kəsmik və s. çıxarılır) təyin edilir.

• medikamentoz müalicə isə simptomatik təyin edilir.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu əqli zəifliyin dərəcəsi ilə müəyyən edilir.

KARBOHİDRAT MÜBADİLƏSİNİN İRSİ XƏSTƏLİKLƏRİ

Karbohidrat mübadiləsinin irsi xəstəlikləri – karbohidrat mübadiləsində iştirak edən metobolitlərin çatışmazlıqları ilə xarakterizə olunur. Bu metabolitlərin çatışmazlıqları nozoloji olaraq aşağıdakı qruplara bölünür:

• monosaxaridlərin (qlükoza, fruktoza) çatışmazlığı

• disaxaridlərin (laktoza, maltoza, saxaroza) çatışmazlıqları

• polisaxaridlərin (qlikogen, nişasta) çatışmazlıqları

Qalaktozemiya

Qalaktozemiya – autosom-resessiv yolla irsən ötürülür, qalaktozanın qlükozaya çevrilməsinin pozulması ilə xarakterizə olunur.

Patogenez

Xəstəliyin patogenezinin əsasını qalaktoza I fosfat-uridiltransferaza fermentinin fəallığının tam və ya qismən zəif olması təşkil edir. Bu fermentin geni 2-ci xromosomda yerləşir. Xəstənin qanında və hüceyrələrində fermentin toplanması orqanizmə toksik təsir göstərərək, qaraciyəri, böyrəkləri, sinir sistemini və digər orqanları zədələyir. Orqanların zədələnməsindən asılı olaraq xəstəliyin patogenezi polimorf (beyin ödemi, hipoqlikemiya, hipoproteinemiya, hipoprotrombunemiya, aminasidenuriya və s.)xarakter daşıyır.

Bu xəstələrin eritrositlərində oksigeni birləşdirmək qabliyyəti azaldığı üçün (25-30%) onların yaşama müddətidə azalır və tez bir zamanda hemolizə uğrayırlar ki, nəticədə anemiya müşahidə edilir.

Klinika

• uşaqlar artıq bədən kütləsi ilə doğulurlar (5 kq-dan çox), döşü pis əmirlər, fontanşəkilli qusma, ishal, sarılıq əlamətləri qeyd edilir

• kəskin hepatomeqaliya nəzərə çarpır, dalaq isə az böyümüş olur

• qarın boşluğu üzərində venaların genişlənməsi, assit qeyd edilir

• göz dibinin bulanması, katarakta əlamətləri müşahidə edilir

• qanda hipoproteinemiya, hipoprotrombunemiya olur

• sidikdə proteinuriya, hiperaminoasiduriya, mellituriya (sidikdə müxtəlif növ şəkərin xaric olması) qeyd edilir

• sinir-psixi inkişafdan geri qalma müşahidə edilir

Diaqnoz

• irsi anamnez məlumatları (irsiyyətdə südün yaxşı mənimsənilməməsi qeyd edilir)

• qlükoza yükünün tədbiq edilməsi (bu sınaqdan sonra hipoqlikemiya aradan qalxmır, bu test uşaqlar üçün təhlükəlidir - koma baş verə bilər)

• eritrositlərdə qalaktoza I-fosfat (normada 1-14 mkq/ml olur) və qalaktoza I-fosfat uridiltransferazanın (normada 4,3-5,8 BV) təyini. Xəstəlik vaxtı eritrositlərdə qalaktoza I-fosfat fermentinin səviyyəsi 400 mq/ml -ə qədər yüksəlir, qalaktoza I-fosfat uridiltransferaza fermentinin səviyyəsi isə əksinə, 10 dəfəyə qədər aşağı düşür.

Müalicə

• pəhriz – 3 il müddətində südsüz qidaların verilməsi məsləhətdir. Sıyıqlar soya və badam südündə hazırlanır. Əlavə qidaya tez keçmək lazımdır.

• medikamentoz olaraq urasil -4 – karbon (orat) turşusu verilir

• hepatoprotektorlar, antioksidantlar tətbiq edilir

• simptomatik müalicə aparılır

• göstəriş olduqda, kataraktanın cərrahi müdaxiləsi həyata keçirilir

Qlikogenozlar

Qlikogen xəstəliyi - qlikogen mübadiləsində iştirak edən fermentlərin çatışmazlığı ilə xarakterizə olunur. Bu fermentin bir sıra orqanlarda toplanması onu generalizə olunmuş qlikogenoz enzimopatiyalarına aid edir.Xəstəlik autosom – resessiv yolla ötürülür. Qlikogenolizin klinik olaraq aşağıdakı tipləri daha çox rast gəlir:

• I tip - hepatorenal qlikogenoz (Girke xəstəliyi)

• II tip – qlikogen kardiomeqaliyası (Pompe xəstəliyi)

• III tip – limitdekstrinoz qlikogenozi (Forbs – Cori xəstəliyi).

Qlikogenolizin digər formaları IV tip – amilopektinoz Andersen xəstəliyi, V tip – Mak-Ardliya xəstəliyi (miofosforilazanın çatışmazlığı), VI tip – Hers xəstəliyi (hepatofosforilazanın çatışmazlığı), VII tip – Tauri xəstəliyi (miofosfofruktokinaz xəstəliyi), VIII tip – Tomson xəstəliyi (fosforilaza, fosfokinazanın çatışmazlığı), IX tip – Xaqa xəstəliyi (fosforilaza çatışmazlığı), X tip - proteinkinaza çatışmazlığı nadir hallarda rast gəlir.

Klinika

• I tip - hepatorenal qlikogenoz (Girke xəstəliyi) – qlükoza-6 fosfataza fermentinin çatışmazlığı nəticəsində müşahidə edilir, autosom-resessiv yolla ötürülür. Bu ferment normada qlikogenin qlükozaya parçalanmasını təmin edir. Qlükozanın

qaraciyərdə və böyrəklərdə toplanması nəticəsində qanda onun səviyyəsi azalır.Bu isə lipid mübadiləsinin pozulmasına gətirib çıxarır.

Klinik olaraq adinamiya, qusma, qıcolmalar (hipoqlikemiya ilə əlaqədar), ketonuriya, hipotrofiya, hepatomeqaliya,əzələ hipotoniyası əlamətləri, immunodefisit vəziyyəti müşahidə edilir. Əsas xarakterik əlamətlərdən biri xəstələrin xarici görünüşüdür. Beləki, xəstələrdə «gəlincik üzü» olur. Onların boynu, qolları qısa, qarnı xeyli dərəcədə böyümüş, üzdə və gövdədə piy toplanması qeyd edilir. Cinsi inkişafın ləngiməsi, liperlipidemiya ilə əlaqədar olaraq dəridə ksantomalar inkişaf edir.

Diaqnostikasında əsasən qanda qlükozanın səviyyəsinin yoxlanılması tətbiq edilir. Belə ki, onun səviyyəsi acqarına aşağı olur, qida qəbulundan sonra normallaşır. Bununla yanaşı, diaqnozu təsdiqləmək üçün adrenalin və qlükaqon sınaqları da aparılır. Bu preparatları orqanizmə yeritdikdən sonra sağlam uşaqlarda qlükozanın səviyyəsi artır (qlükogenin parçalanması hesabına), lakin belə xəstələrdə bu, müşahidə edilmir, əksinə, bu preparatların insulyar aparata qıcıqlandırıcı təsiri nəticəsində hipoqlikemiya müşahidə edilir.

Qaraciyərin funksional sınaqları pozulur, qlikogenin səviyyəsinin artması, qlükoza-6-fosfataza fermentinin azalması qeyd edilir. Qanda yağ turşularının artması, sidikdə piroüzüm turşularının yüksək olması nəzərə çarpır.

Xəstəliyin proqnozu interkurrent xəstəliklərin qoşulması sayəsində letallıqla nəticələnir.

• II tip – qlikogen kardiomeqaliyası (Pompe xəstəliyi) – autosom yolla ötürülür. Xəstəliyin yaranmasında əsas səbəb bütün orqanlarda yerləşən turş 1,4 qlikozidazaların (lizosomal) çatışmazlığıdır. Bu fermentin çatışmazlığı nəticəsində qlikogen lizosomlarda, daha sonra isə hüceyrə sitoplazmasında toplanır.

Klinik olaraq əvvəlcə anoreksiya, qusma, əzələ zəifliyi, təngnəfəslik, makroqlossit, adinamiya ilə özünü büruzə verir.Sonradan ürəyin sərhəddinin genişlənməsi (şarabənzər olması),sistolik küy, sağ mədəcik çatışmazlığı, dekompensasiya mərhələsində sianoz qeyd edilir. Qaraciyərin ölçüləri böyümüş olur.Uşaqların habitusu Daun xəstəsini xatırladır. Ağciyərlərdə atelektaz fonunda hipostatik pnevmoniya, 3-cü dərəcəli tənəffüs çatışmazlığı müşahidə edilir (qabırğaarası əzələlərə qlikogenin toplanması – miodistrofiya ilə əlaqədardır). Şiddətlənən əzələ zəifliyi(ağır hallarda uşaq başını saxlaya bilmir),sinir sistemi tərəfindən tremor, ifliclər qeyd edilir.

Diaqnostikasında qan zərdabında transaminaza və aldolazanın səviyyələrinin artması aşkar edilir. Adrenalin və qlükoqon sınaqları normal olur. Qaraciyərdən və əzələlərdən götürülən bioptatda turş maltazanın aktivliyi aşağı düşür.

• III tip – limitdekstrinoz qlikogenozu (Forbs – Cori xəstəliyi) – əzələlərdə və qaraciyərdə qlikogenin tərkibinin müxtəlifliyinə görə A,B, C variantları vardır.

Limitdekstrinoz A zamanı qlikogen qaraciyərdə, əzələlərdə və eritrositlərdə yüksək olur.

Limitdekstrinoz B zamanı qaraciyərdə amila-1-6-qlikozidazanın aktivliyi müşahidə olmur, lakin əzələlərdə saxlanılır.

Limitdekstrinoz C zamanı isə fermentin aktivliyi qaraciyərdə saxlanılır, lakin əzələlərdə olmur.

Klinik olaraq I tip hepatorenal qlikogenoza oxşardır. Əzələlərdə hipertrofiya, miopatiya, lipedemiya, sidikdə aseton qeyd edilir.

Xəstəliyin bu formasının proqnozu qənaətbəxşdir. Yetkinlik dövründə xəstəliyin inkişafı dayanır.

Müalicə

Xəstəliyin müalicəsi simptomatik aparılır.

Fruktozemiya

Fruktozemiya - autosom-resessiv yolla ötürülən, karbohidrat mübadiləsinin nadir rast gələn formasıdır. Fruktoza mübadiləsinin pozulması ilə xarakterizə olunur.

Xəstəliyin patogenezinin əsasını fruktoza 1-monofosfat, aldolaza və fruktoza 1-6 defosfat aldolozanın çatışmazlığı təşkil edir. Bu fermentlər normal halda hektozanın 2-triozaya parçalanmasında iştirak edir. Fruktoza mübadiləsində yaranmış çatışmazlıq orqanizmdə fruktoza 1-6 difosfatın toplanmasına səbəb olur ki, bu da öz növbəsində orqanlara toksik təsir göstərir.

Klinik olaraq mədə-bağırsaq pozuntusu, fiziki inkişafdan ləngimə, dövrü şəkildə hipoqlikemik krizlər, akrosianoz, böyrəklərin funksional pozğunluğu, davamlı sarılıq, tərləmə, MSS- nin zədələnməsi əlamətləri ilə özünü büruzə verir.

Müalicənin əsasınıəvvəlcə tərkibində fruktoza çox olan qidaların (bal, şəkər çuğunduru, gavalı, qarpız, gilas və s.)verilməsi təşkil edir.

Xəstələrə fruktoza ilə zəngin qidaların verilməsini vaxtında təşkil etdikdə xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir və heç bir ağırlaşmalar vermir.

LİPİD MÜBADİLƏSİNİN İRSİ XƏSTƏLİKLƏRİ

Lipid mübadiləsinin irsi xəstəlikləri – orqanizmdə yağ mübadiləsinin pozulması ilə gedən genetik xəstəliklərə aid edilir. Yağ mübadiləsinin pozulması ilə gedən xəstəliklər 2 qrupa bölünürlər:

• plazmatik lipidozlar – lipid substansiyaları hüceyrə daxilinə toplanır. Bu qrupa Niman-Pik xəstəliyini misal göstərmək olar.

• lipoproteinlərin mübadiləsinin pozulması.

Plazmatik lipidozlar

Plazmatik lipidozlar – plazmada neytral yağların və lipidlərin səviyyəsi yüksək olur, autosom - resessiv yolla ötürülür. 5 tipi vardır:

• I tip – lipoproteinlərin fəallığı azalır. Klinik olaraq epiqastral nahiyədə ağrılar, hərarətin yüksəlməsi, hepatosplenomeqaliya, qanda leykositoz, korluq (lipidlərin görmə sinirinə toplanması nəticəsində), ksantomalar olur.

• II tip – fermentin aktivliyi dəyişmir, I tipə oxşardır, lakin burada sinir-psixi inkişafdan geri qalma müşahidə edilir.

• III tip - hiperlipidemiya erkən aterosklerozla başlayır. Stenokardiya simptomları və hətta infarkt ola bilər.

• IV tip - III tipə oxşar gedişə malikdir, lakin qanda təkcə triqliseridlərin səviyyəsi artmış olur.

• V tip – hiperlipidemiya şəkərli diabetlə birlikdə rast gəlir. Bütün klinik əlamətlər burada birləşir.

Qlikolipidozlar

Qlikolipidozlar – qlikolipidlərin (serebrozidlərin, qanqliozidlərin) parçalanmasının pozulması ilə şərtlənir.

Qlikolipidozlar serebrozidlərin (Qoşe, Krabbe xəstəliyi), sitatidazların (metoxromatik leykodsistrofiya), seramid oliqozidazaların (seramid– laktozidlipoidoz, Fabri xəstəliyi) və qanqliozidozaların (Gm2- qanqliozidozalar vəs.) çatışmazlıqları ilə müşayiət olunur.

Bu xəstəliklər arasında ən çox rast gələn formalar aşağıdakılardır.

Qoşe xəstəliyi

Qoşe xəstəliyi – autosom-resessiv yolla ötürülərək, qlikoseramidlərin sinir və retikul-endotel sistemin hüceyrələrində

toplanması ilə xarakterizə olunur. Bu fermentin rolu (qlikoseramid) orqanizmdə qlikozilseramidin qlikozaya və seramidə hidroliz olunmasında iştirak etməsindən ibarətdir. Mübadilənin pozulması nəticəsində qlikoseramidlər makrofaqların lizasomlarında, qaraciyərdə, sümük iliyində və digər toxumalarda toplanır.

Klinika

Klinik olaraq 3 tipi ayırd edilir:

• I tip – neyronopatik olmayan forma – sinir sistemini zədələmədən proqressiv gedişlidir. Klinikada parenximatoz orqanların (xüsusən dalağın) böyüməsi qeyd edilir.

• II tip – neyronopatik infantil forma – uşağın 3-5 aylığından başlayır. Klinik olaraq ağır nevroloji əlamətlərlə (qıcolmalar, apnoye, əqli inkişafdan geri qalma) özünü büruzə verir. Baş beyinin geniş zədələnməsi letallığa gətirib çıxarır.

• III tip – yarımkəskin neyronopatik forma (yuvenil) - nevroloji əlamətlərdən gözün hərəki funksiyasının pozulması səciyyəvidir.Daha sonra ataksiyaların olması, ağıl zəifliyi də müşahidə edilir. Hepatosplenomeqaliya, pansitopeniya, hemorragik sindrom, qarında kəskin ağrılar, portal hipertenziya qeyd edilir.

Qoşe xəstəliyinin hər 3 tipi üçün xarakterik sindrom - sümük toxumasında baş verən dəyikliklərdir. Beləki, sümük toxumasının osteoklastlarına lipidlərin toplanması sümük hüceyrələrinin iltihabına gətirib çıxarır. Bu isə klinik olaraq sümüklərdə deformasiyalarla və ağrılarla («sümük krizləri») səciyyələnir. Bununlayanaşı, dəridə sarı-qəhvəyi rəngli piqmentasiya da qeyd edilir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlar və klinik əlamətlər

• sümük iliyində, dalağın pulpasında «Qoşe hüceyrələri» tapılır.

• qan zərdabında turş fosfatazanın miqdarının 5-50 dəfə normadan yüksək olması aşkar edilir

• leykositlərin fermentlərində fibroblastların təyini (xəstəlik zamanı onun səviyyəsi normadan 10 dəfə yüksək olur)

• genetik müayinənin aparılması

Müalicə

• splenoektomiyanın aparılması məsləhətdir (hipersplenizmi aradan qaldırmaq üçün)

• «Seredaza» preparatının təyini – bu preparat plasentar toxumadan hazırlanmış normal qlikoserebrozidazadır. Bu ferment ömür boyu qəbul edilməlidir.

• simptomatik müalicə

Proqnoz

Müalicəni vaxtında təyin etdikdə remissiya uzanır (krizlər baş vermir).

Niman – Pik xəstəliyi

Niman – Pik xəstəliyi - plazmatik lipidozlara aid olub, retikuloendotel hüceyrələrinə fosfolipidlərin – sfinqomielinin toplanması ilə xarakterizə olunur. Autosom – resessiv yolla ötürülür.

Klinika

Klinik olaraq bədxassəli gedişə malikdir, əlamətlər erkən yaşda özünü büruzə verir. Qaytarma, psixomator inkişafdan geri qalma, proqressiv gedişə malik olan hepatosplenomeqaliya, tetraparez, karlıq, korluq kimi əlamətlər müşahidə edilir.Daha sonra isə dərinin qəhvəyi rəngdə olması, dildə və damaqda göy - bənövşəyi ləkələr, limfa düyünlərinin generalizə olunmuş şəkildə böyüməsi, göz dibində al-qırmızı ləkələr aşkar edilir.

Diaqnoz

• sümük iliyində və dalaqda Niman – Pik hüceyrələrinin tapılması

• enzimdiaqnostikanın aparılması

Müalicə

Niman-Pik zamanı aparılan müalicə az effekt verir. Müalicə planı isə simptomatik aparılır.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu qənaətbəxş hesab edilmir.

BAĞIRSAQ SORULMASININ POZULMASI SİNDROMU *(malabsorbsiya sindromu)*

Bağırsaq sorulmasının pozulması sindromu –orqanizmdə fermentativ proseslərin genetik çatışmazlığı nəticəsində, qəbul olunan qidanın nazik bağırsaqlardan həzm olunmasının pozulması ilə izah edilir. Birincili və ikincili olur.

Etiologiya

• Birincili malabsorbsiya (Bruton xəstəliyi, seliakiya, α-qlobulin çatışmazlığı, mukovissidoz, ekssudativ enteropatiya) – autosom-resessiv yolla ötürülür, genetik determinə olunmuş xəstəlikdir. Antenatal dövrdə dölün normal inkişafına mənfi təsir göstərən amillər (bətndaxili infeksiyalar və s.) etiologiyanın əsasını təşkil edir. Bu amillər məhz döldə nazik bağırsağın epitel qişasının funksional fəallığını aşağı salır, enzimlərin sintezinə təsir edir və onların struktur quruluşunu dəyişdirir.

• İkincili malabsorbsiya - bir sıra xəstəliklər (qida allergiyası, parazitlər, şişlər və s.), mədə-bağırsaq qüsurları,

qaraciyər, mədəaltı vəzin xəstəlikləri, immundefisit vəziyyətlər və s. nəticəsində baş verir.

Patogenez

Qidanın tam həzm olunması prosesi bir çox fermentlərin iştirakı ilə nazik bağırsaqların membranında baş verir. Membranlarda və fermentlərdə meydana çıxan çatışmazlıqlar tam və hissəvi olur.

Membranların və fermentlərin tam çatışmazlığının patogenezinin əsasnı nutrientlərin hidrolizinin pozulması təşkil edir. Nutrienlərin sintezinin pozulması mədəaltı vəzin daxili sekretor funksiyasının çatışmazlığı ilə əlaqədar meydana çıxır.Bunun nəticəsində mədəaltı vəzin enzim sisteminin inaktivləşməsi, duz turşularının hipersekresiyası, onların nutrientlərlə qarışması nəticəsində qidaların bağırsaqdan həzm olunmamış vəziyyətdə xaric olması baş verir. Bəzi hallarda isə tripsinogenin çatışmazlığı baş verir ki, bu da proteinlərin sorulmasının pozulması ilə gedən malabsorbsiya sindromuna gətirib çıxarır.

Hissəvi olaraq membran və ferment çatışmazlığının patogenezinin əsasını malabsorbsiya sindromuna səbəb olan hər hansı bir xəstəliyin gedişi ilə əlaqələndirirlər.

Klinika

Malabsorbsiya sindromunun klinik əlamətləri spesifik və qeyri-spesifik xarakter daşıyır.

Spesifik klinik əlamətlərə aşağıdakılar aiddir:

• flatulensiya – bağırsaqda həzm olunmamış qidanın yığılıb-qalması nəticəsində bakteriyaların çoxalması ilə izah edilir.

• ağrı simptomu – ağrı qarın boşluğunda yayılmış xarakter daşıyır, tutmaşəkilli olur, bağırsaqlarda peristaltikanın artması qeyd olunur.

• diareya – nəcis möhtəviyyatının həcmi artır, nəcis sıyığabənzər xarakter daşıyır, bəzən axolik rəngdə, yağlı olur.

• steatoreya – nəcis möhtəviyyatı kəskin iyə malikdir və yağlı olduğu üçün çətin təmizlənilir.

• hipotrofiya qeyd edilir.

Qeyri-spesifik klinik əlamətlərə aşağıdakılar aiddir:

• ümumi zəiflik, tez yorulma – bunlar elekrolitlərin itkisi, anemiya və hipofosfatemiya ilə şərtlənir.

• anoreksiya, dərinin quru olması, dermatit əlamətləri, ekximozlar və s. əlamətlər aiddir.

• periferik ödemlərin olması – ödemlər dizdə, dabanda qeyd edilir. Hipoprotenemiya kəskin olduqda assit müşahidə edilir.

• polivitamin çatışmazlığı əlamətləri - xeylit, qlossit, stomatit, saçların tökülməsi, görmənin zəifləməsi və s.

• D vitamin – nin çatışmazlığı nəticəsində sümüklərdə deformasiyaların yaranması, raxit əlamətləri qeyd edilir.

• hipokalsiemiya nəticəsində qıcolmalar, sümükdə ağrıların olması, osteoparoz müşahidə edilir. Yaranmış hipokalsiemiya ikincili hiperparatireoidizmə səbəb olur.

• endokrin mübadilənin pozulması qeyd edilir.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlar və klinik əlamətlər

• qanın klinik müayinəsi - hipoxrom anemiya, leykositoz, EÇS – in yüksək olması, protrombin vaxtının uzanması, zülal fraksiyasının Ca,P səviyyələrinin aşağı düşməsi, C-reaktiv zülalın artması qeyd edilir.

• nəcisin müayinəsi – sutkalıq nəcis kütlənin 500qr-dan cox olması, əzələ liflərinin, neytral yağların çox olması, leykositlərin olmasınəzərə çarpır.

• D-ksiloza testi – spesifik müayinədir. Aqarına 25 qr D-ksilozanı 200-300 ml suda həll edib xəstəyə içizdirirlər. 5 saat müddətində sidik yığılır. Venoz qanın müayinəsi isə 1 saat keçdikdən sonra aparılır. Əgər nazik bağırsağın həzm funksiyası

pozulmayıbsa, D-ksilozanın miqdarı sidikdə 5 qr, qanda isə 20 mq/dl-dən aşağı düşmür. Malabsorbsiya sindromunda bu göstəricilər aşağı miqdarda olurlar.

• rentgenoloji müayinə

• KT-vasitəsi ilə xronik pankreatit, mezenterial limfa düyünlərinin böyüməsi qeyd edilir.

• endoskopik müayinə - vasitəsi ilə seliakiyanı və s. aşkar etmək mümkündür.

• nəcisin bakterioloji müayinəsi

• bağırsaqların biopsiyası – selikli qişanın bioptatında fermentlərin konsentrasiyası (laktoza, izomaltoza və s.) təyin edilir.

Müalicə

• pəhriz – zülallarla, vitaminlərlə, mikroelementlərlə (Ca,P Mg, Fe) zəngin qidalar verilməlidir, yağların az qəbul edilməsi məsləhət görülür.

• polivitaminlər təyin edilir

• dəmir preparatları verilir

• fermentlər - kreon, mezim- forte, pansitrat və s.

• antasit preparatlar – ranitidin, famotidin, kvamatel, və s. verilir.

• ağır hallar qeyd edildikdə, proton inhibitorları – omeprazol, lanzoprazol, rabenprazol və s.verilir

• bağıqsaqların motorikasını zəiflədən preparatlar – sandostatin, imodium, lopedium və s.

• anabolik hormonlar – retabolil, nerabol verilir.

Proqnoz

Müalicənin düzgün seçim edilməsi xəstəliyin proqnozunu qənaətbəxş edir.

XIII FƏSİL. İMMUN SİSTEMİN XƏSTƏLİKLƏRİ

BİRİNCİLİ İMMUNDEFİSİT VƏZİYYƏTLƏR (BİDV)

İmmun sistem - insan orqanizmində immunolojı nəzarəti – yəni orqanizmin daxili mühitinin genetik sabitliyinə nəzarəti təmin edir.

İmmun çatışmazlığı – bir və ya bir neçə immunitet amilinin olmaması yaxud onların funksional aktivliyinin azalması ilə səciyyələnən vəziyyətdir. Bu vəziyyət anadangəlmə (birincili immun çatışmazlıq) və qazanılma (ikincili immun çatışmazlıq) olmaqla iki formada rast gəlir.

Birincili immundefisit vəziyyətlər - immun sistemin çatışmazlığının irsi ötürülməsi ilə xarakterizə edilir. Bu zaman genetik qüsur immun sistemin bir və ya bir neçə komponenti ilə əlaqədar ola bilər. Birincili immundefisit vəziyyətlərin 5 patogenetik variantı vardır:

• T- limfositi və onun subpopulyasiyalarının defisiti

• B- limfositi və onun nəzarəti altında sintez olunan əkscisimlərin defisiti

• komplement sisteminin defisiti

• faqositar hüceyrələrin defisiti

• kombinə olunmuş immundefisitlər

Bu mexanizmlərdə baş verən hər hansı bir çatışmazlıqlar immundefisit vəziyyəti yarada bilərlər. BİDV – zamanı uşaqlar daha çox qan qohumluğu olan nigahlardan doğulurlar. İlk dəfə BİDV diaqnozu 1952-ci ildə həkim Bruton tərəfindən qoyulmuşdur. BİDV-in klinik simptomları bir çox ümumi xüsusiyyətlərə malikdir:

• infeksiyalara qarşı yüksək meyilliyin olması

• generalizasiyaya, septisemiyaya meyillik, müalicəyə davamlı (torpid), residivləşən və xronik infeksiyaların olması

• uşaqlarda naməlum səbəbli hematoloji dəyişikliklər (anemiya, leykositopeniya, trombositopeniyalar)

• autoimmun xəstəliklər

• şişlər və limfoproliferativ xəstəliklər 1000 dəfə tezləşir

• həzm pozğunluqlarının (diareya, malabsorbsiya) çox rast gəlməsi

• profilaktik peyvəndlərə qarşı qeyri-adi reaksiyaların müşahidə olunması

• əksər hallarda inkişaf qüsurları ilə müştərək rast gəlməsi

BİDV-nin tipləri və onlara müvafiq olaraq klinik əlamətlərin təsnifatı cədvəl 52-də verilmişdir

Cədvəl 52.

BİDV-nin tipləri və onlara müvafiq olaraq klinik əlamətlərin təsnifatı

Sistem qüsurları	Xəstliklər
1.B – limfositlərin qüsuru	1. Bruton xəstəliyi . 2. İA-nın selektiv defisiti . 3.Yenidoğulanların tranzitor hipoqammaqlobulinemiyası .
2. T- limfositlərin qüsuru	1. Di-Corci sindromu . 2.Nezelof sindromu . 3.Xronik dəri- selikli qişaların kandidozu.
3. T-vəB limfositlərin qüsurları	1. «İsveç » tipli aqamma qlobulinemiya 2. Lui – Bar sindromu 3.Viskot – Oldriç sindromu
4. Faqositlər 5. Komplement sistemi	1. Xronik septik qranulomatoz 2.Çediak -Xişman sindromu. 3.Hiper İgE sindromu. C1-defisiti,C2- defisiti, C3- defisiti,C4- defisiti, C1-inhibitorun defisiti

B- limfositlərin qüsuru ilə gedən BİDV

Bruton xəstəliyi

Xəstəlik X-qüsurlu xromosom daşıyan anadan resessiv genlə oğlan uşaqlarına keçir. Xəstəliyin patologiyasını B limfositlərin yetişməsində iştirak edən Xq 21.3-q 22 geni təşkil edir (Bruton tirozinkinazası). Klinik olaraq aşağıdakı əlamətlərlə özünü büruzə verir:

• bakterial, göbələk, parazitar mənşəli iltihabi xəstəliklərin təkrarlanması

• fiziki inkişafın ləngiməsi

• damaq badamcıqlarının və limfa düyünlərinin hipoplaziyası

• revmatoid artriti, dermatomiozit, bağırsaq infeksiyası, sepsis, ağır hallarda meningit siptomlarının olması

• 20-25 yaşına qədər ikincili infeksiyanın qoşulması nəticəsində məhv olurlar

• sümük iliyində plazmatik hüceyrələr aşkar edilmir

• immunqlobulinlərin miqdarı 5-10 dəfə azalır

• B-limfositlər hər 1000 limfositə 0,5 % təşkil edir

• T-limfositlərin sayı normal olur

Yenidoğulanların tranzitor immunçatışmazlığı

Yenidoğulmuşlarda immun sistemin inkişafının xüsusiyyətləri (3-6 ay arası) fizioloji olaraq immundefisit vəziyyəti yaradır. Anticisimləri sintez etmək qabiliyyəti bətndaxili inkişafın 11-12-ci həftəsindən (İgM – 3 ayda, İgG- 5 ayda, İgA- 7 ayda) əmələ gəlməsinə baxmayaraq, döldə, demək olar ki, anticisimlər müəyyən edilmir. Bu, İg-nin hasil olması 8-9-cu aylarda sürətlənir. Məhz bu baxımdan yarımçıq doğulman uşaqlarda humoral immun çatışmazlıq daha qabarıq şəkildə müşahidə edilir.

İgG-nin tam hasil edilməsi sərhədi 4-6 yaşlara, İgM-nin - 6-7 yaşa uyğun gəlir, İgA-nin səviyyəsi isə 10-12 yaşlarda böyüklərdəki səviyyəyə çatır.

Bəzi müəlliflər bu xəstəliyi «İmmunoloji statusun ləngiməsi sindromu» - da adlandırırlar.Klinik olaraq aşağıdakı əlamətlər qeyd edilir:

• təkrarlanan respirator infeksiyalar
• dəri və selikli qişaların irinli xəstəlikləri
• atopik sindrom: astma, neyrodermit, qida allergiyası

Belə hallarda xüsusi müdafiə tələb olunmur, uşağın düzgün sanitar- gigiyenik şəraitdə bəslənməsi və ana südü ilə qidalanması infeksiyalardan müdafiəni təmin edir.

T- limfositlərin qüsuru ilə gedən BİDV

Di Corci sindromu

Bu sindrom ilk dəfə olaraq 1965 – ci ildə aşkar edilib. Embriogenez prosesində timus vəzinin inkişafının zədələnməsi ilə izah edilir.Aşağıdakı klinik əlamətlərlə özünü büruzə verir.

• Çəngəlvari vəzinin hipoplaziyası
• Qalxanabənzər ətraf vəzilərin hipoplaziyası
• Aorta qövsünün anomaliyası
• Anadangəlmə ürək qüsuru
• Hipokalsiemik qıcolmalar
• Kandidoz, diareya
• Üz-çənə skletinin qüsurları - «qurdağızlıq», «dovşan dodaq», alt çənənin kiçik ölçülü olması, hipertelorizm
• T-limfositlərin azalması, B-limfositlərin artması

Nezelof sindromu
(alimfositoz, limfasitar aplaziya və ya «Fransa» tipli immundefisit)

Sindrom autosomyolla ötürülür və etioloji amil kimi bətndaxili infeksiyalarda (sitomeqalovirus və s.) rol oynayır. Bu növ immun çatışmazlıqda timusun displaziyası nəticəsində immunsəlahiy-

yətli hüceyrələrin keyfiyyətcə yetişməməsi və çatışmazlığı müşahidəolunur. O, aşağıdakı klinik əlamətlərlə özünü büruzə verir:

• tez-tez təkrarlanan göbələk və virus infeksiyaları
• fiziki inkişafdan geri qalma
• limfopeniya
• T – limfositlərin və T-helper/T – supressor nisbətinin nəzərə çarpacaq dərəcədə azalması

Kombinə olunmuş immundefisitlərlə gedən BİDV

Lui- Bar sindromu (ataksiya - teleangiektaziya)

Bu xəstəlik 1941-ci ildə Lui-Bar tərəfindən aşkar edilib. Xəstəlik autosom-resessiv yolla ötürülən irsi xəstəlikdir. Çəngələbənzər vəzinin inkişaf qüsuru ilə bağlı xəstəlikdir. Klinik əlamətlər aşağıdakılardan ibarətdir:

• Çəngələbənzər vəzinin hipoplaziyası
• İmmunqlobulinlərin defisiti
• Limfoid toxumanın şişlərinə meyillik
• Beyincik ataksiyası
• Şiddətlənən demensiya
• Fiziki inkişafdan geri qalma
• Dəridə və selikli qişalarda yayılmış kandidozlar
•Teleangioektaziya - dəridə və selikli qişalarda yerli kapilyarların genişlənməsi, məsələn, gözün ağ pərdəsində damar şəklinin görünməsi
• Konyunktivit
• Təkrarlanan tənəffüs (sinusitlər, haymoritlər və s.) və mədə-bağırsaq orqanlarının infeksiyaları
• Vitiliqo, piqment ləkələri qeyd edilir.

Viskott - Oldriç sindromu

Xəstəlik 1937-ci ildə kəşf edilib. Əsas qüsur X-xromosomda yerləşən Xp 11.23-p11.22 genində yerləşir. Bu

gendə çoxlu miqdarda prolin vardır ki, o da limfositlərdə, dalaq toxumasında və eləcədə timositlərdə ekspressiya olunur. Bu genin mutasiyası T-helper, T-sitotoksik və neytrofil hüceyrələrdən anomal ekspressiya olunan CD43 molekulu ilə bağlıdır. Bunun nəticəsində limfositlərin apoptozu sürətlənir. Xəstəlik üçün aşağıdakı klinik əlamətlər səciyyəvidir:

• ağır trombositopeniya
• residivləşən infeksiyaların olması
• atopik dermatit
• qan zərdabında İgM-in miqdarı azalır, İgE-nin miqdarı isə artır.

Faqositar hüceyrələrin defisiti ilə gedən BİDV

Xronik qranulomatoz xəstəliyi

Nadir rast gələnxəstəlikdir. Faqositlərin, neytrofillərin və monositlərin killer (öldürən) funksiyasının pozulması nəticəsində meydana çıxır. Xəstəlik X- ilişikli autosom-resessiv yolla ötürülür. Aşağıdakı klinik əlamətlər səciyyəvidir:

• ağır residivləşən pnevmoniyar, limfadenitlərin olması
• dəri və yumşaq toxumanın absesləri
• osteomielit, yüksək hərarət
• kəskin leykositoz, EÇS-nin artması
• xəstələrdə göbələklər, bağırsaq çöpləri və şərti-patogen törədicilərə qarşı yüksək həssaslığın yaranması

Çediak-Xiqaşi sindromu

Çediak-Xiqaşi sindromu nadir xəstəliklərdən hesab edilir. Xəstəlik zamanı neytrofillərin, monositlərin lizosomunun, NK-hüceyrələrin, melanositlərin, trombositlərin qüsurları müşahidə edilir. Xəstəliyin aşağıdakı klinik əlamətləri vardır:

• bakteriyalar tərəfindən törədilən irinli rekurrent infeksiyaların olması
• gözün və dərinin albinizmi
• qanaxmalara meyillik
• sinir sisteminin çatışmazlığı
• nistaqm, hiperhidroz
• limfoadenopatiya, hepatosplenomeqaliya
• NK- hüceyrələrin funksiyasının pozulması

Komplement sisteminin defisiti ilə gedən BİDV

Komplement sistemin fraksiyaları qan zərdabında ß-qlobulin zəncirinin zülalıdır ki, onlarda əsasən qaraciyər və makrofaqlarda sintez olunur. Komplement sistemin ayrı-ayrı fraksiyaları müxtəlif xromosomlarda yerləşən autosom genlərlə kodlaşdırılır. Bəzi hallarda komplementin C1 fraksiyasının çatışmazlığı «İrsi angionevrotik ödem» adlı xəstəlik yaradır. Bu sistemin çatışmazlığı aşağıdakı klinik əlamətlərlə özünü büruzə verir:

• Bronx-ağciyər, sidik-cinsiyyət və bağırsaq sistemində residivverən bakterial infeksiyaların olması

• ağır hallarda meningitlər, qonokokk mənşəli artritlər müşahidə edilir.

• İrsi angionevrotik ödem zamanı təkrarlanan dərialtı ödemlər nəzərə çarpır. Ödemlər örə ilə birlikdə rast gəlir, sərt konsitensiyalı, ağrısız olur. Ödemlər tənəffüs yollarında olduqda – asfiksiya, bağırsaqlarda olduqda isə bağırsaq keçməməzliyi ilə nəticələnir.

Müalicə

BİDV – tin müalicəsi aşağıdakı kimidir:

• İnfeksiyaların profilaktikası – gigiyenik tədbirlər, antiseptika, bədənin möhkəmləndirilməsi, immunizasiyanın aparılması

• Sümük iliyinin transplantasiyası
• İmmunqlobulinlərin, neytrofillərin venada xilinə yeridilməsi
• Ferment və vitaminlərin təyini
• Sitokin, interleykin, interferon tərkibli dərmanlarla müalicə
• Müalicənin ömür boyu aparılması

Proqnoz

Xəstəliklərin proqnozu qənaətbəxş hesab edilmir.

İKİNCİLİ İMMUN DEFİSİT VƏZİYYƏTLƏR (İİDV)

İkincili immundefisit vəziyyətlər- immun reaktivliyin qazanılma çatışmazlığı olub, bəzi xəstəliklərin və patoloji halların fəsadları nəticəsində bir neçə həftədən bir necə ilə qədər davam edən vəziyyət kimi xarakterizə edilir. İİDV zamanı immun sistemdə heç bir qüsur olmadığı halda, sonralar müxtəlif səbəblərdən immun müdafiə zəifləyir və infeksiyalara meyillik artır.

Etiologiya

• qeyri-düzgün qidalanma (monoton qidalanma və s.)
• xronik infeksiya ocaqlarının olması
• helmintozlar
• xronik xəstəliklərin olması (böyrək xəstəlikləri ilə bağlı proteinuriya, uremiyanın olması, xronik kolit, diareya sindromu və s.)
• stress sindromu
• onkoloji xəstəliklər
• cərrahi əməliyyatlar (narkoz, stres, travma, qanitirmə və s.)
• endokrinopatiyalar

•yatrogen amillər (hormonların, antibiotiklərin, sitostatiklərin, immundepressantların və s. verilməsi)

• aşağı bədən kütləsi ilə doğulma (bətndaxili inkişafın ləngiməsi sindromu)

Patogenez

İİDV – nin patogenezi aşağıdakı mexanizmlərin pozulması ilə şərtlənir:

• makrofaq/ monositar həlqənin zədələnməsi (xemotaksisin, faqositozun, bakteriosit və bakteriostatik aktivliyin, endositozun və s. zədələnməsi)

• tənzimləyici effektor molekulların sekresiyasının pozulması

• T-helperlərin tənzimlənməsinə supressiv təsir göstərən amillərin çatışmazlığı

• T və B-limfositlərin populyasiya və subpopulyasiyalarının effektiv təsirlərinin zəifləməsi

İnfeksion mənşəli İİDV

İnfeksiyalar xəstəliyin kəskin dövründə tranzitor olaraq ikincili immundefisit vəziyyəti yaratmasına baxmayaraq, müalicənin və reparasiya dövrünün düzgün aparılması immun sisteminin bərpasına gətirib çıxarır. Infeksion amillərin təsiri nəticəsində yaranan İİDV-nin davametmə müddəti, orqanizmə daxil olan patogenin növündən asılı olmaqla yanaşı, onun virulentliyindən, toksiki təsirindən, daxil olma yolundan, həmçinin xəstədə müşahidə olunan premorbit fondan (raxit, hipotrofiya, anemiya və s. xəstəliklərin olması) da asılıdır. Məhz bu amillər İİDV-ni daha da kəskinləşdirərək, bir sıra xəstəliklərin də yaranmasına təkan verir.

İnfeksiyalar nəticəsində orqanizmin immun sistemində aşağıdakı proseslər baş verir:

• immun sistemin hüceyrələri bakteriyalar və ya viruslar tərəfindən yoluxdurulurlar. Lakin yoluxmuş hüceyrələr faqositlər tərəfindən məhv edilirlər.

• törədicilər orqanizmdə immun cavabın formalaşmasına mənfi təsir göstərirlər

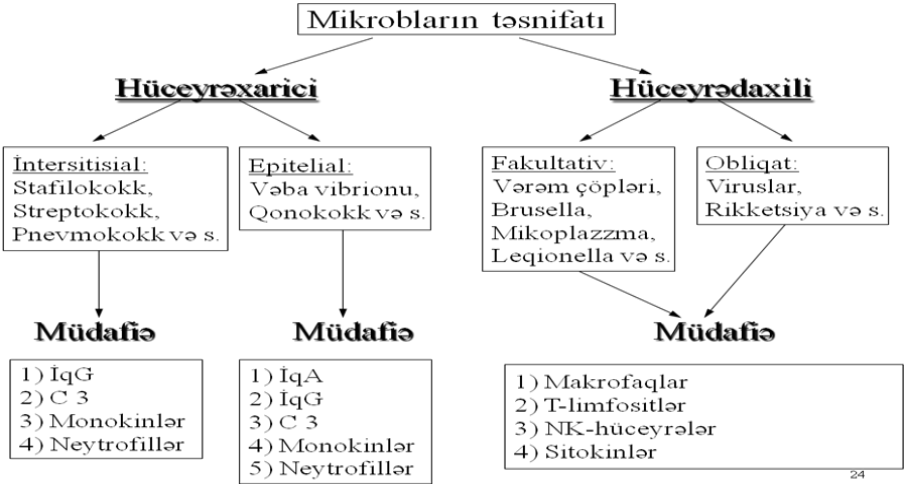
• immun sistemdə molekulyar istiqamətdə (sitokinlər, İNF və s.) dəyişikliklər gedir

• qeyd olunan bu proseslər T-sitotoksik limfositlərin aktivliyini azaldır, komplement sistemini aktivləşdirir və toxumalarda iltihabın yaranmasına səbəb olur.

İnfeksiyaların törədicilərinin virus, bakteriya və ya parazitlər olmasından asılı olaraq, orqanizmdə spesifik və qeyri-spesifik, hüceyrə və humoral immun göstəricilərin funksional fəallığının zəifləməsi müşahidə edilir (cədvəl 53).

Cədvəl 53.

İnfeksiyaların törədicilərindən asılı olaraq immun cavabın formalaşması



Yanıqlar zamanı yaranmış İİDV

Yanıqlar zamanı immun göstəricilərdə yaranmış çatışmazlıqların kəskin olması yanıq sahəsinin lokalizasiyasından,

dərəcəsindən asılıdır. Xəstələrdə ilk günlər yanmış dəridən plazmanın axması nəticəsində İgrin bütün siniflərinin, T-limfositlərin və xüsusəndə T – helperin səviyyələrinin azalması müşahidə edilir. Lakin sonralar (1-2 həftə müddətində) İg-rin səviyyələri normal həddə çatır.

Yanıqlarla bağlı İİDV– də müşahidə olunan fiziki və psixi stres adrenalin, noradrenalin, endorfin və kortizolun güclü sintezinə səbəb olur ki, bu da «immun sistemin tükənməsi» sindromunu yaradır. Bu isə ikincili olaraq irinli fəsadların, pnevmoniyanın və ya sepsisin inkişaf etməsinə gətirib çıxarır.

Müalicə

• ilk olaraq düzgün aparılan sanitar-gigiyenik rejim, səmərəli qidalanma, vitaminterapiya, disbakteriozun tənzimlənməsi, orqanizmi möhkəmləndirən tədbirlərin həyata keçirilməsi immun sistemin bərpasını da təmin edir.

• uzun və ağır gedişə malik olan İİDV isə immunkorreksiya tələb edir.

İmmun sistemi fəallaşdıran preparatlara aiddir:

• Bakterial lizatlar – İRS-19, imudon, ribomunil, broxomunal P, likopid və s.

• Kimyəvi preparatlar – polioksidon, dimefosfan, dekaris, diusifon, arbidol, pentoksil və s.

• Fitopreparatlar – immunal, eleuterokokk, qlisiram, jenşen, immunofit, flakozid, imuno bebi və s.

• Timus vəzin hormonları – timalin, taktivin, timozin, timalon, timopentin, timogen, timaktin, timostimulin və s.

• Rekombinant sitokinlər – interleykin1,2

• V/dax. Interferonlar – neovir, sikloferon, amiksin

• V/dax. İmmunqlobulinlər – intraqlobulin, oktaqam, sandoqlobulin.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu aparılan düzgün müalicədən asılı olaraq qənaətbəxşdir.

TEZ – TEZ XƏSTƏLƏNƏN UŞAQLAR

Tez-tez xəstələnən uşaqlar (TXU) – immun sistemin ikincili zədələnməsi nəticəsində tez-tez residivləşən respirator infeksiyalara tutulan uşaqlar qrupu ilə xarakterizə olunur. TXU anlayışı müstəqil diaqnoz və nozoloji forma sayılmır, lakin dispanser qrupu təşkil edir. Məhz TXUda immun çatışmazlıq üçün səciyyəvi olan infeksiyalara meyillik, xəstəliklərin dalğavari gedişi, təkrarlanması, fəsadlaşması, bəzi hallarda ənənəvi müalicəyə tabe olmaması müşahidə edilir. Belə uşaqlar xüsusi «risk qrupuna» daxil edilərək, daim pediatr nəzarəti altında saxlanmalıdırlar.

Etiologiya

• dölün antenatal dövrünün qeyri-qənaətbəxş olması - yarımçıqdoğulan, morfofunksional yetişməməzlik, bətndaxili xronik hipoksiyanın olması, bətndaxili infeksiyalar və s.

• postnatal dövrdə premorbid fonun olması – hipotrofiya, anemiya, raxit, ekssudativ- kataral diatez, allergik xəstəliklər, dizbakterioz və s.

• qeyri-düzgün qidalandırma – erkən süni qidaya keçid, monoton və ya səmərəsiz qidalandırma və s.

• xronik infeksiya ocaqlarının olması

• uşaq kollektivlərində sanitar-gigiyenik qaydalara düzgün riayət edilməməsi

• ailədə sosial-məişət şəraitinin qənaətbəxş olması – ailədə maddi durumun aşağı olması, uşaqlara düzgün qulluğun göstərilməməsi və s.

• ətraf mühitin çirklənməsi – aeropolyutantlarla, ksenobiotiklərlə zəngin olması

Patogenez

Xəstəliyin patogenezinin əsasını hüceyrə və humoral immunitetdə meydana çıxan çatışmazlıqlar təşkil edir.Bu immun çatışmazlıqlar ikincili xarakter daşıyaraq orqanizmdə infeksiyalara qarşı rezistentliyin zəifləməsinə və müdafiə funksiyasının tükənməsinə səbəb olur. Bu isə məhz ikincili infeksiya ocaqlarının yaranmasına və allergik xəstəliklərin inkişaf etməsinə gətirib çıxarır.

Bu uşaqların immun sistemində baş verən çatışmazlıqlar kəskin dövrlə yanaşı, remissiya dövründə də saxlanılır ki, bu da infeksion amillərin çox zaman persistə etməsinə səbəb olur.

Təsnifat

TXU-rın təsnifatı cədvəl 54 – də göstərilmişdir.

Cədvəl 54.

Tez- tez xəstələnən uşaqların təsnifatı
(A.A.Baranov və V.Y. Albitskiyə görə)

Yaş	İl ərzində KRX-nin epizodları
1 yaşadək	4 dəfə və daha çox
1-3 yaş	6 dəfə və daha çox
4-5 yaş	5 dəfə və daha çox
6 yaşdan böyük	4 dəfə və daha çox

Klinika

Klinik olaraq daha çox 3 tip xəstəliklərlə xəstələnmələr müşahidə edilir:

• otolarinqoloji xəstəliklər – otit, adenoid, sinusit, yevstaxieit, haymorit kimi xəstəliklərin klinik əlamətləri ilə müşayiət olunur.

• yuxarı tənəffüs yollarının xəstəlikləri - rinit, faringit, tonzilofaringit, laringit, traxeit, bronxit və s. xəstəliklərin klinik əlamətləri müşahidə edilir.

• aşağı tənəffüs yollarının xəstəlikləri – pnevmoniya, bronxopnevmoniya qeyd edilir.

Müalicə

• gün rejiminın düzgün tərtib edilməsi - yuxunun, gəzinti müddətlərinin kifayət qədər uzun olması, yorğunluq, əsəbiliyin aradan qaldırılması və s.

• qidalanma – aylara və yaşlara müvafiq qidanın keyfiyyətli olması vacibdir

• masaj və müalicəvi idmanla məşğul olmaq – bu istiqamətdə yerinə yetirilən idman hərəkətlərinin əsas mahiyyəti bronxların drenaj funksiyasını və ağciyərlərin əzələlərinin tonusunun artırılmasını nəzərdə tutur

• bədəni möhkəmləndirən tədbirlərin həyata keçirilməsi – su vannaları və s. məsləhət görülür

• polivitamin preparatlarının təyini

• xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyasının aparılması

• virus əleyhinə preparatların təyini – Viferon, kipferon şamları, remantadin, ribavirin və s. təyini

• interferon induktorları - anaferon, arbidol və s. verilməsi

• immun preparatlardan – bronxomunal P, likopid, imunoriks, İRS – 19 və s. təyini

Digər immun preparatların təyini İİDV-nin müalicəsində olduğu kimidir.

Proqnoz

Xəstəliyin proqnozu qənaətbəxşdir.

XIV FƏSİL. TƏXİRƏSALINMAZ YARDIM

HİPERTERMİK SİNDROM

Hipertermik sindrom- orqanizmə daxil olan hər hansı patogen qıcıqlandırıcılara qarşı müdafiə reaksiyası olaraq istilik əmələgəlmənin yüksək olması (38,5-39^{0}C)ilə müşayət edilən, termotənzimləmənin çatışmazlığı ilə səciyyələnən bir vəziyyətdir.

Etiologiya

Hipertermik vəziyyət polietioloji sindromdur.

- viruslar, bakteriyalar
- hipoksiya, hiperkapniya
- peritonit, osteomielit, sepsis və s. xəstəliklər fonunda
- zəhərlənmələr
- cərrahi müdaxilələr
- periferik damarların spazmı
- metabolik çatışmazlıq
- posttransfuzion vəziyyətlər
- hipovolemiya və s.

Hipertermik sindrom bir çox xəstəliklər fonunda da müşahidə edilə bilər.

Patogenez

Hipertermik sindromun patogenezi sindromun yaranmasında iştirak edən xəstəliklərdən asılıdır. Bu etioloji səbəblər hipotalamusun ön payında termotənzimləmə mərkəzinin reseptorlarına toksiki təsir göstərir. Bu isə öz növbəsində tsiklooksigenaza fermentinin fəallaşmasına, prostoqlandinlərin artmasına, tsiklik AMF-in yüksəlməsinə səbəb olur. Tsiklik AMF-in yüksəlməsi isə öz növbəsində Ca ionlarının hüceyrədaxili toplanmasına, Na/K nisbətinin, istilikvermə və istilik əmələgəlmə

mərkəzlərinin tarazlığının pozulmasına gətirib çıxarır. Beləki, bu sindrom zamanı mikrosirkulyasiyanın pozulması, metabolik çatışmazlıq və həyatı vacib orqanların funksiyasında dəyişikliklərin yaranması mühüm rol oynayır.

Klinika

Hipertermiya klinik olaraq «solğun» və «çəhrayi» olmaqla iki qrupa bölünür.

• «solğun» qızdırma – dərinin solğun, «mərmər» olması, güclü üşütmə, dırnaqların, dodaqların sianoz olması, hərarətin yüksək olmasına baxmayaraq ətrafların soyuq olması, taxikardiya, təngnəfəslik, qıcolma, sayıqlama kimi əlamətlər müşahidə edilir.

• «çəhrayı» qızdırma – dərinin kəskin hiperemiyası, bədənin isti olması, taxikardiya, süstlük, ətrafa qarşı laqeydlik qeyd edilir.

Qızdırma reaksiyası orqanizmin infeksiyalara qarşı immun cavabın və rezistentliyin artması kimi qəbul edildiyinə görə o, $38,5^0$C–dən yuxarı qalxdıqda, onun aşağı salınması məsləhət görülür.

Müalicə

• bədən temperaturunu fiziki üsullarla aşağı salmaq – böyük damarlara (boyun, qasıq nahiyəsinə) soyuq islatmalar qoymaq

• uşaqların paltarlarını əynindən çıxartmaq

• bədəni 40-50 %-li spirtlə sürtmək

• imalə etmək

• qızdırma əleyhinə preparatlar - parasitamol, nurofen, panadol, kalpol, eferalqan-upsa, ibuprofen və s. təyin edilir

• hərarəti aşağı salan (litik) qarışıq – analgin+ novokain+dimedrol təyin edilir

• rektal şamlar – sefekon və s. tətbiq olunur

• «solğun» qızdırma zamanı damargenəldici preparatlar – papaverin, no-şpa verilir

• oksigenterapiyası aparılır

• simptomatik müalicə aparılır

• bununla yanaşı, etiopatogenetik müalicənin aparılması məsləhət görülür.

QICOLMA SİNDROMU

Qıcolma sindromu - bədən əzələlərinin idarəolunmayan tutma şəklində yığılmasıdır.

Etiologiya

• bədən temperaturunun yüksək olması - febril qıcolmalar adlandırılır**.** Yüksək temperaturun fonunda baş verən qıcolmalara adətən uşaqlarda daha çox rast gəlinir. Belə qıcolmaların qarşısını almaq üçün uşaqlarda yüksək hərarəti vaxtında aşağı salmaq lazımdır;

• epilepsiya;

• meningit, ensefalit, beyin absesi, beyin şişi;

• başın travması;

•maddələr mübadiləsinin pozulması – qanda kalsium, kalium, maqnezium elementlərinin azalması, spazmofiliya;

• tez-tez və uzun müddət baş verən ishal və qusmalar;

• bədənin həddindən artıq qızması;

• mərkəzi sinir sisteminin orqanik zədələnmələri

Zəminyaradan amillər

• uşaqlarda baş beynin (xüsusən kökünün)tam inkişaf etməməsi

• damar keçiriciliyinin, hematolik baryerinin yüksək olması

• vegetativ sinir sisteminin tənzimlənməsinin pozulması

• beyin toxumasının hidratasiya funksiyasının artması

• mübadilə proseslərinin dəyişkən olması

Klinika

Klinik olaraq əzələlərin yığılması tonik və klonik xarakterdə ola bilər.

• Klonik qıcolma – ayrı-ayrı əzələlərin qısa müddətli və təkrarlanan yığılması ilə müşayiət olunur.

• Tonik qıcolma – bütün bədən böyunca əzələlərin uzun müddətli yığılması deməkdir. Uşaq məcburi vəziyyət alır.

Klonik-tonik qıcolmada tutmalar bir-birini əvəz edir. Klonik qıcolma beyin qabığının, tonik qıcolma isə qabıqaltı və beyin sütununun qıcıqlanması nəticəsində müşahidə edilir.

Müalicə

Qıcolma zamanı uşağa təcili yardım göstərilməlidir:

- otağa təmiz havanın daxil olmasına şərait yaradılır, xəstəni sıxan paltarlar (paltarın yaxası, kəməri və s.) boşaldılır

- əlləriniz və ya əlinizin altında olan vasitələrlə qıcolmaların qarşısını almağa, xəstənin ətraflarını düzəltməyə cəhd etməyin – bu ona zərər yetirə bilər- zərərçəkənin ağzı açıq olarsa, o, istənilən an çənələrini qapamaqla dilini dişləyə bilər. Bunun baş verməməsi üçün onun dişləri arasına bükülmüş parça (burun dəsmalı, üz dəsmalının bir ucu) qoymaq lazımdır - təmizləyici imalə edilir- əgər qıcolma 3-5 dəq. davam edirsə, 0,5%-li seduksen (relanium) 0,05ml/kq (0,3mq/kq) əzələdaxilinə vurulur- klinik effekt əldə edilmədikdə 25%-li maqnezium sulfat 1,0ml hər yaşa (1 yaşa qədər 0,2 ml/kq) və ya 1%-li laziks 0,1-0,2 ml/kq (1-2 mq/kq) əzələ və ya venadaxilinə vurulur

- 20% oksibutirat natrium (QOMK) 0,5 ml/kq (100mq/kq), 10% qlükozaya qarışdırılıb yavaş-yavaş venadaxilinə yeridilir (uşağın tənəffüsü nəzarətdə saxlanmalıdır)

- qıcolma febril xarakter daşıdıqda, bu müdaxilələrlə yanaşı qızdırmaəleyhinə dərmanlar da verilir – nurofen, panadol, sefekon şam, litik qarışıq və s. təyin edilir

- qıcolma hipokalisemik olduqda (spazmofiliya bölməsinə bax) – kalsium preparatları əlavə edilir.

- epileptik qıcolmalar zamanı təyinata nevroloji müalicədə əlavə olunur

- beyin ödemindən şübhələndikdə 0,5-1 qr/kq dozada mannitol və ya 1-3 mq/kq dozada laziks də təyin olunur.

- dehidratasiya nəticəsində qeyd edilən qıcolmalar zamanı aparılan infuzion müalicədə hipertonik və izotonik məhlullardan da istifadə edilir.

KƏSKİN ÜRƏK-DAMAR ÇATIŞMAZLIĞI ZAMANI TƏXİRƏSALINMAZ YARDIM

Kəskin ürək-damar çatışmazlığı – şiddətlənən gedişə malik olaraq, ürək əzələsinin yığılma qabiliyyətinin zəifləməsi nəticəsində qanın damarlara nəqlinin pozulması ilə yanaşı, qan damarlarında tonusun aşağı düşməsi ilə müşahidə edilən ağır xəstəliklərdən hesab edilir.

Etiologiya

• qanitirmə
• uzun müddətli hipoksik vəziyyət
• tənəffüs çatışmazlığı
• travmatik şok
• ürək qüsurları
• kardiomiopatiya
• toksiki zəhərlənmələr
• hipertoniya xəstəliyi
• infeksiyalar
• bəzi xəstəliklər – pnevmoniya, septisemiya, böyrəklərin funksiyasının azalması, tireotoksik kriz, anemiya və s.

Təsnifat

Kəskin ürək-damar çatışmazlığının təsnifatı 1935-ci ildə N.D.Straçesko və onun həmmüəllifləri tərəfindən təklif edilmişdir.

Kəskin ürək-damar çatışmazlığı klinik olaraq aşağıdakı kimi təsnif edilir:

- kəskin ürək-damar çatışmazlığı
- kəskin sağ mədəcik çatışmazlığı
- qulaqcıq və mədəcik çatışmazlığı
- damar çatışmazlığı (bayılma, şok, kollaps).

Klinika

Kəskin ürək çatışmazlığının klinik əlamətləri bunlardır:

- təngnəfəslik
- akrosianoz, ayaq və əlin distal falanqalarının sianozu
- boyun venalarının pulsasiyası
- taxikardiya
- kardiomeqaliya
- üzün şişkin olması
- ürək tonlarının karlaşması

Ürək çatışmazlığı zamanı ilk yardım olaraq ürək qlikozidlərinin verilməsi məsləhət görülür.

Kəskin damar çatışmazlığının klinik əlamətləri bunlardır:

• Bayılma-beyindəqısamüddətli qanazlığı nəticəsində bir-dən-birə halsızlaşma, başgicəllənmə, qulaqda səs, gözün qaralması və nəhayət huşun itməsi ilə nəticələnən bir haldır. Bayılma zamanı xəstənin rəngi ağarır, bədəni soyuyur, AT aşağı düşür, tənəffüsü səthiləşir. Uşaq dərhal başı aşağı vəziyyətdə uzanıb dərindən nəfəs aldıqda, bu hal keçib gedə bilər. Xəstənin burnuna kəskin iyli maddə (naşatır spirti, ətir və s.) yaxınlaşdırıb iylədilir. Əgər bayılma zamanı ilk yardım üçün naşatır spirti yoxdursa, ağrı nöqtələrini, məsələn, dodağın yuxarı hissəsi ilə burun pərdəsi arasındakı yeri bərk sıxmaq lazımdır. Bayılma bir

neçə saniyədən və ya dəqiqədən sonra adətən öz-özünə keçib gedir. Uzun müddət davam etdikdə xəstənin başını bir qədər aşağı vəziyyətdə saxlamaq, yaxasını açmaq, üzünə soyuq su çiləmək, otağın havasını dəyişmək lazımdır. Xəstə ayıldıqdan sonra ona tünd çay, qəhvə və ya şokolad verilir.

• Kollaps – damar tonusunun və dövr edən qanın həcminin azalması ilə müşahidə olunan bir vəziyyətdir. Bu vaxt qan təzyiqi kəskin aşağı düşür. Hipoksiya əlamətləri qeyd olunur. İlk yardım zamanı xəstəyə üfqi vəziyyət verilməli, dar paltardan azad edilməli, təmiz havaya çıxarılmalı, ətrafları kamfora və ya etil spirti ilə silinməlidir. Dəri altına 1 ml 0,1%-li adrenalin vurulur. Əgər xəstə vəziyyətdən çıxmırsa, prednizalon istifadə olunur. Hemostazı normada saxlamaq üçün vena daxilinə qan, plazma, hemodez yeridilir. Kollaps vəziyətindən çıxdıqdan sonra müalicə kofein, korazol, kordiamin ilə davam etdirilir.

• Şok - həyati vacib orqan və sistemlərin funksiyasını mühafizə etmək üçün orqanizmin xarici qıcığa qarşı verdiyi kəskin kompensator cavab reaksiyasıdır. Şok sinir sistemi, qan dövranı, tənəffüs sistemlərində, maddələr mübadiləsində şiddətlənən pozğunluqlarla muşayiət edilən patoloji proses olmaqla yanaşı, həyat üçün təhlükəli hal kimi qiymətləndirilir.

Şok zamanı təcili təxirəsalınmaz yardım aşağıdakı qaydada aparılmalıdır:

1. Şokun yaranma səbəbi müəyyən edilməli və aradan qaldırılmalıdır
2. Orqanizm itirdiyi qan, plazma və qanəvəzedicilərlə (kolloid, elektrolit məhlullar) bərpa edilməlidir
3. Oksigen verilməlidir (ehtiyac olduqda süni tənəffüsə keçirilməlidir)
4. Qələvi-turşu tarazlığını normallaşdırmaq üçün asidoz aradan qaldırılmalıdır.

Əlavə olaraq steroid hormon, heparin, tromboza qarşı streptokinaza, sidikqovucu preparatlardan da istifadə edilir.

UŞAQLARDA TƏNƏFFÜS ÇATIŞMAZLIĞI ZAMANI TƏXİRƏSALINMAZ YARDIM

Tənəffüs çatışmazlığı – bronx-ağciyər sisteminin müxtəlif patologiyaları zamanı kəskin bronxospazmla müşayiət olunan bir vəziyyətdir. Uşaqlar arasında bu vəziyyətin daha çox rast gəlməsi onların tənəffüs sisteminin anatomik- fizioloji xüsusiyyətlərindən asılıdır.

Etiologiya

• yad cisim, larinqospazm və s.

• surfaktant çatışmazlığı nəticəsində ağciyərlərdə yaranmış iltihabi proseslər

• eksikozlar, şok, kollaps zamanı tənəffüs orqanlarının sinir tənziminin pozulması və tənəffüs mərkəzinin ləngiməsi səbəb ola bilər

• ürəyin sağ mədəciyində miokardın zədələnməsi nəticəsində ağciyərlərdə qan dövranının pozulması

• pnevmotoraks, hemotoraks, irinli və ekssudativ plevrit və s.

Patogenez

Xarici tənəffüs funksiyasının əsas göstəriciləri orada baş verən ventilyasiya və diffuziya proseslərıdir. Məhz bu komponentlərin hər birinin pozulması tənəffüs çatışmazlığına gətirib çıxarır.

Tənəffüs çatışmazlığının patogenezinin əsasını ağciyərlərdə qaz mübadiləsində yaranmış çatışmazlıqlar nəticəsində orqanizmdə daxili tənəffüs funksiyasının pozulması təşkil edir. Tənəffüs çatışmazlığı nəticəsində qan oksigenlə kifayət qədər zənginləşmir, bu isə öz növbəsində orqanizmdə ümumi oksigen çatışmazlığına gətirib çıxarır.

Klinika

Tənəffüs çatışmazlığının klinik əlamətləri – təngnəfəslik, tənəffüsdə köməkçi əzələlərin iştirak etməsi (qabırğaarası

əzələlər və s.), burun pərlərinin gərginləşməsi, vidacı çuxurun içəriyə batması ilə özünü büruzə verir.

Klinik olaraq 3 dərəcəsi ayırd edilir (cədvəl 55):

• I dərəcə - yaranmış hiperventilyasiya klinik olaraq kompensasiya edilir.Hemodinamik pozulma qeyd edilmir.

• II dərəcə - klinik və laborator dəyişikliklərlə yanaşı, hemodinamik çatışmazlıqlarda qeyd edilir.

• III dərəcə - hemodinamika dekompensasiyaya uğramış olur.

Cədvəl 55.

Kəskin pnevmoniya zamanı tənəffüs çatışmazlığının (TÇ) klinik – laborator xarakteristikası

Dərəcəsi	Klinik xarakteristikası
I TÇ	Kompensə olunmuş vəziyyətdir.Tənəffüs zamanı köməkçi əzələlərin iştirakı olmadan təngnəfəslik (sakitlik zamanı qeyd edilmir)meydana çıxır, peroral sianoz daimi deyildir (uşaq narahat olduqda artır),dərinin avazıması baş verir. Qan təzyiqi normaldır, nəbzin tənəffüsə nisbəti – 3,5-2,5 : 1, taxikardiya, hemodinamik pozuntu qeyd olunmur.
II TÇ	Subkombensə olunmuş vəziyyətdir. Sakitlik vaxtı daimi olaraq təngnəfəslik, köməkçi əzələlərin iştirak etməsi, xırıltılı tənəffüs, peroral sianoz, generalizə olunmuş anemiya meydana çıxır. Qan təzyiqi yüksəlir, adinamiya olur,əzələ tonusu aşağı düşür, süstlük, nəbzin tənəffüsə nisbəti – 2-1,5 : 1.bərabər olur.
III TÇ	Dekompensə olunmuş vəziyyətdir.Kəskin təngnəfəslik, tənəffüsün tezliyi normadan 150% artıq olur, bradikardiya, generalizə olunmuş sianoz, dərinin solğun və mərmərşəkilli olması, nəbzin tənəffüsə nisbəti dəyişkən olur, yuxululluq, qıcolma, paradoksal tənəffüs, arterial təzyiqin aşağı olması, huşun ala-qaranlıq olması, qıcolma, koma qeyd olunur.

Diaqnoz

• anamnez məlumatlar və klinik əlamətlər
• ağciyərlərin rentgen müayinəsi
• pulsoksimetriya
•spirometriya

Müalicə

• əvvəlcə tənəffüs yolları azad olunur (yad cisimdən, möhtəviyyatdan və s.)
• oksigenterapiya və aeroterapiya aparılır (ağciyərlərin süni ventilyasiyası)
• bronxolitiklər, proteolitik fermentlər təyin edilir
• ATF, kokarboksilaza, vitaminlər verilir (bunlar toxumalarda tənəffüsü bərpa etmək üçün təyin olunur)
• tənəffüs gimnastikası və döş qəfəsinin masajı, fizioterapiya təyin olunur.

Proqnoz

Tənəffüs çatışmazlığının proqnozu ciddidir. Vaxtında tədbir görülmədikdə, letallıqla nəticələnə bilər.

KOMATOZ VƏZİYYƏTLƏR ZAMANI TƏXİRƏSALINMAZ YARDIM

Koma - mərkəzi sinir sisteminin dərin funksional pozğunluğu olub, huşun itməsi ilə səciyyələnən, xarici qıcıqlara qarşı adekvat reaksiyanın tam və hissəvi pozulması deməkdir.

Etiologiya

• *Yenidoğulmuş uşaqlarda*
- doğuş travması
- tənəffüs çatışmazlığı sindromu
- sepsis

- metabolitik pozuntu
- ağır dərəcəli pnevmoniya və s.

• *Erkən yaşlı uşaqlarda*
- infeksion xəstəliklər
- ensefalit,meningit
- toksikoz,eksikoznəticəsində su elektrolit dizbalansının pozulması
- tənəffüs,ürək-damar çatışmazlığı
- ekzogen zəhərlənmə
- metabolitik pozuntu

• *Böyuk yaşlı uşaqlarda*
- kəllə-beyin travması
- beyin şişləri
- toksik-infeksion xəstəliklər
- qaraciyərin, böyrəklərin, mədəaltı vəzin ağır zədələnmələri
- endokrin xəstəliklər (şəkərli diabet, hipotrieoz və s.)

Patogenez

Etioloji amil ilk olaraq neyrohumoral kompensator mexanizmləri fəallaşdırır. Belə ki, hipotalamus-hipofizar,böyrəküstü vəzin və simpatik-adrenal sistemin aktivliyini artaraq kortikosteroidlərin, aldosteronun və bununla yanaşı böyrək kanallarından Na-un, suyun reabsorbsiyasını, K-un, antidiuretik hormonun ekskresiyasını artırır.

İnsulin sekresiyasının pozulması qlükozanın qaraciyərə, əzələ və piy toxumasına daşınmasını azaldaraq, hüceyrəxarıci sahədə qlükozanın konsentrasiyasının artlmasına şərait yaradır. Aerob və anaerob qlikolizin bir sıra fermentlərinin fəallığı aşağı düşür, Krebs tsiklinin fermentlərinin aktivliyinin aşağı düşməsi ilə əlaqədar adenozin 3-fosfat turşusunun sintezinin zəifləməsi baş verir. Enerji çatışmazlığını aradan qaldırmaq üçün qaraciyərdə qlükozanın endogen əmələ gəlməsi sürətlənir. Kontrinsulyar

hormonların (qlikogen, adrenalin, qlükokortikoidlər və s.) təsiri nəticəsində qlükogenoliz, proteoliz, lipoliz sürətlənir. Nəticədə hiperqlikemiya artır, qanda aminturşuların, xolesterinin, sərbəst yağ turşularının miqdarı artır, enerji defisiti yüksəlir.

Klinika

Klinik olaraq koma dörd dərəcədə müşahidə edilir:

• *I dərəcə (yüngül dərəcə)* – huşu aloqaranlıq olur, qeyri-iradi hərəkətlər qeyd edilmir, ağrıya və kəskin naşatır iyinə qarşı adekvat reaksiya saxlanılır, tənəffüs və ürək-damar sistemi tərəfindən çatışmazlıq qeyd olunmur, əzələ tonusu zəifləyir, udma çətinləşir, bəbəyin fotoreaksiyası zəifləyir, korneal reflekslər saxlanılır.

• *II dərəcə(orta ağır)* - kənar qıcıqlara qarşı adekvat reaksiyalar müşahidə olmur, huş itir, ürək-damar sistemində çatışmazlıq qeyd edilir, korneal reflekslər kəskin zəifləyir, kiçik çanaq orqanlarının pozğunluğu (qeyri-iradi sidik ifrazı) nəzərə çarpır.

• *III dərəcə (atonik koma*) – huşun tam itməsi, patoloji tənəffüs, kəskin ürək-damar çatışmazlığı ilə özünü büruzə verir.

• *IV dərəcə (dərin koma)*- sərbəst tənəffüs qeyd olunmur, tam arefleksiya, beynin bioelektrik fəallığının olmaması, ürək-damar sisteminin çatışmazlığı qeyd edilir.

Komatoz vəziyyətlərin klinikasına tormozlanma, yuxululluq, sopor və komatoz mərhələlər aiddir.

• Tormozlanma mərhələsində uşaqlarda ətraf mühitə qarşı reaksiyalar zəif olur, psixi aktivlik zəifləyir, dizartriya, ataksiya və əzginlik müşahidə olur.

• Yuxuculluq mərhələsində xəstə daim yatır, kənar qıcıqlara laqeyddir, suallara çətinliklə cavab verir, dediyi sözlər ayırd edilmir. Qeyri-iradi sidik və nəcis ifrazı baş verir. Bəbək, udma refleksləri saxlanılır. Bu hal ən çox hipoksiya, neyroinfeksiyalar zamanı qeyd edilir.

• Sopor (komaönü) və komatoz mərhələdə mərkəzi sinir sisteminin koordinasiya funksiyası pozulur və dərin serebral çatışmazlıq qeyd edilir. Ətraf qıcıqlara qarşı heç bir cavab olmur.

Komatoz vəziyyətlərin diferensial diaqnostikası

Qaraciyər koması - qaraciyərin uzun müddət sürən xəstəlikləri (hepatitlər), medikamentoz zədələnmələrində, zəhərli maddələrlə(dixloretan, dixlofos, alkoqol) zəhərlənmələrində və s. zamanı baş verir. Patogenezində əsasən qaraciyərin parenximasının funksional çatışmazlığı rol oynayır. Toksinlərin təsiri nəticəsində qaraciyər parenximasının dağılması müşahidə edilir. Klinik olaraq dərinin və selikli qişaların sarı rəngdə olması, ağızdan qaraciyər (öd) iyinin gəlməsi, kofe rəngində qusma, yuxululluq, subfebril hərarət, assit, klonik qıcolmalar və s . olur.

Hiperxloremik koma – su-elektrolit balansın pozulması, suyun, duzun, xüsusəndə xloridlərin çox itirilməsi nəticəsində baş verir. Bu, ən çox pilorostenoz, pilorospazm, toksiki dispepsiya, qida toksikoinfeksiyasında, bağırsaq keçməməzliyində, peritonitdə, xronik böyrəküstü vəzin çatışmazlığında, adrenogenital sindromda, kəllədaxili doğuş travmalarında, irsi aminturşusu mübadiləsinin patologiyalarında və s. baş verir. O özünü diabetik koma kimi büruzə verir, qanın osmolyar təzyiqi artır. Klinik olaraq qusma, diareya, poliuriya, MSS–nin zədələnməsi və s. şəklində özünü göstərir.

Ümumiyyətlə, komatoz vəziyyətlər - sərbəst xəstəlik sayılmır, həyat üçün təhlükə yaradan və təxirəsalınmaz müalicə tələb edən bir haldır.

Müalicə

Müalicə məqsədi ilə əvvəlcə komaya səbəb olan vəziyyət aradan qaldırılmalıdır. Daha sonra isə simptomatik müalicə

(tənəffüs sisteminin, ürək-damar sistemlənin, qan təzyiqinin və s. bərpa olunması istiqamətində) təyin edilir.

Proqnoz

Komanın ağırlıq dərəcəsindən asılı olaraq proqnoz ciddidir.

ANAFİLAKTİK ŞOK

Anafilaktik şok – sürətli immunoloji reaksiya kimi, sensibilizasiya olmuş orqanizmə allergenin təkrar daxil olması zamanı tosqun hüceyrələrdən və bazofillərdən allergik iltihabi mediatorların xaric edilməsi nəticəsində əmələ gəlir.

Etiologiya

Dərman preparatları (antibiotiklər, hormonlar, vitaminlər, albumin, iltihabəleyhinə qeyri-steroid preparatlar).

- Zərdablar, vaksinlər.
- Həşəratların (bal arısı və s.) dişləməsi.
- Qida allergenləri (inək südü, toyuq yumurtası, süd, soya, balıq və dəniz məhsulları, araxis və s.).
- Lateks allergenlər (cərrahi əlcəklər, endotraxeal borular).
- Soyuğa qarşı reaksiyaya meylli şəxslərdə soyuğun təsiri ilə şərtlənən amillər.
- Qeyri-adekvat aparılmış ASİT.

Patogenez

Anafilaktik şokun (AŞ) patogenezinin əsas mexanizmini İgE-dən asılı I tip allergik reaksiyalar təşkil edir. Sensibilizasiyaya uğramış orqanizmə allergenlərin təkrar daxil olması anafilaksiyaya səbəb olan iltihab mediatorlarının (histaminin, asetilxolinin, leykotrienlərin, serotoninlərin) tosqun hüceyrələrdən və bazofillərdən çoxlu miqdarda sintez olunmasına gətirib çıxarır. Bu proseslər öz növbəsində qanda proteolitik sisteminn (kinin, trombin, fibrinolitik) aktivləşməsinə səbəb olur. Qeyd edilən patofizioloji reaksiyalar mikrosirkulyasiyanın pozulma-

sına, qan təzyiqinin aşağı düşməsinə, bronxospazma, qırtlağın, ağciyərlərin, beynin ödeminə gətirib çıxarır.

Reagenlərin iştirakı olmadan baş verən anafilaktik şok zamanı patogenetik mexanizmin əsasını isə tosqun hüceyrələrdən anafilotoksinlərin C3a, C4a, C5a (komplementin fəal fraksiyaları) ifrazının aktivləşməsi təşkil edir.

Klinika

AŞ-nin ağırlıq dərəcəsi hemodinamik pozulmaların dərəcəsi ilə müəyyən edilir:

• *I dərəcə (yüngül)* - inkişaf müddəti bir neçə dəqiqədən 2 saata qədər davam edir. Sistolik AT 90 mm c.süt.-na qədər enir. Xəstənin huşu aydındır, qaşınma, örə, baş ağrıları, başgicəllənməsi, baş nahiyəsində istilik hissiyyatı, qulaqlarda küy, taxikardiya, artan zəiflik qeyd olunur. Bu vəziyyət şokəleyhinə terapiya ilə asanlıqla aradan qaldırılır.

• *II dərəcə (orta-ağır)* - sistolik AT 90-70, diastolik -40 mm.c.süt.-dan aşağıdır. Huşun itməsi dərhal baş vermir və ya qeyd olunmur. Taxikardiya, aritmiya, kəskin zəiflik qeyd edilir. Qırtlağın ödemi və bronxospazm sayəsində asfiksiya, qusma, qeyri-ixtiyari sidik ifrazı və defekasiya baş verə bilər.

• *III dərəcə (ağır)* - huşun itməsi, kəskin tənəffüs və ürək-damar çatışmazlığı (təngnəfəslik, sianoz, stridoroz tənəffüs, sapvari nəbz, sistolik AT kəskin şəkildə 60 mm.c.süt-dan aşağı enir, diastolik AT təyin olunmaya bilər) ilə təzahür edir. Şokəleyhinə terapiya çox zaman az effektivdir.

• *IV dərəcə (çox ağır)* - ildırımvari şəkildə kollaps (solğunluq, sianoz, sapvari nəbz, AT-in sıfıra qədər kəskin şəkildə enməsi), komatoz vəziyyət (huşun itməsi, qeyri-ixtiyari sidik ifrazı və defekasiya, göz bəbəklərinin genişlənməsi və işığa reaksiya verməməsi), sonda ürək və tənəffüs fəaliyyətinin dayanması baş verir.

Anafilaktik şokun klinik təzahürləri müxtəlifdir. Hazırda onun 5 klinik variantı ayırd edilir:

• hemodinamik variant
• asfiksik variant
• serebral variant
• abdominal variant
• dəri və selikli qişaların zədələnməsi ilə müşayiət olunan variant.

Anafilaktik şokun ilk klinik simptomlarının törədici allergeninin orqanizmə daxil olmasından və şokun başlanması vaxtından asılı olaraq onun bir neçə tipləri ayırd edilir. Əgər şok allergenin təsirindən sonra 10 dəq ərzində başlayırsa - onu ildırımvari, 30 dəqiqəyə qədər olarsa – sürətli, bir neçə saat keçdikdən sonra baş verərsə - yavaş, ləng gedişli adlandırlır.

Anafilaktik şokun tipik formasından başqa, onun müxtəlif klinik variantları da müşahidə olunur. Qeyd edildiyi kimi, şokun klinikasında əsas sindromdan asılı olaraq hemodinamik, asfiksiya, serebral, abdominal variantlar da ayırd edilir.

• hemodinamik variantda - ürək nahiyəsində şiddətli ağrılar, arterial təzyiqin aşağı enməsi, ürək tonlarının karlaşması, nəbzin zəifləməsi və ya itməsi, aritmiya qeyd olunur. Periferik damarlarda spazm və ya onların genişlənməsi, dəri örtüklərinin mərmər şəklində olması, mikrosirkulyasiyanın pozulması, sianoz müşahidə edilir.

• asfiksik variant - kəskin tənəffüs çatışmazlığı əlamətlərinin üstünlük təşkil etməsi ilə gedir ki, bu da qırtlağın selikli qişasının ödemi, bronxospazm (müxtəlif dərəcədən başlayıb bronxların tam tutulması ilə nəticələnən), ağciyərlərin ödemi ilə şərtlənir. Qaz mübadiləsi pozulur. Bu forma zamanı vəziyyətin ağırlığı və proqnozu tənəffüs çatışmazlığının dərəcəsi ilə müəyyən olunur.

• serebral variant - mərkəzi sinir sisteminin fəaliyyətinin pozulması, psixi həyəcan, qorxu hissi, huşun pozulması, qıcolma, tənəffüs aritmiyası simptomları ilə səciyyələnir.

• abdominal variant - qarınüstü nahiyədə şiddətli ağrılar, peritonun qıcıqlanma əlamətləri ilə kəskin qarın simptomlarının başlanması səciyyəvidir ki, bu da xoranın deşilməsi və ya bağırsaq keçməməzliyi kimi yanlış diaqnozların qoyulmasına səbəb ola bilir. Anafilaktik şokun bu formasında tipik simptomlar güclü nəzərə çarpmır və xəstənin həyatı üçün təhlükə törətmir. Qarın ağrısı simptomu şokun ilk əlamətlərinin başlanmasından adətən 20-30 dəq. keçdikdən sonra müşahidə edilir.

Bu variantlardan başqa, anafilaktik şokun dəri variantı da olur ki, bu da Övrə və Kvinke ödeminin ardınca şokun digər simptomlarının baş verməsi ilə səciyyələnir.

Diaqnoz

Xəstəliyin diaqnostikasının əsasını aşağıdakı klinik əlamətlər təşkil edir:

• Huşun səviyyəsinin qiymətləndirilməsi (yuxuculluq, huşun itməsi).

• Dəri örtüklərinin və selikli qişaların vəziyyətinin qiymətləndirilməsi (solğun və bəzən sianotik, eritema, səpgi, ödem, rinit, konyunktivit simptomlarının aşkar edilməsi).

• Udmanın və tənəffüsün qiymətləndirilməsi (udmanın çətinləşməsi, KTÇ əlamətləri).

• Nəbzin xarakteri (sapvari, ritmin pozulması və s.) və arterial təzyiqin (30-50 mm c. süt. qədər aşağı enməsi) təyini.

• Qusma, qeyri-ixtiyari defekasiya və ya sidik ifrazı, uşaqlıq yolundan qanlı ifrazat kimi simptomların təyini.

Müalicə

Anafilaktik şok təxirəsalınmaz müdaxilə tələb edən, həyat üçün təhlükəli vəziyyətdir. Ağırlıq dərəcəsindən asılı olmayaraq, AŞ zamanı hospitalizasiya, reanimasiya və intensiv terapiya şöbəsində müalicənin aparılması mütləq göstərişdir. Yardım zamanı bütün preparatların inyeksiyası ilk növbədə əzələ daxilinə (daha tez icra edilməsinin mümkün olması baxımından)

edilməlidir. Yalnız bundan sonra periferik və ya mərkəzi venaların kateterizasiyası və sonrakı dərmanların venadaxilinə vurulması məqsədəuyğundur.

Təxirəsalınmaz yardım:

• Ayaq nahiyəsini azca qaldıraraq xəstəni uzanmış vəziyyətə gətirmək, asfiksiya və qusuntu kütlələri ilə aspirasiyanın qarşısını almaq məqsədi ilə başını yan tərəfə çevirmək, alt çənəni irəli çəkmək. Təmiz havanın daxil olmasını təmin etmək və ya imkan varsa, oksigen terapiyası aparmaq.

• Tənəffüs pozğunluğu olan xəstələrdə tənəffüsün asanlaşması məqsədi ilə oturaq vəziyyətə üstünlük vermək.

• Allergenin parenteral daxil olması zamanı allergen daxil olan yerdən yuxarıya, 30 dəqiqəyə qədər arteriyaları sıxmadan turna bağlamaq (hər 10 dəqiqədən bir turnanı zəiflətməklə);

• İnyeksiya və ya sancma yerinin ətraflarına (baş, boyun, əl və pəncələr istisna olmaqla) «xaçvari» şəkildə 5,0 ml izotonik natrium-xlorid məhlulu ilə qarışdırılmış 0,1%-li 0,5 ml epinefrin (adrenalin) inyeksiya etmək;

• Arı sancması zamanı neştəri bıçaq, dırnaq mişarı (pilka) və ya dırnağın özü ilə dərinin səthi üzərində sürüşən hərəkətlərlə çıxarmaq;

• Allergen xüsusiyyətli dərmanlar burun yollarına və ya konyunktival kisəyə düşərsə, onları axar su ilə yumaq;

• Allergenin peroral qəbulu zamanı xəstənin mədəsini yumaq məsləhət görülmür.

• vena daxilinə yüksək dozada qlükokortikosteroidlər (prednizalon 2-5 mq/kq) yeridilir

• antihistamin preparatlar inyeksiya şəklində daxil edilir

• ürək çatışmazlığı qeyd edildikdə ürək qlükozidləri, diuretiklər vurulur

Proqnoz

Anafilaktik şokun proqnozu ciddidir. Onun nəticəsi AŞ-nin gedişinin ağırlıq dərəcəsindən, digər orqan və sistemlərin yanaşı gedən xəstəliklərinin mövcud olmasından, müalicənin adekvatlığından və vaxtında aparılmasından asılıdır. Letal nəticənin başlıca səbəbləri kəskin ürək çatışmazlığı, kəskin tənəffüs çatışmazlığı, həyati vacib orqanlara qansızmalar, trombozlardır. Keçirilmiş anafilaktik şokdan sonra miokardit, hepatit, qlomerulonefrit və sinir sisteminin diffuz zədələnməsi (demielinləşmə prosesi) kimi fəsadlar inkişaf edə bilər. Təkrar anafilaktik şok xəstəliyin ağırlıq dərəcəsini artırır.

XV FƏSİL. UŞAQ POLİKLİNİKASI

Strukturu, Funksiyası, Ştatı

Ambulator poliklinik yardım uşaq poliklinikaları tərəfindən həyata keçirilir və səhiyyənin başlıca sistemlərindən biri hesab edilir.

Uşaq poliklinikası ümumi şəhər və mərkəzi rayon uşaq xəstəxanalarının tərkibinə daxildir. Nadir hallarda poliklinika sərbəst olaraq müalicə-profilaktik müəssisə kimi fəaliyyət göstərə bilər. Uşaq poliklinikasında uşaq anadan olandan 18 yaşa qədər müalicəvi yardım alır və ona profilaktik tədbirlər həyata keçirilir. Uşaqlara göstərilən qulluq evdə, poliklinikada və məktəbəqədər müəssisədə aparılır.

Göstərilən qulluğun əsas mahiyyəti bunlarla şərtlənir:

- uşağın inkişafına və sağlamlıq vəziyyətinə nəzarət etmək
- uşaqların dar ixtisas həkimləri tərəfindən dövri şəkildə müayinəsini təşkil etmək
- epidemiya əleyhinə tədbirləri və peyvəndləri həyata keçirmək
- uşaqların valideyinlərinə, məktəb və məktəbəqədər müəssisələrin işçilərinə gigiyenik tərbiyə qaydalarıını aşılamaq.
- dispanserizasiyanın effektivliyini təhlil etmək.

Uşaq poliklinikasında həkim-laborant, fizioterapevt, rentgenoloq, müalicəvi bədən tərbiyəsi üzrə həkim, funksional diaqnostika həkimi, dar ixtisaslı mütəxəssislər fəaliyyət göstərir (cədvəl 56).

Uşaq poliklinikasının ştatı həmin poliklinikanın uşaqlarının sayından asılıdır. Körpələr qrupunda (yasli) 180-200 uşağa 1 həkim vəzifəsi, uşaq bağçasında 600 uşağa 1 həkim, məktəbdə 2000 uşağa 1 həkim vəzifəsi düşür. Hər poliklinikanın ştat normativləri poliklinikanın baş həkimi tərəfindən tənzimlənir. Əgər sahədə 9 sahə həkimi fəaliyyət göstərirsə,

pediatrik şöbənin müdiri0,5 ştat müdir və 0,5 ştatda isə həkim kimi çalışır.

Cədvəl 56.

Uşaq poliklinikasında fəaliyyət göstərən həkim- pediatr və dar ixtisaslı mütəxəssislərin ştat bölğüsü

İxtisas	18 yaşa qədər 10000 uşağa təyin olunan ştat vahidi
Pediatr	12,5
Kardiorevmatoloq	0,3
Cərrah	0,45
Travmatoloq - ortoped	0,5
Uroloq	0,05
Otolarinqoloq	1,2
Nevropatoloq	1
Oftalmoloq	1
Allerqoloq	0,04
Endokrinoloq	0,1

Şöbə müdiri vəzifəsində iş fəaliyyəti 5 ildən az olmayan təcrübəli pediatr çalışmalıdır. Onun vəzifəsi sahə həkimlərinin verdikləri məsləhətləri və qrafik üzrə iş planlarını izləmək, onları yeni verilən əmr və göstərişlərlə məlumatlandırmaq, müalicə-profilaktik, sanitar-gigiyenik işlərə nəzarət etmək, həkim mütəxəisslərlə birlikdə sahədə qeydə alınan ağır xəstə uşaqların stasionara hospitalizasiyanın təşkilində fəal iştirak etməkdən ibarətdir.

Uşaq poliklinikasının baş həkimi əsas tibb heyətiolmaqla səhiyyə orqanları tərəfindən irəli sürülən və poliklinikaya aid əmrlərin həyata keçirilməsində, poliklinikanın iş planının yerinə yetirilməsində, müalicə- profilaktik tədbirlərin düzgün təşkilində və s. kimi işlərdə iştirak etməlidir.

Poliklinikanın tipləri

1.Müstəqil poliklinika.
2.Birləşmiş (xəstəxana ilə).
3.Şəhər.
4.Kənd (rayon).
5.İxtisaslaşmış(endokrinoloji, allerqoloji, dəri-zöhrəvi).

Kateqoriyaya görə 5 yerə bölünür.
Gündəlik müraciətlər üzrə:
I kateqoriya - 800 uşaq
II kateqoriya - 700 uşaq
III kateqoriya - 500 uşaq
IV kateqoriya - 300 uşaq
V kateqoriya - 150 uşaq.

Poliklinikanın fəaliyyəti gün ərzində gəbul olunan uşaqların sayına görə qiymətləndirilir.

Poliklinikanın yerləşməsinə tələbat

1) magistral yoldan uzaqda olmalı.
2) əhalinin sıx yerləşdiyi ərazidə olmalı.
3) ətraf yaşıllıq, təmiz olmalı
4) zəhərli müəssisə, fabrik, zavod, infeksion xəstəxanadan uzaq olmalı.
5) külək tutmayan, işıqlı , rütubətli istiqamətdə olmalı.
6) metroya, dayanacağa yaxın olmalıdır.

Uşaq tibb müəssisələri sahə prinsipi üzrə bölüşdürülür.

Bu prinsipə görə poliklinikanın nəzdində olan rayon ərazisi sahələrə bölünür. Hər sahənin öz nömrəsi olur. Sahələrdə sahə həkimi və tibb bacısı çalışır. Sahə prinsipi həmin sahədə yaşayan uşaqları mütəmadi nəzarətdə saxlamağa, xəstə və sağlam uşaqların dispanserizasiyasını aparmağa, sahədə xəstələnmə və ölüm hallarını öyrənməyə imkan verir. Uşaq poliklinikada

doğum evindən çıxdıqdan 18 yaşına (17 yaş 11ay 29 günədək) qədər qeydiyyata göturulür. 15 yaşında həmin poliklinikanın nəzdində olan yeniyetmə kabinetində qeydiyata alınır. Hər sahədə 800-ə qədər uşaq olur. Bunun təxminən 10%-ni 1 yaşa qədər uşaqlar təşkil edir.

Hər poliklinik sahəyə 1 ştat vahidi sahə həkimi, 1,5 ştat tibb bacısı verilir.Poliklinikada 9 uşaq sahəsi varsa, 1 vəzifə şöbə müdiri verilir. Əgər 6,5 sahə varsa, onda 0,5 ştat vahidi üzrə şöbə müdiri , 0,5 ştat vahidi üzrə sahə həkimi kimi işləyir. Şöbə müdiri 5 ildən çox həkim stajı olan savadlı, təcrübəli, təşkilatçı həkim olmalıdır.

Sahə həkiminin əsas vəzifəsi göstərilən yaş qrupunda olan uşaqlarda tibbi nəzarəti aparılmaq, xəstə uşaqları dispanser qeydiyyata götürmək,həm sağlam, həm də fiziki-psixi inkişafdan geri qalan uşaqların inkişafına nəzarət etmək, xəstə uşaqları vaxtında aşkar etmək, müalicəni vaxtında aparmaq, sahədə infeksion xəstəlik olarsa,vaxtında GEM-ə xəbər vermək spesifik və qeyri-spesifik profilaktik peyvəndlərin aparılmasını tam təmin etməkdən ibarətdir. Ona görə uşağın sağlam olması üçün poliklinikada optimal iş şəraiti yaradılmalıdır.

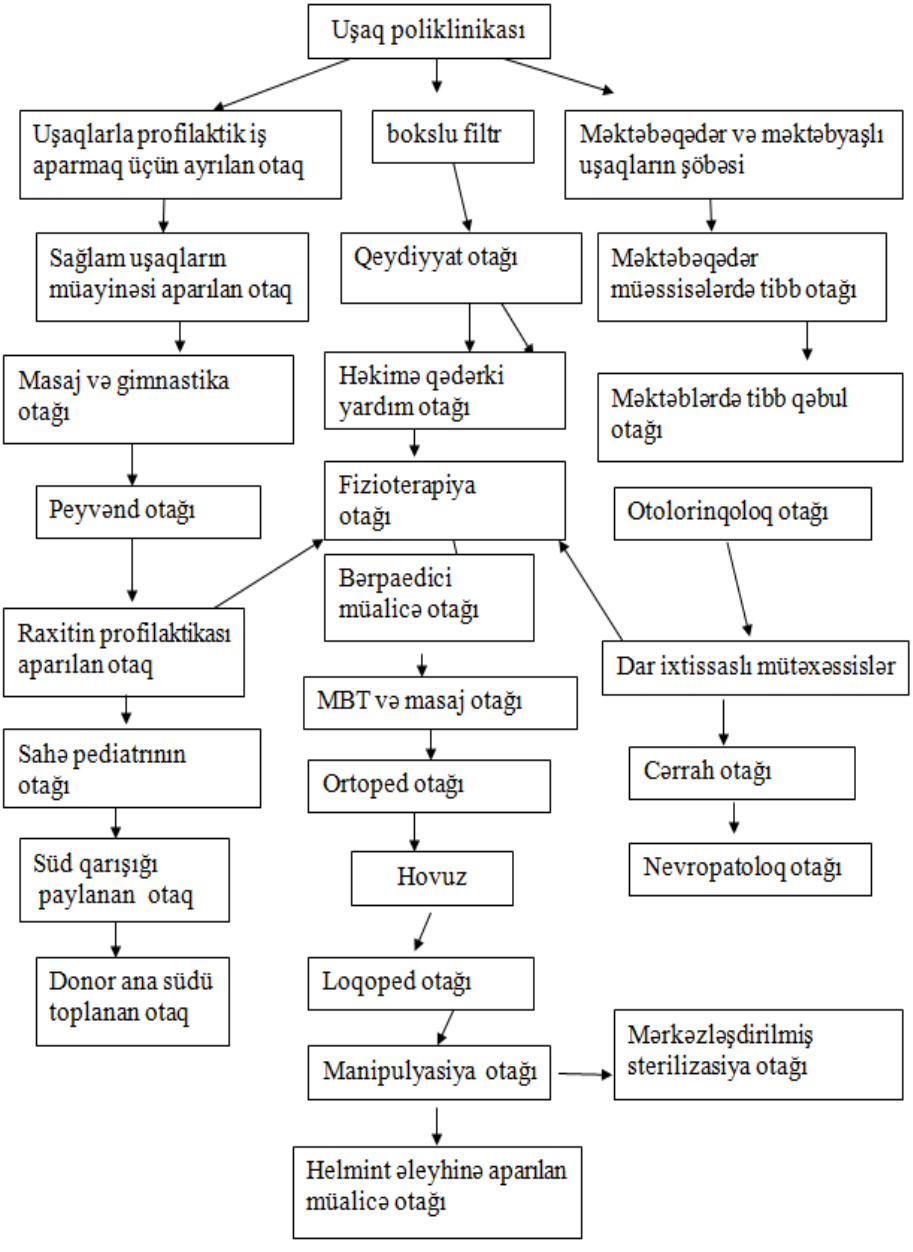
Poliklinikanın strukturu

Poliklinikanın strukturuna - qeydiyyat otağı, boks izolyatora çıxışı olan filtr, həkiməqədərki yardım otağı, həkim otaqları, müalicəvi-diaqnostik və profilaktik otaq (rentgen, funksional diaqnostika, fizioterapya, inhalyasiya, ortopediya, MBT, masaj və s.), südlü qarışıqların paylandığı otaq, inzibati və təsərrüfat otaqları ayırd edilir. Bəzi poliklinikaların özünün biokimyəvi laboratoriya otaqları da vardır (sxem 16).

Filtr - uşaq poliklinikaya daxil olarkən əvvəlcə filtrdən keçməlidir. Burada savadlı, ixtisaslı, bacarıqlı tibb bacısı calışır. O, uşaqları müayinədən keçirir, hərarətini yoxlayır, dəri örtüklərini müayinə edir, infeksiya ilə təmasda olmadığını öyrənir.

Sxem 16.

Uşaq poliklinikasının strukturu



İnfeksiyadan şübhələnərsə, uşağı birbaşa boksa göndərir və növbətçi həkimi dəvət edir.Əgər uşaqda infeksion xəstəlik aşkar olunarsa, onu xüsusi nəqliyyat vasitəsi ilə müvafiq xəstəxanaya köçürürlər.

Uşaq göndərildikdən sonra boksda dezinfeksiya işləri aparılır, GEM-ə xəbər verilir. Xəstə sağalana qədər sahə həkimininvə infeksionistin nəzarəti altında qalır.

Qeydiyyat otağı - poliklinikaya gələrkən və ya evə həkim çağırarkən qeydiyyat otağına müraciət edilir. Evə çağırış telefon vasitəsilə icra oluna bilər. Qeydiyyat otağında lövhə vurulur ki, burada həkimlərin iş saatı qeyd olunur.

Evə çağırış yazıldıqda çox diqqətli olmaq lazımdır. Uşağın adını, yaşını, şikayətini, hərarətini qeyd etmək lazımdır. Ağır xəstə olarsa, sahə həkiminə və baş həkimə təcili xəbər verilir.

Qeydiyyat otağında uşaqların kartları (fiziki inkişaf tarixləri) sahə və illər üzrə rəflərdə yerləşdirilir. 1 yaşadək uşaqların inkişaf tarixi sahə həkiminin otağında saxlanır. Dispanser qeydiyyatında olan uşaqların inkişaf tarixi ayrıca saxlanılır**.**

Tibb işçisi infeksiyadan şübhələnərsə, uşağı birbaşa boksa göndərir və növbətçi həkimi dəvət edir. Əgər uşaqda yoluxucu xəstəlik aşkar olunarsa, onu xüsusi avtodezkamera vasitəsi ilə müvafiq xəstəxanaya köçürürlər.

Uşaq göndəriləndən sonra boksda dezinfeksiya işləri aparılır, GEM-ə xəbər verilir. Xəstə sağalana qədər sahə və infeksionist- həkimin nəzarəti altında saxlanır.

Həkiməqədər aparılan yardım kabineti - **b**u kabinetin işinə poliklinikanın baş tibb bacısı cavabdehdir.

Kabinetdə aşağıdakı işlər həyata keçirilir:

1. Qidalanmaya nəzarət olunması.

2. Kiçik travmaların işlənməsi.

3. Uşağı məktəbə və ya bağçaya göndərmək üçün arayışın verilməsi

4. Uşağın hərarəti, qan təzyiqi və antropometrik göstəricilərinin təyin edilməsi

5.Yardım kabinetində uşağın həkim qəbuluna hazırlanması.

Bu işləri tibb bacısı yerinə yetirməlidir.

Sağlam uşaq kabineti – uşaqların sağlamlığının qrunması, orqanizmin möhkəmlənməsinin təmin edilməsi, xəstəliklərin qarşısının alınması üzrə profilaktik tədbirləri həyata keçirən mərkəz hesab edilən otaqdır.

Kabinetdə aşağıdakı sənədlərin olması zəruridir.

1. Həkim-pediatr və tibb bacısının göstərə bildiyi tibbi yardım üzrə metodik materiallar

2. Hamilə qadın və ana üçün yaddaş kitabçası, stendlər və lazımi sənədlər. Sağlam uşaq kabinetinə pediatriya şöbəsinin müdiri rəhbərlik edir. Əgər poliklinikada 10 000 uşağa xidmət olunursa, bir tibb bacısı, 20 000 uşağa xidmət olunursa - iki tibb bacısı işləyir.

Otaqda ilk növbədə bu avadanlığın olması vacibdir: Tibbi bələmə masası.

SAHƏ HƏKİMİNİN VƏZİFƏLƏRİ

Sahə həkimi – pediatrın əsas vəzifəsi bütün yaş təbəqəsində olan uşaqlar arasında xəstəliklərin və ölüm faizlərinin aşağı salınmasını, uşaqların sinir-psixi inkişaflarının optimal dərəcədə düzgün istiqamətləndirməsini, spesifik və qeyri-spesifik profilaktik tədbirlərin vaxtında aparılmasını təşkil etməkdən ibarətdir (cədvəl 57).

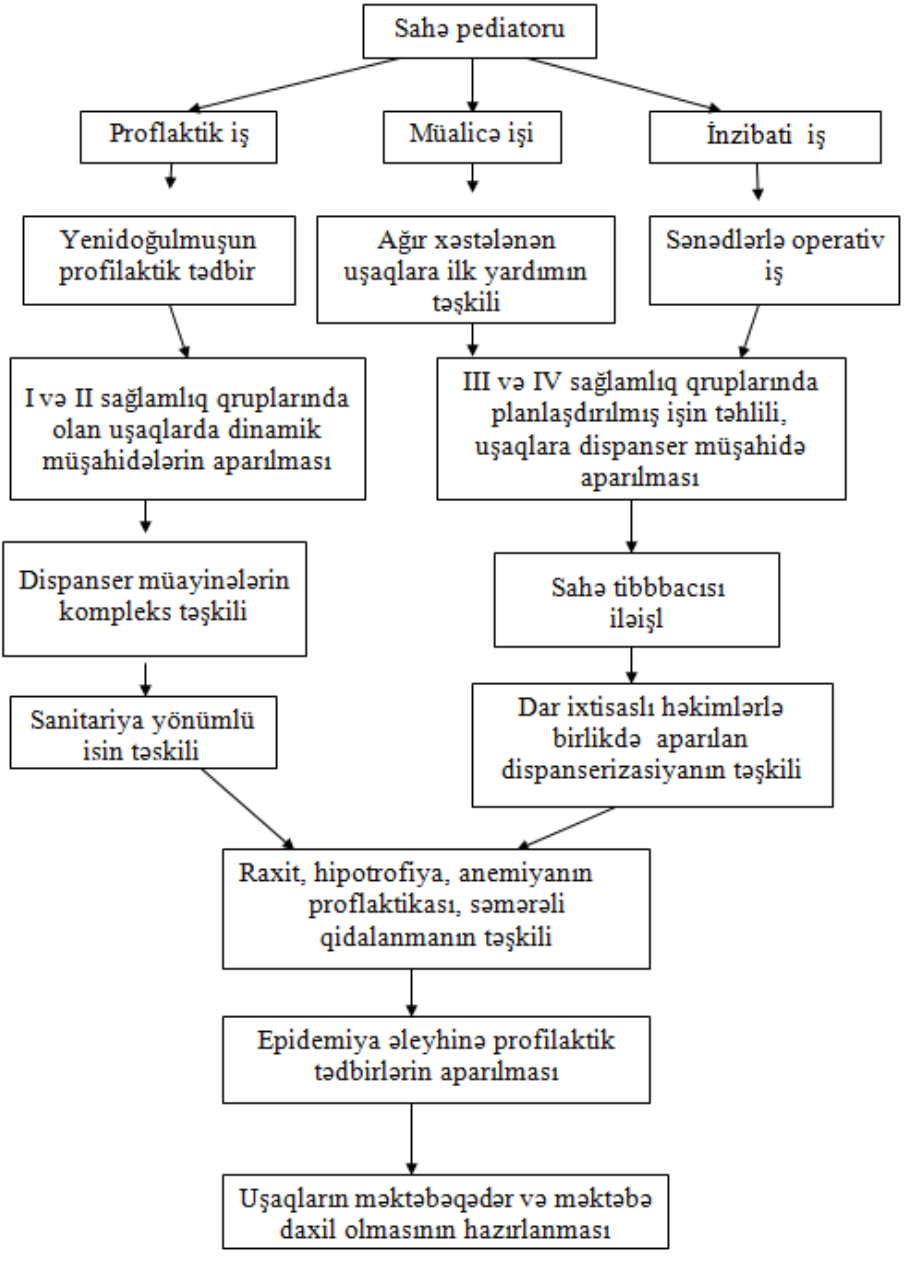
Sahə pediatrnın kabinetləri

Sahələrin sayına uyğun olaraq poliklinikada bir neçə kabinet yaradılır.

Həkimlər bu kabinetlərdə sürüşkən qrafiklə (3 saatdan bir növbələşməklə) işləyirlər.

Cədvəl 57.

Sahə - pediatrının iş planı



Kabinetdə həkim masası, stulu, bələmə masası, təmiz şpatellər, termometr, təzyiq ölçən, axar su, dəsmal, tərəzi, xloramin məhlulu, 1 yaşa qədər uşaqların inkişaf tarixi haqqında məlumatları yığmaq üçün ayrıca şkaf olmalıdır.

Hər növbədə 1 pediatr və bir tibb bacısı işləyir. Poliklinikalarda sahə pediatrının kabinetlərində yalnız sağlam uşaqlar qəbul olunmalıdır. Xəstə uşaqlara görə yalnız evə çağırış edilməlidir.

Sahə pediatrının kabinetlərindən başqa, poliklinikalarda peyvənd otağı, ixtisas həkiminin kabinetləri, laboratoriya, müalicəvi-bədən tərbiyəsi otağı, fizioterapiya, masaj, rentgen kabineti, süd mətbəxi, süd qarışıqlarının paylandığı otaqlar, inzibati şöbə, təsərrüfat şöbəsi, köməkçi otaqlar vardır.

Sahə pediatrının gündəlik iş planına aşağıdakılar aid edilir:

1. Hamilə qadını müşahidə etmək üçün (xüsusilə risk qrupuna daxil olan) qadın məsləhətxanası ilə əlaqə yaratmalı.
2. Uşaq doğum evindən evə yazıldıqdan sonra 1-ci 3 gün ərzində sahə həkiminin və tibb bacısının patronajı nəzərdə tutulur. Anaya yenidoğulmuş körpəyə qulluq barədə məsləhət verilir.
3. Poliklinikada sağlam uşağı qəbul etmək, onların sinir, fiziki-psixi inkişafını qiymətləndirmək, gün rejimini, səmərəli qidalanmasını təyin etmək, raxitəleyhinə spesifik və qeyri-spesifik profilaktikanı aparmaq lazımdır.
4. Evdə, poliklinikada uşaqların (xüsusən erkən yaş və məktəbəqədər uşaqların) profilaktik müayunəsini təşkil etmək, onları laborator müayinələrə cəlb etmək və ixtisas həkimlərinin məsləhətlərinə göndərmək lazımdır.
5. Peyvənd planını tərtib etməli və sahə tibb bacısı ilə onun həyata keçirilməsini təşkil etməli, peyvəndə əks göstəriş varsa, vaxtında müəyyən edib tədbir görülməlidir.

6. Dispanser qeydiyyatda olan uşaqların digər mütəxəssislərlə sağlamlığını qorumaq üzrə tədbirlər həyata keçirmək, dispanserizasiyanın effektivliyini təhlil etmək lazımdır.

7. Məktəbəqədər müəssisələrdə və məktəblərdə olan uşaqların müayinəsi və sağlamlıq qruplarının təşkili üzrə iş aparılmalıdır.

8. Çağırış olduqda xəstə uşaqlar müayinə edilməli, lazım gələrsə laborator müayinə və ixtisas həkimlərinin müayinəsi təşkil edilməlidir.

9. Uşağın sağlamlıq durumunun ağırlaşması zamanı stasionara göndərmək zərurəti yaranarsa, təcili hospitalizasiya üçün bütün müvafiq tədbirlər həyata keçirilməlidir.

10. Sağlamlığı ağır vəziyyətdə olan uşağın hospitalizasiyasınıhər hansı bir səbəbə görə təmin etmək mümkün olmadıqda, poliklinikanın rəhbərliyinə xəbər verilməlidir.

11. Uşaqda infeksion xəstəlik aşkar edilərsə və ya şübhə olarsa, yazılı qaydada GEM-ə xəbər verilməli və eyni zamanda profilaktik tədbir görülməlidir.

12. Sağlamlıq vəziyyətinə görə sanatar–kurort müalicəsinə ehtiyacı olan uşaqlar seçilməli və bu haqda müvafiq qeydiyyat aparılmalıdır.

Yarımçıq doğulmuş uşaqlara qulluq zamanı sahə həkiminin rolu

Uşaqların böyüməsində uşaq ambulator-poliklinik müəssisələrin rolu böyükdür. YDU-ın dispanserizasiyasında əsas məqsəd onların həyatı üçün optimal şərait yaratmaqdan ibarətdir. Uşaq evə yazılarkən ilk günü evdə müayinə edilir. Uşaqların qidalanması, ona qulluq və təbii qidanın əhəmiyyəti haqqda ana ilə söhbət aparılır. Müayinə zamanı uşaqların ümumi vəziyyətinə, dəri və selikli qişanın, göbəyin, orqan və sistemlərin vəziyyətinə diqqət yetirilir.

Gigiyenik qaydalar, havada gəzintilər barədə anaya məsləhət verilir. Uşaqların vəziyyətində hər hansı xoşagəlməz

hal olduqda həkimin çağırılması məsləhət görülür. Anaya YDU-a qulluğa dair kitablar verilir. Bütün YDU yüksək risk qrupunu təşkil edirlər. Çəkisi 1500 qramdan az olanlar doğuş dövründə qan infeksiyasının ağır patologiyasını keçirmiş uşaqlardır (mərkəzi sinir sisteminin travması, hipoksiya, hemorragik xəstəliklər). eləcə də sepsis, pnevmoniya keçirmiş uşaqlar yüksək risk qrupuna daxildir. Süni qidalanmaya tez keçən və umumi sanitar mədəniyyəti aşağı olan ailə risk qrupuna daxildir. YDU-nun dispanserizasiyası zamanı həkimin qarşısında 3 əsas vəzifə durur:

1. Ətraf mühit şəraitinin optimal vəziyyətdə olması və uşaqların fərdi xüsusiyyətləri ilə əlaqədar olaraq profilaktik tədbirlərin həyata keçirilməsi.

2. Bərpa terapiyasının aparılması zamanı neonatal dövrdə keçirilmiş patologiyanın qalıq əlamətləri tam reabilitasiya olunur.

3. Qarışıq infeksiya və qan xəstəlikləri olan xəstələrin diaqnostikası, müalicəsi, dispanserizasiyası erkən aparılmalıdır.

Risk qrupuna daxil olan hamilə qadınlar, xüsusiilə vaxtındanəvvəl doğuş ehtimalı olan qadınlar haqqında uşaq poliklinikasına əvvəlcədən məlumat verilir. Ağır xəstəliyi və analıq anamnezi ağır olan, sosial-məişət şəraiti aşağı olan qadınlara 2 dəfədən az olmayaraq patronaj aparılır. Patronaj zamanı ananın iş və mənzil şəraiti, sağlamlıq vəziyyəti, ailənin sanitar mədəniyyət səviyyəsi müəyyənləşdirilir, aşkar olunmuş çatışmazlığın korreksiyası aparılır.Uşaq sağlam olmağına baxmayaraq, həkim patronajı ilk gündən etibarən aparılır. I ayda həftədə 1dəfə, 6 ayadək - 2 həftədə 1 dəfə, II yarımildə ayda 1 dəfə fiziki, sinir-psixi inkişafı qiymətləndirilir. Bədən kütləsi hər müayinədə, bədənin uzunluğu ayda 1 dəfə ölçülür. Döş qəfəsi dairəvi ölçüdədir. Qidalanmaya nəzarət və korreksiya aparılır. Ayda 1 dəfə qidalanma menyusu hesablanır.

Profilaktik və ümumi sağlamlıq tədbirləri həyata keçirilir. MBT (müalicəvi bədən tərbiyəsi) və fizioterapiya aparılır.

Yoluxucu və qan xəstəliklərinin erkən diaqnostikası və müalicəsi aparılır. Profilaktik peyvəndlərə nəzarətə ehtiyac olduqda ixtisas həkimi ilə məsləhətlər aparılır. Bu uşaqlara peyvənd təqvimi ciddi və fərdi şəkildə həyata keçirilir. Bədən kütləsi 1500 qramdan az olanlara peyvənd 1 yaşdan sonra təyin edilir.

POLİKLİNİKADA İSTİFADƏ OLUNAN SƏNƏDLƏR

Uşaq anadan olan gündən və doğum evindən evə yazılan günə qədər hər bir uşağa fərdi inkişaf tarixi (forma №112) tərtib edilir.Burada uşağın pasport məlumatları, sahənin nömrəsi, sahə həkiminin adı, soyadı qeyd olunur. Fərdi inkişaf tarixinə doğum evindən alınan məlumat əlavə edilir.

Uşağın inkişaf tarixində patronajları, təyinatlar, verilən məsləhətlər, profilaktik peyvəndlərin aparılması, onlara qarşı reaksiyalar, keçirilən xəstəliklər haqqında məlumatlar, 18 yaşa qədər uşağın inkişafında baş verən dəyişikliklər, patologiyalar, onlara münasibətdə aparılan tədbirlər qeyd olunur.

Yaş qrupları üzrə müayinələrin aparılması, ixtisas həkimlərindən keçməsi haqqında, bir yaş qrupundan digər yaş qrupuna keçərkən ətraflı epikriz yazılır. Uşaq stasionarda müalicə alıbsa, stasionarda onun üçün çıxarış doldurulur. Uşağların 15 yaşı tamam olduqda, yeniyetmə kabinetinə köçürüləndə ətraflı köçürmə epikrizi yazılır (burada uşağın sağlamlığı və ya dispanser qeydiyyatda olması haqqında qeydiyyat aparılır).

Uşaq poliklinikasının qeydiyyat sənədlərinə aşağıdakılar aiddir:

025 - 2. Statistik talon.Uşağın adı, soyadı, atasının adı, ünvanı, sahəsi və əsasən dəqiqləşmiş son diaqnoz qeyd olunur.

025 – 4. Sahə pediatrının qəbul talonu.

026. Uşağın məktəbə, uşaq bağçasına, uşaq evinə təqdim etmək üçün tibbi kartası.

027. Uşağın inkişaf tarixinin çıxarışı.

028. Dar ixtisaslı həkim məsləhətlərinə göndəriş vərəqəsi.

029. Prosedurların qeydiyyatı jurnalı.

030.Dispanser müşahidəyə nəzarət kartı.

031. Sahə pediatrlarının evə çağırış kitabı

035. Həkim- məsləhət komissiyasının yekun jurnalı

036. Əmək fəaliyyəti olmayanların rəyinin qeydiyyatı kitabı

038. Sanitar- gigyenik işin hesabatı jurnalı

039. Poliklinika həkiminin iş gündəliyi

039-1 Orta tibb heyətinin iş gündəliyi

040. Həkimin qəbuluna əvvəlcədən yazılanların qeydiyyatı kitabçası

042. Müalicəvi idman kabinetində müalicə alan xəstələrin kitabçası

044. Fizioterapevtik şöbədə müalicə alan xəstələrin kitapçası

050. Rentgen müayinəsi üçün yazılan xəstələrin jurnalı

058. İnfeksion xəstəlik, qida və kəskin peşə zəhərlənməsi haqqında məlumatları təcili çatdırmaq üçün tərtib olunmuş xəbərdarlıq vərəqi (Peyvəndə qarşı qeyri-adi reaksiya baş verdikdə xəbərdarlıq verilir).

059. Uşaq poliklinikasının izolyatoruna qəbul olunan xəstələrin qeydiyyatı jurnalı

060. İnfeksion xəstəliklərin qeydiyyatı jurnalı

063. Profilaktik peyvəndlər cədvəli (hər uşaq üçün fərdi açılır və orada aparılan bütün peyvəndlərin tarixi göstərilir).

064. Profilaktik peyvəndlərin qeydiyyatı jurnalı

069. Ambulator aparılan cərrahi müdaxilələrin qeydiyyatı jurnalı

070. Putyovkaların alınması üçün təqdim olunan arayış

071. Poliklinikada qeydə alınan xəstəliklərin gündəlik hesabatı

076. Uşaq və yeniyetmələr üçün təqdim olunan sanator-kurort kartası

079. Düşərgəsinə göndərilən uşaqlar üçün verilən tibbi arayış

080. Uşaq yaşlarından əlil olan xəstələrə verilən tibbi arayış

112. Uşağın inkişaf tarixi

113. Doğum evindən çıxarış vərəqəsi

116. Uşağın patronajı vərəqəsi

086.Məktəbə, bağçaya, ali məktəbə təqdim etmək üçün verilən tibbi arayış.

25.Uşağın ali məktəbə,texnikuma təqdim etmək üçün sağlam olması haqqında verilən arayış.

39.Xəstə uşaqlara qulluq üçün işdən azad olmaq vərəqəsi(bülleten).

31.Həkimin evə çağırış kitabı.

38.Sanitar maarifləndirmə işinin qeydiyyatı jurnalı.

07.Resept blankı.

PROFİLAKTİK PEYVƏNDLƏR

Profilaktik peyvəndlər – bir çox yoluxucu xəstəliklərə qarşı aparılan spesifik immunoprofilaktik tədbirlərdir. Hazırkı dövrdə peyvəndlərdən geniş istifadə edilməsi poliomielit, difteriya, göyöskürək və s. kimi infeksion xəstəliklərin səviyyəsinin də azaltmışdır. Uşaqlar arasında planlı şəkildə geniş miqyasda immunizasiyanın təşkil edilməsi, Səhiyyə Nazirliyi tərəfindən təsdiqlənmiş «Profilaktik peyvəndlərin aparılmasının başlıca xüsusiyyətləri» təqviminə əsasən həyata keçirilir.

Peyvəndlərin aparılmasının effektivliyi bir sıra amillərdən aslıdır. Onlara aşağıdakılar aid edilir:

- Peyvəndin saxlanılma şəraiti
- Peyvəndə göstərişi olan uşaqların düzgün seçilməsi

- Peyvəndlərin aparılmasına dair əks göstərişlərə ciddi riayət edilməsi
- Peyvəndlərin saxlanılma müddətinə fikir verilməsi

Planlı şəkildə aparılan peyvəndər üçün tətbiq edilən preparatlar öldürülmüş və ya diri mikroorqanizmlərdən, antitoksinlərdən hazırlanır. Hər bir peyvəndin tərkibi spesifik antigendən ibarətdirvə uşaq orqanizmində bu antigenə qarşı spesifik anticisimlər hazırlanılır. Orqanizmdə yaranmış immunitetin davamlı olması üçün vaxtaşırı revaksinasiyaların aparılması vacibdir.

Peyvənd otağında lazim olan sənədlər aşağıdakılardır:

- 1 yaşa qədər olan uşaqların qeydiyyatı jurnalı (forma 063/y)
- Profilaktik peyvəndlərin planı jurnalı (illik, aylıq)
- Bakterial preparatların qeydiyyatı jurnalı
- Profilaktik peyvəndlərin qeydiyyat kartası (forma 058/y)
- Peyvəndlər üçün iş dəftəri

Bütün sənədlər xidmət edilən hər sahənin vəuşaqların aylarına uyğun olaraq xüsusi kartotekalara yerləşdirilir.

Peyvəndin aparılması üçün uşaqların seçilməsi.

Hər bir uşaq peyvənd edilməzdən əvvəl diqqətlə müayinə edilməlidir. Valideynlərdən dəqiq anamnez toplanılır. Anamnezdə uşaqda allergik meyiliyini olması, keçirilən infeksion xəstəliklər, nevropatoloqun nəzarətində olması və s. əlamətlərə fikir verilməlidir. Daha sonradan isə uşağın obyektiv müayinəsi - qanın, sidiyin, nəcisin ümumi müayinəsi, göstəriş olduqda biokimyəvi müayinəsi aparılır. Bu müayinələr aparıldıqdan sonra uşaq risk qrupuna aid edilir və peyvəndlərin aparılması vaxtı müəyyənləşdirilir (cədvəl 58). Bu qeydiyyatlar uşağın inkişaf tarixinə yazılır.

Cədvəl 58.

Profilaktik peyvəndlərin təqvimi

UŞAQLARIN YAŞI	PEYVƏNDLƏR
Doğulandan sonra 12 saat ərzində	Hepatit B (Hep B)
4-7 gün	BCJ, OPV
2 aylıqda	Hib, DGT, Hep B,
2 aylıqda	OPV,Pk
3 aylıqda	Hip, DGT,Hep B,
3 aylıqda	OPV
4 aylıqda	Hip, DGT,Hep B
4 yaşında	OPV, Pk
6 aylıqda	Pk
12 aylıqda	QPM
18 aylıqda	DGT,OPV
6 yaşda	QPM,DT

Qeyd : *BCG –Vərəm əleyhinə peyvənd*
OPV- Poliomeilitə qarşı peyvənd
Hib- B tipli hemofil infeksiyası qarşı peyvənd
DGT – Difteriya,Göyöskürək, Tetanusa qarşı peyvənd
Hep B – B hepatitə qarşı peyvənd
Pk- Pnevmokok infeksiyalarına qarşı peyvənd
QPM –Qızılca, Parotit, Məxmərəyə qarşı peyvənd
DT- Difteriya, Tetanusa qarşı peyvənd

Yeniyetmələrin kabineti 14 yaşdan 18 yaşa qədər uşaqlara xidmət göstərir.

Peyvənddən sonra baş verən reaksiyalar:

Peyvənd vurulduqdan sonra 20-40 dəqiqə ərzində uşaq poliklinikada nəzarət altında qalmalıdır. Anafilaktik şok qeyd

edildikdə, dərhal şokəleyhinə terapiya aparılmalıdır (adrenalin, hidrokortizon və ya prednizolon). Sahədə uşaqları tibb bacısı müşahidə edir və peyvəndlə əlaqədar meydana çıxan bütün əlavə reaksiyalar haqqında həkimə məlumat verir.Çox zaman yerli reaksiya qeyd edilir. Belə ki, 1-2 saat sonra peyvəndin yerində qızartı, şişkinlik, ağrı müşahidə olunur və bu əlamətlər 24-28 saat sonra maksimuma çatır və 2-7 gün davam edir.

Yerli reaksiyalar aşağıdakı kimi qiymətləndirilir:

a) zəif infiltratsız qızartı və 2,5 sm diametrə malik infiltrat qeyd olur.
b) orta infiltrat - diametri 2,5-5 sm qeyd olur.
c) güclü infiltrat - diametri 5 sm–dən yuxarı, limfangit və ya limfadenit qeyd olur.

Ümumi reaksiya zamanı:

1) zəif - t =37 - 37,5^0 C
2) orta - t =37,6 - 38,5^0 C
3) güclü - t = 38,6^{0}C - yuxarı

Ensefalitik reaksiyalar: ensefalit, psixi pozuntu, menin-qoensefalit, ensefalomielit, poliradikulonevrit.

Allergik reaksiyalar: Kvinke odemi, səpgilər, astmatik tut-malar, abdominal sindrom, allergik limfadenopatiya, nefropatiya.

Xronik xəstəliklər kəskinləşə bilər. Peyvənd aparılan dövrdə latent keçən infeksiya kəskinləşə, virus və bakterial infeksiyaya qarşı həssaslıq arta bilər.

Risk qrupuna daxil olan və tez-tez xəstələnən uşaqlarda profilaktik peyvəndlərin aparılması

Antenatal, intranatal və postnatal dövrlərdə bəzi patolo-giyalarla doğulan uşaqlar risk qrupuna daxil edilirlər.

Risk qrupuna daxil olan uşaqlar:

1) Antenatal dövrdə və doğuş vaxtı hipoksiya və asfiksiyası olan uşaqlar. Bununla yanaşı dəri, selikli qişa, respirator

yolun allergik xəstəliyi olan uşaqlar (ekssudativ diatez, həqiqi seboreyalı ekzema, neyrodermit), astmatik bronxit, əvvəllər yeridilən peyvəndlərə və dərmanlara qarşı allergiyası olan uşağlar, immundefisit vəziyyətləri aid edilir.

2) Bətndaxili ləngimə sindromu və sinir sisteminin xəstəliyini keçirmiş uşaqlar (qıcolmaların olması).
3) Endokrin xəstəlikləri, uzun müddətli ağciyər xəstəliyi, ürək, mədə-bağırsaq, böyrək xəstəliyi olan uşaqlar .

Allergik reaksiyası olan uşaqlara AGDT peyvəndini yeritməzdən əvvəl bioloji sınağın qoyulması məsləhətdir. Bu məqsədlə uşağın dərialtına 0,1 ml AGDT vaksini (10 dəfə fizioloji məhlulda durulaşdırılmış) yeridilir. Əgər 5 dəqiqədən sonra yerli reaksiya baş verirsə, peyvənd adi dozada vurulur. Bundan başqa, bəzi hallarda tərkibində göy öskürək olmayan ADT peyvəndi də istifadə edilir. ADT peyvəndi və ya ADT-Z(zəif) anatoksini daha az reaktogendir. Allergik xəstəliyin ağırlaşması müşahidə olunan uşaqların profilaktikasında peyvənddən 1-2 gün əvvəl və 7-10 gün sonra antihistamin (tavegil, suprastin və s.) preparatlar təyin olur. Sinir sisteminin yüksək oyanıqlığı qeyd edilən uşaqlara peyvənddən 2-3 gün əvvəl və 1-2 həftə sonra sedativ preparatlar (valerian, brom, seduksen) verilir. Tez-tez KRVX ilə yoluxan və əvvəl keçirilmiş somatik xəstəliklər nəticəsində immun sistemi zəifləmiş uşaqlar 3-4 ay ərzində xəstələnmədikdə peyvənd edilirlər. Risk qrupuna daxil olan uşaqları peyvəndə 2-3 gün əvvəl hazırlamaq lazımdır. Bu müddətdə xroniki infeksiya ocaqlarının sanasiyası aparılır. Raxit, anemiya, hipotrofiya müalicə olunur. Pəhriz, rejim təyin edilir. Vitaminterapiya (C; B_1 ; B_2 ; B_5 ; B_6 ; PP) aparılır.

Risk qrupuna daxil olan uşaqlara peyvəndin müddətini təyin etmək üçün uşaq poliklinikasında xüsusi komissiya yaradılır. Bu komissiyaya- pediatr, şöbə müdiri, nevropatoloq, həkim-immunoloq və sahə həkimi daxildir. Ağır hallarda immunizasiya stasionarda aparılır.Postvaksinal dövrdə uşaqlara

3-4 həftə müddətində qoruyucu rejim təyin olunur. Fiziki və psixi gərginlik aradan qaldırılır, tam dəyərli qidalanma təyin olur. İnfeksion xəstələrlə təmas aradan qaldırılır. Risk qrupuna daxil olan hər bir uşaq üçün fərdi peyvənd təqvimi tərtib olunur. Bu təqvimdə əsas peyvəndlərin müddətinin təyin edilməsi qoruyucu metodla (anatoksinlə) aparılır Bu uşaqlara peyvənd aparılmazdan 1,5-2 ay əvvəl hiposensibilizəedici və immunstimuləedici müalicə (yaşına uyğun dozada) təyin edilir.

Risk qrupuna daxil olan uşaqları sahə həkimi yalnız peyvənddən 2 ay müddətində azad edə bilər. Bu müddətin uzanması məsələsini isə komissiya həll edir. Uşaqları ümumi komissiyaya təqdim etməzdən 1,5-2 ay əvvəl onlara ümumi möhkəmləndirici terapiya, xronik infeksiya ocağının sanasiyası aparılır.

Qanın, sidiyin müayinəsi həyata keçirilir. EKQ aparılır. Lazım gələrsə, ağciyərin R-qramması edilir. Komissiyaya təqdim etmək üçün sahə həkimi müvafiq sənədləri hazırlayır.

Peyvəndlərə əks göstərişlər

1. Kəskin infeksion və qeyri-infeksion xəstəliklər (rekonvalessensiya dövrü)

Uşaqlara bu xəstəliklərdən sağaldıqdan bir ay sonra peyvəndlər edilir.

2. Meninqokokk infeksiyası (sağalandan 6 ay sonra)
3. Viruslu hepatit (A hepatitindən 6 ay, B hepatintindən 1 il sonra)
4. Uzun sürən və xronik gedişli infeksion xəstəliklər (sepsis, dizenteriya)
5. Xronik pnevmoniya (remissiya müddətindən 2 ay sonra)
6. Ürək-damar sisteminin xəstəlikləri
7. Anadangəlmə və qazanılma ürək qüsurları (kompensasiya və dekompensasiya mərhələsi)
8. Yarımkəskin, septik endokardit
9. Qan-dövranı çatışmazlığı

10. Revmatizm, qızdırma
11. Böyrək və sidik yollarının xəstəliyi (remissiyadan 3 il sonra)
12. Toksik nefropatiya (tranzitor)
13. Qaraciyər və pankreas xəstəliyi (əks göstəriş)
14. Öd yollarının xəstəliyi (sağaldıqdan 6 ay sonra)
15. Qan xəstəlikləri (əks göstəriş)
16. Hemorragik diatez (2 il sonra)
17. Hemolitik anemiya (2 il sonra)
18. Bədxassəli şişlər (əks göstəriş)
19. Endokrin xəstəliklər (əks göstəriş)
20. Allergik xəstəliklər (bronxial astma remissiyanın başlanmasından 1 il sonra)
21. Raxitin ağır forması(II, III dərəcə), hipotrofiya II-li, III-lü (sağaldıqdan sonra)
22. Avitaminozlar (sağaldıqdan sonra)
23. Yenidoğulmuşların hemolitik xəstəliyi
24. Epilepsiya
25. Yarımçıq doğulmuşlar
26. Hidrosefaliya
27. Doğuş travması
28. Sinir-psixi xəstəliklər
29. Mərkəzi sinir sisteminin xəstəlikləri (kəskin dövrdən 1 il sonra)
30. Qeyri-spesifik xoralı kolit (əks göstəriş)
31. Cərrahi müdaxilələr (3 ay sonra)

DİSPANSERİZASİYA

Dispanserizasiya – uşaqlar arasında xəstəliklərin proflaktikasına, onların erkən aşkar olunmasına, stasionarda, poliklinika-ambulator və sanatoriya şəraitlərində kompleks müalicə planlarını həyata keçirilməsinə yönəldilmiş səhiyyənin əsas

fəaliyyət növüdür. Dispanserizasiyaya dövri olaraq sağlam uşaqlar arasında profilaktik baxışların aparılması, xəstə uşaqlarda aparılan müalicə-profilaktik tədbirlərlə yanaşı, onlar arasında sanitar-gigiyenik işlərin təşkil edilməsi də daxildir.

Dispanserizasiyanın ilk mərhələsini uşaqlar arasında aparılan profilaktik tədbirlərin həyata keçirilməsi təşkil edir. Aparılan profilaktik tədbirlərin həcmi və məzmunu uşaqların yaşı, fiziki, sinir-psixi inkişafından aslı olaraq fərqlənir. Bu müayinələr Səhiyyə Nazirliyi tərəfindən təsdiqlənmiş xüsusi tövsiyələrə əsasən həyata keçirilir.

Sağlam uşaqların dispanserizasiyası yenidoğulmuşlarla aparılan patronajdan və bütün yaş qrupunda olan uşaqlarla dövri şəkildə aparılan nəzarətdən ibarətdir.

Xəstə uşaqların dispanserizasiyasına isə xronik infeksiya ocaqlarını və xəstəlikləri aşkar etməklə yanaşı, ağır xəstəliklərdən sonra uşaqlar arasnda rekonvalessensiyasının təqibi də daxildir.Dispanser nəzarətdə olan xəstə uşaqların diaqnozları dəqiqləşdirildikdən sonra onlar üçün f.№ 30/u müşahidə kartası açılır.Bu kartada uşağa təkrari baxışların günləri qeyd edilir. Xəstə (vərəm, nevroloji, onkoloji, zöhrəvi xəstəliklərlə) uşaqların dispanser nəzarəti zamanı aparılan profilaktik peyvəndlər və müalicələr xüsusi dispanserlərdə həyata keçirilir. Bu uşaqların inkişaf tarixi kartasında (f.№ 112/u) aparılan müayinələrin nəticələri qeyd edilməlidir. Sahə həkimi ixtisaslaşmış mütəxəssislərlə birlikdə xəstə uşaqlara fərdi dispanser planı tərtib etməlidir.

Dispanserizasiyanın aparılması zamanı risk qrupundan olan uşaqlara – yarımçıqdoğulmuşlara, asfiksiya, doğuş travması ilə doğulanlara, raxit, hipotrofiya, ekssudativ diatezi olan uşaqlara xüsusi diqqət yetirilir.

Uşaqların dispanser müşahidədən çıxarılması onlara nəzarət edən sahə həkimi və ixtisaslaşmış mütəxəssislərin iştirakı ilə aparılmalıdır.

Perinatal patologiyası olan uşaqların dispanser müşahidəsi

Bu uşaqlar risk qrupuna daxildir onlara aşağıdakılar aiddir: yarımçıqdoğulanlar, doğuş asfiksiyası və ya travma keçirmiş uşaqlar.

Çoxdöllü hamiləlikdən olan uşaqları və yarımçıq doğulmuşları 6 ayına qədər hər iki həftədən bir bədən kütləsini təyin etmək və müşahidə etmək lazımdır.

Bu uşaqlara qida rejimi hər ay hesablanır və ayda bir dəfə qanın müayinəsi aparılır. Doğuş zamanı asfiksiya və ya travma keçirmiş uşaqların bir hissəsi reabilitasiya üçün doğum evindən ixtisaslaşmış psixonevroloji şöbələrə köçürülürlər. Orada onlar ilkin müalicə kursu alırlar və 2-3 ayında və ya daha gec uşaq poliklinikasının nəzarəti altında evə yazılırlar.

Sonralar poliklinikada sahə həkiminin nəzarəti altında fizioterapevtik müalicə kursları aparılır, həyatlarını birinci ili ərzində okulist, LOR, fizioterapevt, loqoped tərəfindən məsləhət verilir.

Doğuş zamanı asfiksiya və ya travma keçirmiş uşaqların digər hissəsi yenidoğulma dövrünün sahə pediatır tərəfindən dispanser qeydiyyata alınmaqla evə yazılırlar. Bu uşaqlara evdə 1-ci ayda nevropatoloq, lazım gələrsə, ortopedin nəzarəti məsləhət görülür. Uşaq 1-ci ayında poliklinikaya gətirildikdə nevropatoloq tərəfindən dispanser qeydiyyata götürülür, ilk 6 ay ərzində müntəzəm müşahidə aparılır və 2 ayda 1 dəfə profilaktik müalicə təyin olunur. Daha sonra müalicə 6 ayından sonra və həyatının 2-ci ilində rübdə 1 dəfə aparılır. Dayaq-hərəkət aparatının pozulması olanda uşaqlar ortoped tərəfindən də dispanser qeydiyyata götürülürlər.

Kəskin pnevmoniyanın rekonvalessensiya dövründə dispanser müşahidə

Pnevmoniya ilə xəstə uşaqlarda klinik və rentgenoloji olaraq sağalma qeyd edildikdən sonra onlar 6 ay müddətində dispanser müşahidə altında olurlar. Virus infeksiyası, təkrari

pnevmoniya ilə xəstələnən və habelə ekssudativ diatez fonunda müşahidə edilən pnevmoniyalı uşaqlar üçün dispanser müşahidə 1 ilə qədər uzanır.

Rekonvalessensiya dövründə aşağıdakı tədbirlər həyata keçirilir: ağız boşluğunun, burun və udlağın sanasiyası. Müalicəvi olaraq aerozol, vitamin A, UBŞ, stimuləedici müalicə, polivitaminlər, müalicəvi bədən tərbiyəsi, bədəni möhkəmləndirən tədbirlər aparılır. Bununla yanaşı, sanator müalicə təyin olunur.

Uşağı qeydiyyatdan çıxartmaq üçün döş qəfəsinin rentgenoqrafiyası təkrar aparılmalıdır. Dispanser müşahidə zamanı uşağın qanı, sidiyi, nəcisi ayda 2 dəfə müayinə edilməlidir.

Tez-tez və uzun müddət KRVİ ilə xəstə uşaqların dispanser müşahidəsi zamanı aparılan müalicəvi və ümumi möhkəmləndirici tədbirlər rekonvalessensiya dövründə olan pnevmoniyalı uşaqlarda olduğu kimidir.

Xronik bronxitlər və ağciyər patologiyası olan uşaqlarda dispanser müşahidə

Sahə həkimi bu qrupa aid edilən uşaqları pulmonoloqun nəzarəti altında dispanser müşahidəyə götürür. Uşaqların qeydiyyatdan çıxarılması da yalnız pulmonoloqun göstərişinə əsasən və ya xüsusi komissiya tərəfindən həyata keçirilir.

Bronxial astma və pnevmoniyası olan uşaqlarda kəskinləşmə baş verm̈ədikdə, dispanser müşahidə ildə 2 dəfə laborator nəzarətlə birlikdə aparılır. Otolorinqoloq, stomatoloq, ftiziatr kimi dar ixtisaslı həkimlərlə mütləq məsləhət edilməlidir. Residivəleyhinə müalicə ildə 2 dəfədən gec olmayaraq aparılır. Müalicə kompleks şəkildə həyata keçirilir

Pnevmoniya zamanı antibiotiklərin təyini göstərişdir. Bəlğəmin asan xaric olması üçün bronxiolitiklər, bəlğəmgətiricilər, bronxlarda spazm olduqda bronxomimetiklər, bununla yanaşı vitaminlər, desensibilizəedici preparatlar təyin edilir. Fərdi həssaslığı yüksəldən qidalar eliminasiya edilir. Bronxial

astma zamanı fizioterapevtik prosedurlardan $CaCl_2$, novokain, brom, adrenalinlə elektrofarez, vitamin C, UBŞ, xronik bronx ağ ciyər patologiyasında yodla elektrofarez aparılır. Müqaviməti artırmaq üçün aloe, qammaqlobulin, vitaminlər təyin olunur. Bədəni möhkəmləndirən prosedurlar -üzgüçülük, hovuzda məşğələlər aparılır. 3 il müddətində ağ ciyərlərdə patologiyalar baş vermədikdə uşaq dispanser qeydiyyatdan çıxarılır.

Mədə və bağırsaq sisteminin xəstəliyi olan uşaqların dispanserizasiyası

Mədə və 12-barmaq bağırsağın xorası olan uşaqlar 15 yaşına qədər qeydiyyatda qalır, daha sonra isə 18 yaşa qədər yeniyetmələr kabinetinə keçirilir. Kəskinləşmə dövründə uşaq stasionarda müalicə aldıqdan sonra sahə pediatrı 1 il ərzində 3 aydan bir, sonra isə ildə 2 dəfə (yazda, payızda) residivəleyhinə müalicəni aparmaq məqsədi ilə xəstəni müayinə edir.

Dar ixtisaslı mütəxəssis həkimlər - LOR, stomatoloq ildə 2 dəfə, nevropatoloq ildə 1 dəfə, göstəriş olduqda qastroenteroloq tərəfindən müayinə aparılır. Bu xəstələri müayinə edən zaman xəstənin ümumi vəziyyətinə, qarında ağrının artmasına və ya azalmasına, ağrının qida ilə əlaqədar olmasına, ürəkbulanmaya, yanğı hissinin olmasına, qusmaya, iştahanın pozulmasına fikir verilir. İldə bir dəfədən az olmayaraq mədə şirəsinin müayinəsi, mədə və 12-barmaq bağırsağın rentgen müayinəsi həyata keçirilir. İldə iki dəfə nəcis qurd yumurtalarına görə müayinə olunur. Göstəriş olduqda qastroduodenofibroskopiya aparılır.

*Residivəleyhinə müalicə***:** Bu müalicə poliklinika şəraitində aparılır. Ciddi pəhriz gözlənilir (gündə 5-6 dəfə, az-az,əzilmiş qida), qidada zülal və vitaminlər zəngin olmalı, karbohidrat və duzlar azaldılmalıdır. Uşaqlara fiziki və psixi istirahət verilir. Müalicə 3 həftədən cox sürərsə, sedativ preparatlardan: valerian, trankvilizator (seduksen), spazmolitiklər (no-şpa, papaverin, platifillin), hiperassid qastrit zamanı isə antasid dərmanlardan

istifadə olunur. Antasid preparatlardan - almagel, maaloks, denol, aktivləşmiş kömür və s., asidoz zamanı isə - təbii mədə şirəsi, abomin, panzinorm, festal, kreon və s. təyin olur.

Mədənin regenerasiyasını yaxşılaşdırmaq üçün biogen stimulyatorlar - aloe, FİBS və ya pirimidin törəməsi olan metasil, pentoksil, eleuterokok, jenşen və s. verilir. Əzələ daxilinə vitaminlər təyin olunur. Fizioterapiya novokain və $MgSO_4$ ilə aparılır, mineral sular təyin edilir. Hipoasid qastritdə mineral sular yeməkdən 15-20 dəqiqə əvvəl, hiperasid qastritdə isə1 saat əvvəl isti halda verilir.

Xronik qastritli xəstə 3 ildən az olmayaraq dispanser müşahidəyə götürülür. Qeydiyyata alındıqdan sonra 1 il ərzində - hər ayda bir dəfə, sonra isə ildə 2 dəfə yaz və payız aylarında müayinədən keçirilirlər. Bu zaman xəstənin ümumi vəziyyətinə, qidalanmasına, bədən kütləsinin artırılmasına, mədədə diskomfort əlamətlərinin olmasına fikir verilir. İldə 2 dəfə LOR, stomatoloq, göstəriş olduqda qastroenteroloq müayinə edir. Qanın müayinəsi, mədə şirəsinin fraksion müayinəsi, kaproqramma, duodenal zondlama, mədənin rentgenoqramması, qurd yumurtalarına, ləmbliyaya görə müayinəsi, göstəriş olduqda nəcisin əkilməsi**,** hiperasid qastritdə pəhriz masas ı№1**,** hipoasid qastritdə isə pəhriz masası № 2 təyin olunur.

Residivəleyhinə müalicə ildə 2 dəfə aparılır. Xronik infeksiya ocağı sanasiya edilir. Kəskinləşmə dövründə peyvəndlər əks göstərişdir. Belə uşaqlar idmanda xüsusi hazırlıq qrupunda məşğul olurlar. Klinik sağalmadan 3 il sonra (kəskinləşmə olmazsa) qeydiyyatdan çıxarılır.

Qaraciyər və öd yollarının xəstəlikləri olan uşaqlarda dispanser müşahidə

Sarılıq xəstəliyi keçirən uşaqlar 1 il ərzində dispanser müşahidə altında saxlanılır. Bu dövrdə pəhrizin və çəkinin gözlənilməsi çox vacibdir. Müalicədə ümumi möhkəmləndirici dərmanlar, antibakterial preparatlar, spazmlitiklərin təyin edilməsi vacibdir.

Vaxtaşırı olaraq ləmbliya və helmintozlara görə müayinələr aparılır. Qeydiyyatdan çıxarılma xüsusi komissiya tərəfindən həyata keçirilir (yalnız qanın bilirubin və transaminazaya görə müayinəsindənsonra). Uşaqda xolesistit aşkar edilərsə, residivəleyhinə 2 dəfədən az olmayaraq müalicə aparılır. Bu məqsədlə:

- qanın, sidiyin ümumi müayinəsi, nəcisin qurd yunurtalarına görə yoxlanması
- duodenal zondlama-kəskinləşmə yoxsa, ildə 1 dəfə
- uşağa dar ixtisas həkimlərinin baxması
- xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyası
- ləmblioza görə dehelmintizasiya aparılır.

Bu uşaqlara 3№li pəhriz təyin olunur. Yağlar əsasən bitki yağından və az miqdarda kərəyağından ibarət olmalıdır. Hər gün 100-150 qr. kəsmik verilir.

Çətin həzm olunan yeməklər qəti qadağandır. Öd kisəsinin funksiyasını yaxşılaşdırmaq məqsədilə ödqovucular (MgO_4, xolasol, xolaqol, allaxol) verilir. Zondlama, fizioterapiya, mineral sular, yessentuki №17, Smirnovski№4, borjom və.s.) təyin olunur. Bunlar isti halda yeməkdən 15-20 dəqiqə əvvəl (turşuluq aşağırsa), 1,5-2 saat əvvəl (turşuluq yüksəkdirsə), 120-150qr.miqdarda 25-30 gün ərzində qəbul edilməlidir. Müalicə kursu arasındakı fasilə 5-6 ay olmalıdır. Uzun müddətli tez-tez residivləşən xolesistopatologiyalarda kəskinləşmədən ən azı 3 ay sonra sanator-kurort müalicənin apaılmasına göştəriş vardır. 2 il müddətində kəskinləşmə baş vermədikdə dispanser müşahidədən çıxarmaq olar.

Böyrək və sidik yollarının xəstəliyi zamanı, xronik diffuz qlomerulonefrit və piolonefriti olan xəstə uşaqların dispanser müşahidəsi

Böyrək və sidik yollarının xəstəliyi olan uşaqlara 30№-li forma açılır. Kəskin sistit, nefrit, qlomerulonefrit keçirmiş xəstələr bir il ərzində hər ay sahə həkiminin nəzarəti altında qalmalıdır. Daha sonra isə xəstənin vəziyyəti yaxşılaşdıqda hər rübdə bir dəfə müşahidə olunur.

Kəskin diffuz qlomerulonefritlə xəstə uşaqlara dispanser müşahidə ildə 1 dəfə aparılır. Mütləq şəkildə hər uşağa fərdi baxış keçirilir. Xronik infeksiya ocaqlarının sanasiyası aparılır, xəstələr interkurrent infeksiyadan qorunurlar, onlara 1il müddətində profilaktik peyvəndlər edilmir, 6 ay müddətində idmandan azad olunurlar, pəhriz saxlayırlar, sidiyin müayinəsi 3 ay ərzində 2 həftədə bir, sonra 9 ay ərzində ayda 1 dəfə aparılır. ATdə eyni vaxtlarda ölçülür. Qanın müayinəsi – birinci 3 ayda 1 dəfə, növbəti 9 ayda 1 dəfə aparılır.

Xronik diffuz qlomerulonefriti olan uşaqlarda isə uşaqlar bir il müddətində bədən tərbiyəsindən azad olunurlar, bununla yanaşı, böyrəyin funksional vəziyyəti, qanda qalıq azotun miqdarı, Zimnitski sınağı təyin edilir. Bu xəstələr dispanser qeydiyyatından çıxarılmırlar.

Xronik pielonefrit və onun kəskinləşməsi müşahidə edildikdə, xəstəni mütləq hospitalizasiya etmək lazımdır. Profilaktik məqsədlə qələvi sular və ot dəmləmələrinin işlədilməsi məsləhət görülür.

Məktəbyaşlı sağlam uşaqlara dispanser müşahidə

Dispanser müşahidə III, VI, VIII siniflərdə aparılır. VIII sinifdə nevropatoloqun baxışı keçirilir. Stomatoloq hər il dişləri müayinə edir, göstəriş olduqda sanasiya aparır. Hər il qanın, sidiyin, nəcisin qurd yumurtasına görə müayinəsi aparılır. 7 yaşından başlayaraq AT ölçülür, 13 yaşından döş qəfəsi orqanlarının flüuroqrafiyası aparılır. VIII sinif uşaqlarında qan qrupu, rezus faktor təyin olunur. Dispanser müayinə zamanı tibb bacısı skrininq testlər aparır, antropometriya, sinir-psixi inkişaf, eşitmə, görmə müayinə olur.

Bütün məlumatlar qeydiyyat formasına 131/U, uşağın inkişaf tarixinə köçürülür. Əgər ayrı-ayrı orqan və sistemlər tərəfindən dəyişikliklər olarsa, lazımi mütəxəssislərin məsləhətləri verilir . Əlavə laborator və instrumental müayinələr aparılır. Sağlamlıq qrup təyin olunur və uşaq müvafiq müəssisəyə göndərilir.

XVI FƏSİL. İNFEKSİON XƏSTƏLİKLƏR

QIZILCA

Qızılca - kəskin infeksion xəstəlik olub, yüksək temperatur, ümumi intoksikasiya əlamətləri, yuxarı tənəffüs yollarının və gözün selikli qişasının iltihabı, ləkəli səpgilərlə özünü büruzə verir.

Etiologiya

Qızılcanın törədicisi 1911-ci ildə An Qoldbeıger tərəfindən müəyyən edilmiş viruslardır. Onlar mikroviruslar qrupuna aiddirlər. İnsan orqanizmindən xaricdə tez məhv olurlar.

Epidemiologiya

Profilaktik peyvəndlərin aparılması ilə əlaqədar olaraq qızılcanın epidemiologiyasında son vaxtlar əsaslı dəyişikliklər baş vermişdir. Bu zaman ilk növbədə xəstəlik və onun fəsadlarının azalması, ölüm faizinin aşağı düşməsini göstərmək olar. Qızılcanın epidemiologiyasında dövrilik və mövsümikik öz əhəmiyyətini itirmişdir. Qızılca yer kürəsində çox geniş yayılmış infeksiyalardan biridir. Xəstəliyin dövrliliyi hər 2 ildən bir qızılcaya həssas şəxslərin toplanması ilə izah edilir. Qızılca ilin bütün dövrlərində, xüsusən payız-qış və yaz fəsillərində müşahidə olunur. Xəstəlik çox kontagiozdur. Yoluxma indeksi 0,95-0,96% təşkil edir. O, bütün yaşlarda təsadüf olunur, lakin 1 yaşdan 7-8 yaşa qədər uşaqlar daha çox xəstələnirlər; 6 aya qədər uşaqlar qızılcaya nadir hallarda yoluxurlar. Anadangəlmə passiv immunitetlə əlaqədar olaraq 3 aya qədər uşaqlar adətən qızılca ilə xəstələnmirlər. 3-cü aydan sonra passiv immunitet kəskin zəifləyir və 9-cu aya qədər tamamilə itir. Lakin qızılca keçirməyən ananın uşağı həyatının ilk günlərindən xəstələnə bilər. Hamiləlik vaxtı qızılca baş verdikdə xəstəlik bəzən dölə keçir (anadangəlmə qızılca).

İnfeksiya mənbəyi xəstə insandır. Yoluxma kataral dövrdə, səpgilərin birinci günü daha intensiv olur. Səpgilərin 3-cü günündə yoluxma etimalı kəskin azalır, 4-cü gündən sonra tamamilə itir. İnfeksiya hava-damcı yolu ilə yayılır. Öskürmə, asqırma zamanı virus yuxarı tənəffüs yollarının seliyi ilə xarici mühitə və hava cərəyanı ilə uzaq məsafələrə, qonşu otaqlara, digər mənzillərə yayılır. Qızılca virusu havalandırma sistemi ilə binanın yuxarı mərtəbələrinə də yayıla bilər.

Patogenez

İnfeksiya qapısı yuxarı tənəffüs yollarının selikli qişası və konyunktivadır. Virus yuxarı tənəffüs yollarının selikli qişasının səthinə çökür. Sonra selikaltı qişaya və regionar limfa düyünlərinə daxil olur, burada onun fiksasiyası və birincili reproduksiyası baş verir. İnkubasiya dövrünün 5-ci günündən etibarən qana keçir. Limfoid toxumada, limfa düyünlərində, dalaqda virus sürətlə çoxalır. Virus mononuklearlarda, badamcıqlarda, sümük iliyinin mieloid toxumasında və müxtəlif toxumaların follikullarında da fıksasiya və reproduksiya olunur. Bu toxumalarda limfoid və retikulyar elementlər çoxalır və çoxnüvəli nəhəng hüceyrələr əmələ gəlir. Növbəti kataral dövrdə əsnəkdə, udlaqda, traxeyada, bronxiollarda, ağciyərlərdə aydın kataral əlamətlər meydana çıxdıqda virusemiya xeyli artır. Həzm orqanları, ağızın, nazik və yoğun bağırsaqların selikli qişaları da zədələnir.

Qızılca zamanı traxeya və bronxiolların səthi hüceyrələrində distrofik dəyişikliklər baş verir, sonra bu zədələnmə ocaqları nekroza uğrayır. Dodaqların və yanaqların selikli qişalarında baş verən patoloji dəyişiklik nəticəsində qızılca üçün patoqnomonik olan Belski-Filatov-Koplik ləkələri əmələ gəlir. Qızılcada patoloji proses üçün aşağı qatlarda yerləşən toxumaların zədələnməsi daha səciyyəvidir. Bunun nəticəsində əksər xəstələrdə mezobronxit, peribronxit kimi dəyişikliklər tapılır.

Bütün orqanların retikulendotelial sisteminin zədələnməsi ilə yanaşı, prosesə mərkəzi sinir sistemi də cəlb olunur. Bütün patoloji dəyişikliklər dəridə səpgilər əmələ gəldikdə maksimuma çatır. Qızılca səpgiləri dərinin səthi damarlarının hiperemiyası və məhdud sahələrin perivaskulyar infiltrasiyası nəticəsində əmələ gəlir. Sonra dərinin buynuz qişasının dəyişikliyə uğramış hüceyrələri ayrılır və xırda kəpəkvari qabıqlanma ocaqlarına çevrilir. Ağırlaşma olmadıqda səpginin 3-cü günündə prosesin geriyə inkişafı başlayır. Qanda və toxumalarda virusun miqdarı azaldıqda virusəleyhinə anticisimlərin səviyyəsi artır. Dəridə və selikli qişalarda iltihabi dəyişikliklər geriyə inkişaf edir, orqan və toxumaların normal quruluşu tədricən bərpa olunur.

Erkən yaşlı uşaqlarda qızılca çox ağırlaşma verir. Bunlar arasında tənəffüs sisteminin zədələnməsi, xüsusilə pnevmoniya birinci yeri tutur. Kiçik uşaqlarda erkən pnevmoniyanı virusla yanaşı bakterial flora pnevmokokk, streptokok və stafilokoklar törədir. Pnevmoniya bronx və bronxiollarda qızılcaya məxsus dəyişikliklər fonunda inkişaf edir. Bronxiolların divarında yaranan nekrotik proses davamlı, güclü öskürək, çox vaxt bronxoektaz əmələ gətirir. Pnevmoniyanın xarakteri törədicinin növündən asılıdır. Məsələn, pnevmokokk pnevmoniyasında bronxiolların səthi zədələnməsi və ağ ciyər toxumasında ödem müşahidə olunur. Streptokok və stafilokok mənşəli pnevmoniyada zədələnmiş nahiyələr sürətlə nekrozlaşır və abses əmələ gəlir.

Erkən yaşlı uşaqların immun sistemi təkmilləşmədiyi üçün iltihab prosesi generalizasiyaya meyilli olur ki, qızılcada bu, özünü kəskin büruzə verir. İmmun sistemin müdafiə fuksiyasının azalması nəticəsində kiçik yaşlı uşaqlar qarışıq infeksiyalara tez-tez yoluxurlar.

Klinika

İnkubasiya dövrü 9-17 gün təşkil edir, qammaqlobulin almış uşaqlarda 21 günə qədər uzanır. Qızılca 38-39°C hərarətlə

kəskin başlayır. Xəstəliyin klinik gedişi 3 dövrə bölünür: a) kataral başlanğıc, prodromal dövr; b) səpgi dövrü; c) piqmentasiya və ya rekonvalessensiya dövrü.

Kataral dövr adətən 3-4 gün çəkir, bəzən 1-2 günə qədər qısalır, ya da 5-6 günə qədər uzana bilir. İlk 1-2 gün ərzində kəskin quru öskürək, tənəffüsün çətinləşməsi, burundan və əsnəkdən seroz ifrazat, əsnəyin hiperemiyası, udlağın arxa divarının gövşəkləşməsi (yumşalması) baş verir, 2-3-cü gün öskürək güclənir, konyunktiva hiperemiyalaşır, göz qapaqları ödemləşir, işıqdan qorxma, ağızda ləkəli enantema əmələ gəlir. Bunun ardınca qızılca üçün patoqnomonik simptom - olan Belski-Filatov-Koplik ləkələri meydana çıxır ki, bu zaman ağ nöqtə şəklində ləkələr, hiperemiya zolağı ilə əhatə olunur. Bu elementlər çox vaxt kiçik azı dişlərinin keçid büküşündə, az hallarda dodağın səthində və diş ətində yerləşir. Enantemalar patomorfoloji baxımdan epitel qişanın nekrozlaşmış sahələridir. Epitel hüceyrələrin nekrozu və deskvamasiyası nəticəsində diş əti ərplə örtülür. Bağırsağın selikli qişasının zədələnməsi özünü ishal əlaməti ilə büruzə verir. Kataral dövrün sonunda xəstənin tipik görünüşü olur: üz şişkinləşir, göz qapaqları ödemləşir, xəstəni əziyyətli quru öskürək narahat edir, səsi xırıltılı olur. Bu dövrdə hərarət 38-39°C-ə qədər yüksəlir, ümumi vəziyyət ağırlaşır, halsızlıq, əzginlik, baş ağrısı, iştahasızlıq müşahidə olunur. Göstərilən simptomlar adətən səpgi dövrünə qədər artır, erkən ağırlaşmalar olduqda isə uşağın vəziyyəti ilk günlərdən pisləşir, qusma, sayıqlama, qıcolmalar müşahidə olunur. Tipik hallarda səpgi əmələ gələnə qədər hərarət normaya düşür.

Səpgi dövrü adətən 3 gün davam edir və maksimal intoksikasiya simptomları və kataral əlamətlərlə müşayiət olunur. İlk səpgi elementləri qulaqların arxasında, burnun kökündə, üzdə əmələ gəlir və bir gün ərzində bütün üzə, boyuna, döşün yuxarı hissələrinə; 2-ci gün bədənə, əllərə, 3-cü gün ayaqlara yayılır. Səpgilər üzdə çox, ayaqlarda nisbətən az olur. Səpgi elementlərinin ətrafında dərinin rəngi dəyişmir.

Morfologiyasına görə səpgilər çox dəyişkəndir. Təzə səpgilər çəhrayı və qırmızı rəngli kiçik ləkə və ya papula şəklində olub bir neçə saat ərzində böyüyür, birləşərək qızılca üçün tipik, yəni qeyri-düzgün formalı ləkəli papulyoz elementlərə çevrilir. Səpgi dövrünün 3-4-cü günündən səpgilər ardıcıl olaraq piqmentasiyaya uğrayır. Səpginin mərhələli olması və piqmentasiya ilə əvəzlənməsi qızılcanın səciyyəvi əlamətidir. Patofizioloji olaraq piqmentasiya eritrositlərin dəriyə diapedezi nəticəsində əmələ gəlir.

Başlanğıc dövrün kataral simptomları səpgi dövründə güclənir, öskürək tez-tez, əzablı olur, bəzən kobud, hürücü xarakter daşıyır. Rinit və konyunktivit kəskin nəzərə çarpır, göz qapaqlarının selikli qişasında ləkələr hələ də qalır. Bu dövrdə intoksikasiya, xüsusilə kəskin olur: hərarət 39°C və daha çox, adinamiya, iştahanın kəskin azalması müşahidə edilir.

Piqmentasiya dövrü 1-2 həftə çəkir və adətən dərinin kəpəkvari qabıqlanması ilə nəticələnir, xəstənin vəziyyəti və iştahası yaxşılaşır. Piqmentasiya dövründə anergiya olduğu üçün rekonvalessentləri infeksion xəstələrlə təmasdan, fiziki və emosional gərginlikdən qorumaq lazımdır.

Qızılcanın yüngül, orta-ağır, ağır formaları da var. Xəstəliyin ağırlıq dərəcəsinə ağırlaşmalar böyük təsir göstərir. Yuxarıda təsvir olunan orta-ağır forma daha çox rast gəlir. Yüngül formada intoksikasiya simptomları zəif nəzərə çarpır, qızdırma (38-38,5°C) 1-2 gün davam edir. Ləkəli səpgi birləşməyə meyilli olub solğun piqmentasiya ilə nəticələnir. Ən yüngül forma atipik, zəifləmiş, qızılca immunoqlobulini alan uşaqlarda rast gəlir. Qızılcanın ağır forması kəskin intoksikasiya simptomları və yüksək - 40°C və daha çox hərarətlə keçir. Qızılca adətən ağırlaşmalarla (xüsusilə də pnevmoniya ilə əlaqədar olan)təhlükəlidir. Erkən pnevmoniya zamanı oksigen çatışmazlığı ön plana çıxır. Sianoz fonunda səpgilər çətin görünür və sianotik çalarlı olur. Qızılcanın ən təhlükəli ağırlaşmalarından biri ensefalitdir.

Ağırlaşmaları

Qızılca ağırlaşmalarının patogenezi dəqiq öyrənilmiş və aşkar edilmişdir ki, kiçik yaşlı uşaqlarda ağırlaşmaların çox rast gəlməsi və nisbətən ağır keçməsi fizioloji yetginsizlik, tənzimlənmə mexanizmlərinin kifayət qədər diferensiasiya olunmaması və müdafiə baryerlərinin zəifləməsi ilə əlaqədardır.

Bronxitlər, traxeitlər, traxeobronxitlər tez-tez, bəzən öskürəklə xarakterizə olunur. Simptomatik müalicəyə baxmayaraq öskürək tədricən güclənir. Müasir dövrdə belə ağırlaşmalar praktik olaraq müşahidə edilmir. Spesifik qızılca pnevmoniyasında zəif fiziki dəyişikliklər, ağciyərlərin arxa aşağı şöbələrində perkutor səsin bir qədər qısalması, sərt tənəffüs, kobud, quru, bəzən orta qabarcıqlı xırıltılar aşkar edilir. Rentgenoloji müayinə zamanı ağciyərlərin və onların köklərinin təsvirinin güclənməsi, az hallarda limfa və qan dövranının pozulmasını göstərən dəyişikliklər, ətraf toxumaların infiltrasiyası aşkar olunur. Ağciyərlərdəki bu dəyişikliklər adətən bakterial pnevmoniyanın qoşulması ilə əlaqədar baş verir.

Qızılca virusu ensefalit və meninqoensefaliti törədir, onların inkişafında allergiyanın böyük rol oynaması qeyd edilir. Lakin belə ağırlaşmalara az təsadüf olunur. Xəstəliyin əsasən ağır formalarında rast gəlir. Bu ağırlaşmalar çox vaxt orta-ağır və ağır formalı qızılcaya tutulmuş böyük yaşlı uşaqlarda əmələ gəlir. Xəstəlik kəskin başlayır, sürətlə inkişaf edir, 25% xəstələrdə ölüm müşahidə edilir. Ensefalitdən sonra parezlər, intellektin pozulması (dərin ağıl zəifliyinə qədər), epileptik tutmalar şəklində qalıq əlamətləri inkişaf edə bilər. Xəstəliyin ilk günləri bəzi uşaqlarda ümumi beyin əlamətləri - sayıqlama, huşun tutuqunlaşması, meningeal simptomlar müşahidə edilir. Lakin bu pozğunluqlar az davam edir və qızdırmadan sonra heç bir iz qoymadan yox olur. Məhz simptomların tezliklə itməsi ensefalit diaqnozunu inkar etməyə əsas verir və intoksikasiyanın baş beyinə ümumi toksiki təsiri kimi qiymətləndirilir.

Qızılcanın ikincili ağırlaşmaları xəstəliyin bütün dövrlərində meydana çıxa bilər. Erkən baş verən ağırlaşma xəstəliyin gedişini pozur və ağır keçir. Uşağın yaşı az olduqca ikincili infeksiyanın qoşulması ehtimalı artır. Ona görə 3 yaşa qədər uşaqlarda ağırlaşmaya şübhə yarandıqda, antibiotiklə müalicəyə başlamaq lazımdır. Qızılca simptomları ilə maskalandığından bakterial ağırlaşmaların erkən diaqnostikası çətinlik törədir. Xəstəliyin gecikmiş dövrlərində meydana çıxan ağırlaşmaların diaqnostikası çətin deyildir. Səpginin 3-4-cü günlərində hərarətin normallaşması və ya yenidən qalxması ilə yanaşı, tənəffüs və həzm orqanlarının, qulaqların, gözlərin, dərinin, sinir sisteminin zədələnməsi ikincili infeksiyanın qoşulduğunu göstərir. Belə iltihab ağırlaşmaları özünü leykositoz, EÇS-nin artması ilə büruzə verir.

Tənəffüs orqanları tərəfindən ikincili ağırlaşmalar adətən pnevmoniya, az hallarda laringit şəklində təzahür edir. Keçmişdə pnevmoniya streptokok və pnevmokokklar tərəfindən törədilirdi. İndi ağır pnevmoniyaların başlıca səbəbi stafilokoklardır. Çox vaxt plevra zədələnir, ağciyər və pnevmotoraks inkişaf edir. İkincili laringit adətən ağır keçir, qırtlağın stenozuna gətirib çıxarır. Çox vaxt o, pnevmoniyaya qoşulur. Əvvəllər laringitin əsas səbəbi difteriya çöpləri olmuşdur. Hazırda bu xəstəliyi stafilokoklar törədir.

Qızılcalı uşaqlarda, kataral, aftoz, bəzən yaralı nekrotik, az hallarda qanqrenoz stomatitlər müşahidə olunur. Bağırsaq disfunksiyası müxtəlif patogen və şərti patogen bakteriyalar - şigella, salmonella, eşerixiya, stafilokok və s. tərəfindən törədilir. O, həmin xəstəliklərə xas olan klinik əlamətlərlə meydana çıxır.

Qızılca bəzən otitlə də ağırlaşır. İltihab prosesinin əsnəkdən yayılması nəticəsində kataral irinli otit baş verir. İkincili infeksiya angina və limfadenit də törədə bilər. Onlar antibakterial terapiyaya qədər daha tez-tez müşahidə edilir, xəstəlik ağır keçir və iltihab irinli xarakter daşıyır.

Gözdə irinli bleforit, keratit, orbitanın fleqmonası rast gəlir. Onlar buynuz və quzehli qişaların birləşməsinə, buynuz

qişanın tutqunlaşmasına, görmənin hissəvi və ya tam itməsinə səbəb ola bilirlər.

Dərinin irinli iltihabı zədələnmələri ilə yanaşı, sidik yollarının infeksiyası da müşahidə olunur.

Diaqnoz

Dəqiq anamnez toplamaq və tam obyektiv müayinə aparmaq vacibdir. Qızılcalı xəstələr ilk günlərdən həddən artıqyoluxucu olduqları üçün onların erkən diaqnostikası çox vacibdir. İlk günlər xəstəliyin diaqnostikası intoksikasiya simptomları və getdikcə artan kataral əlamətlərə əsasən qoyulur. Bu dövrdə qızılcanın mühüm simptomu konyunktivit hesab edilir. Konyunktivit göz qapaqlarının hiperemiyası və infiltrasiyası, işıqdan qorxma (fotofobiya) ilə müşayiət olunur və xəstəliyin 2-3-cü günündən meydana çıxır. 3-4 gün ərzində isə şiddətlənir. Öskürəyin xarakterini, xəstəliyin 2-3-cü günləri yanağın selikli qişasında iltihabi dəyişikliklərin və yumşaq damaqda enantemaların olmasını nəzərə almaq lazımdır. Klinik diaqnostikada qızılca üçün patoqnomonik olan Filatov-Koplik ləkələri həlledici əhəmiyyətə malikdir. Səpgi dövründə başlıca diaqnostik əlamət 3-4 gün ərzində tədricən yayılan ləkəli-papulyoz səpgilərdir.

Laborator diaqnostika. Aşağıdakı metodlarla aparılır: hematoloji, sitoskopik (burun möhtəviyyatının mikroskopla müayinəsi), virusoloji, seroloji (anticisimlərin tapılması).

Qızılca zamanı xəstəliyin dövründən asılı olaraq tipik hematoloji göstəricilər müəyyən edilir. Kataral dövrdə leykopeniya, neytrofillərin azalması və leykositlərin sola meyilliyi, limfositoz aşkar edilir. Səpgi dövründə leykopeniya daha güclü olur, eozinofillər və monositlər xeyli azalır, EÇS bir qədər artır.

Sitoloji müayinənin köməyi ilə burun ifrazatında qızılca üçün səciyyəvi çoxnüvəli nəhəng (giqant) hüceyrələr tapılır. Lakun belə tipik hüceyrələr bütün xəstələrdə rast gəlmir.

Virusoloji metod mürəkkəb olduğu və uzunmüddət sürdüyü üçün qızılcanın diaqnostikasında az tətbiq edilir. Bu metod virusu qandan, burun-udlaq və konyunktiva möhtəviyyatından, sidikdən əldə etməyə imkan verir.

Virusun immunflüoressensiya metodu ilə tapılması daha perspektiv üsul hesab edilir. Bu metodun köməyi ilə xəstəliyə həm kataral dövrdə belə diaqnoz qoymaq mümkündür, həm də ekspress metod kimi onun nəticəsi bir neçə saat ərzində həkimə çatdırılır. Lakin qızılca virusu orqanizmi tez tərk etdiyi üçün səpgi dövründə immunflüoressensiya metodu işlədilmir. Qanda qızılca virusuna qarşı anticisimləritəyin etmək üçün seroloji reaksiyalar tətbiq edilir. Bunlardan neytrallaşma reaksiyasını, komplementin birləşmə reaksiyasını (KBR), hemaqqlütinasiyanın ləngiməsi reaksiyasını (HALR), qeyri-düz hemaqqlütinasiya reaksiyasını (QDHAR) göstərmək olar. Ən sadə üsuldur. Seroloji müayinə üçün qan iki dəfə götürülür: xəstəliyin əvvəlində - səpginin 3-cü gününə qədər və bundan 10-14 gün sonra. İkinci müayinədə birinciyə nisbətən titrin 4 dəfədən çox artması diaqnozu təsdiq edir.

Müalicə

Qızılcalı xəstələrin hospitalizasiya olunması mütləq deyildir. Yalnız xəstəliyin ağır formalarında, ağırlaşmalar zamanı, həmçinin evdə düzgün qulluq təşkil olunmadıqda xəstələr hospitalizasiya edilirlər. Körpələr evində, internatda, sanatoriyalarda vəs. qapalı kollektivlərdə xəstələnmiş uşaqlar vəziyyətindən asılı olmayaraq xəstəxanaya göndərilirlər.

Xəstənin kompleks müalicəsində sanitar-gigiyenik şərait, xəstəyə qulluq və səmərəli qidalanma mühüm yer tutur. Qızılcalı xəstələri 1 yerlik Meltser bokslarında yerləşdirirlər. Otaqlarda təmizlik, işıqlanma və hava cərəyanı düzgün təşkil olunmalıdır. Hərarət dövründə və bundan 2-3 gün sonraya qədər xəstələrə yataq rejimi təyin edilir. Növbəti dövrdə ağırlaşmalar olmasa hərəkət etməyə icazə verilir.

Qızılcalı xəstələrə qulluğun təşkilində dəri və selikli qişaların gigiyenası mühüm yer tutur. Gözləri gün ərzində bir neçə dəfə qaynanmış su və ya natrium-hidrokarbonat məhlulu ilə yaxalamaq lazımdır. İrin təmizləndikdən sonra gündə 3-4 dəfə 1-2 damcı şaftalı yağı tökülür. Hər dəfə qida qəbulundan sonra ağız boşluğu qaynanmış su ilə yaxalanmalıdır.Böyük yaşlı uşaqlara qızdırma dövründə südlü, tərəvəzli xörəklər verilir. Hərarət normaya endikdən sonra yaşa uyğun pəhriz təyin olunur. İştahası olmayan uşağı (xüsusilə qızdırma dövründə) güclə yedizdirmək olmaz. Lakin xəstəyə kifayət qədər maye, çay, meyvə şirələri içirtmək, qızılcanın bütün formalarında gündə 300-500 mq askorbin turşusu, 10 mq A vitamini qəbul etmək lazımdır .

Simptomatik müalicə müxtəlif əlamətlərə görə təyin edilir. Ağırlaşma olmadıqda antibiotikterapiya aparılmır. Erkən yaşlı uşaqlara xəstəliyin yüksək intoksikasiya ilə gedən formalarında ağciyərlərdə dəyişikliklər olduqda antibiotik təyin edilir.Qızılcanın patogenezində allergiya amilinin rolunu nəzərə alaraq, xəstəyə antihistamin preparatlar - dimedrol, suprastin, pipolfen və s. verilir. Qızılca keçirmiş böyük yaşlı uşaqlar müəyyən müddət dərsdən azad edilməlidirlər. Kiçik yaşlı uşaqlar kifayət qədər yatmalı, təmiz havada olmalı, vitaminli qidalar qəbul etməlidirlər.

Profilaktika

Kataral dövrdə xəstə yüksək dərəcədə yoluxucu (kontagioz) olduğu üçün qızılcalı uşaqları erkən aşkar edib kollektivdən ayırmaq lazımdır. Qızılcalı xəstə ilə təmasda olan uşaqlar 17 gün, immunqlobulin alanlar isə 21 gün kollektivə buraxılmırlar. Lakin ilk 7 gün ərzində onlar digər uşaqlarla bir yerdə ola bilərlər.

Qızılcanı keçirmiş uşaqlar və peyvənd olunanlar təcrid edilmirlər.

Qızılcanın spesifik profilaktikası. Passiv profilaktika insan qanından hazırlanmış immunqlobulinlə həyata keçirilir. Diri vaksinlə peyvənd aparılmasına əks göstərişi olan kiçik yaşlı uşaqlara, xəstə ilə təmasda olanlara təcili profilaktika məqsədiləimmunqlobilin vurulur. O, xəstəliyin 5-ci gününə qədər əzələ daxilinə 3 ml dozada yeridilir.

Aktiv immunizasiya ölkəmizdə diri qızılca vaksini ilə aparılır. Vaksin vurulduqdan 7-15 gün sonra qanda anticisimlər əmələ gəlir, onların titri 1-2 ay xeyli yüksək olur və 4-6 aydan sonra azalmağa başlayır. Vaksinasiyanın 6-18-ci günləri uşaqda qızılcanın klinik əlamətləri müşahidə edilə bilər. Bu zaman hərarət bir qədər yüksəlir, kataral əlamətlər, konyunktivit, bəzən isə səpgi meydana çıxır və 2-3 gün davam edir. Belə uşaqlar ətrafdakılar üçün təhlükəli deyildir. Qızılcaya qarşı planlı peyvəndlər uşağın 12 aylığında aparılır. Vaksin adətən 0,5 ml dozada 1 dəfə vurulur. Peyvəndin aparılmasına əks göstəriş yoxdur, lakin müvəqqəti olaraq onu dayandırmaq mümkündür.

DİFTERİYA

Difteriya (*Diphtheria*) - toksigen korinobakteriyalar tərəfindən törədilən kəskin infeksion xəstəlik olub, hava -damcı və hava-toz yolu ilə yayılır, selikli qişaların, əsasən ağız, burun, udlağın selikli qişalarının yerli fibrinoz iltihabı, ürək-damar, sinir sistemlərinin pozuntuları və böyrəklərin zədələnməsi ilə səciyyələnir.

Etiologiya

Difteriyanın törədiciləri ekzotoksin ifraz edirlər ki, bu da onun patogenlik xüsusiyyətinin əsas göstəricisidir. Xəstəliyi yalnız toksiki ştamlar əmələ gətirir. Difteriya korinobakteriyaları ətraf mühitə davamlıdır, uzun müddət qurumaya rezistentdirlər. Rütubət və işığın təsirindən tez inaktivasiya olurlar Aşağı

temperatura qarşı davamlıdırlar. Dezinfeksiyaedici maddələr onları 1-2 saniyə ərzində, qaynar məhlullar dərhal məhv edirlər.

Epidemilogiya

İnfeksiya mənbəyi xəstə və törədici gəzdirən (toksiki ştamları daşıyan)şəxsdir. İnkubasiya dövrünün sonundan başlayaraq xəstə bütün xəstəlik dövrü yoluxdurucu ola bilər. Xəstəlikdən yalnız 2-3 həftə sonra orqanizm törədicidən azad olur. Bəzən kliniki əlamətlərdən sonra da orqanizmdə törədici qalır, belə şəxslər rekonvalessent bakteriyagəzdirənlər adlanır. Orqanizmin mikroblardan təmizlənməsi müddəti müxtəlifdir və xəstəliyin ağırlıq dərəcəsindən asılı deyildir. Epidemioloji-baxımdan difteriyanın atipik formaları daha çox təhlükəlidir. Toksiki ştamlar sağlam şəxslərdə də aşkar edilir. Bunlar sağlam bakteriyagəzdirənlər adlanır. Sağlam bakteriyagəzdirənlərin sayı difteriyalı xəstələrdən çoxdur. Xroniki tonzillit, burun-udlağın iltihabi xəstəlikləri olan şəxslər arasında bakteriyagəzdirmə daha çox təsadüf edilir.

Kütləvi aktiv immunizasiya aparılana qədərdövri şəkildə (hər 8-10 ildən bir) xəstələnmənin yüksəlməsi qeyd olunurdu və xəstəlik ən çox payız və qış aylarında təsadüf olunurdu. Hazırda difteriya xəstəliyinin azalması ilə əlaqədar o, mövsümi və dövri xarakterini itirmişdir. Əgər keçmişdə difteriya ilə ən çox bağça və kiçik məktəbyaşlı uşaqlar xəstələnirdisə, hazırda xəstəlik böyük yaşlı uşaqlarda və böyüklərdə rast gəlir.

Patogenez

Difteriya zamanı infeksiyanın qapısı əsnək, burun, qırtlaq və nadir hallarda zədələnmiş dəri və ya selikli qişadır. Törədici daxil olduğu yerdə çoxalır, ekzotoksin ifraz edir. Toksin yerli olaraq epitelin nekrozunu (koaqulyasiya olunmuş) törədir, kapilyarlarda durğunluq əmələ gətirir, onların keçiriciliyini artırır. Damarlardan fibrinogen tərkibli ekssudat ifraz olunur.

Nekroza uğramış toxumada trombokinazanın təsiri ilə fibrinogen laxtalanır, fibrin lifləri fibrin təbəqə əmələ gətirir. Selikli qişaların (qırtlaq, traxeya, bronx) təkqatlı epitelində krupoz iltihab meydana çıxır. Bu zaman fibrin təbəqə asanlıqla qopur. Əsnək və udlağın çoxqatlı epitelində difterik iltihab əmələ gəlir, fibrinoz ekssudat selikli qişanın içərisinə daxil olur və alt toxumalarla sıx birləşir. Toksinin limfogen yolla yayılması regionar limfa vəzilərinin zədələnməsinə və ətraf toxumaların şişməsinə səbəb olur.

Toksinin ümumi təsiri onun qana keçərək ürək-damar, sinir sisteminin, böyrəküstü vəzilərin və böyrəklərin zədələnməsi ilə əlaqədardır, ümumi intoksikasiyada infeksiyaya qarşı toksiki və hipertoksiki ümumi həssaslığın artması (sensibilizasiyası) böyük rol oynayır. Xəstəliyin ilk dövründə ürək-damar sisteminin pozğunluğu əsasən hemodinamik dəyişikliklərlə (durğunluq, ödem ocaqları, qansızmalar) bağlıdır. Birinci həftənin sonu, ikinci həftənin əvvəlində miokardda iltihabi degenerativ proseslər müşahidə olunur. Periferik sinir sistemində nevrit üçün səciyyəvi dəyişikliklər meydana çıxır. Böyrəküstü vəzin beyin və qabıq maddəsində qan dövranı durğunluğu və hüceyrələrin destruksiyası əmələ gəlir. Böyrəklərdə distrofik dəyişiklik qeyd edilə bilər. Həqiqi inağ zamanı stenoz tənəffüsün əmələ gəlməsində qırtlaq əzələlərinin spazmı mühüm rol oynayır. Mexaniki amillər (tənəffüs yollarının fibrin ərplə, qatı seliklə, selikli qişaların ödemi ilə tutulması) asfiksiyanın yaranmasına çox nadir hallarda səbəb ola bilər.

Klinika

Difteriya digər infeksion xəstəliklərdən klinik formaların müxtəlifliyi, prosesin lokalizasiyası, ağırlıq dərəcəsi və güclü ümumi intoksikasiya əlamətləri ilə fərqlənir. İnfeksiyanın hava, damcı yolu ilə yayılması, törədicinin əsnəyin selikli qişalarına tropizmi, ağız-udlağın limfoid həlqəsinin müqavimət qabiliyyəti

ilə əlaqədar olaraq yerli fibrinoz iltihab prosesi ən çox badamcıqların üzərində meydana çıxır. Bundan başqa, iltihab prosesi qırtlağın, traxeyanın, bronxların, burnun, gözün, cinsi orqanların selikli qişasında və dəridə lokalizasiyaedə bilər.

Difteriyanın inkubasiya dövrü 2 gündən 7-10 günə qədər davam edir. Difteriyanın həm yerli, həm də ümumi klinik əlamətlərinin yaranmasının əsasını toksinin təsiri təşkil edir. Əsnək difteriyasında toksinin sorulması daha intensivdir. Ümumi infeksion prosesin ağırlıq dərəcəsi adətən yerli əlamətlərin ağırlıq dərəcəsinə uyğun olduğu üçün şərti olaraq belə qəbul edilmişdir ki, xəstəliyin forması yerli əlamətlərə görə təyin edilə bilər.

Əsnək difteriyasının toksiki forması 3 dərəcəə təzahür edir. Bundan başq, əsnək difteriyasının subtoksik və bədxassəli formaları da qeyd edilir. Qırtlaq difteriyası orta-ağır və ağır formaya təsnif olunur: qırtlaq difteriyasının lokalizasiya olunmuş forması orta-ağır, yayılmış forması isə ağır dərəcəyə aiddir. Təsnifatda difteriyanın atipik formaları ayırd edilir.

Əsnək difteriyası - 90-95% hallarda təsadüf edilir. Onun *lokaliz olunmuş, yayılmış, subtoksik, toksiki və bədxassəli formaları* vardır. Lokaliz olunmuş formada ərp yalnız badamcıqlar üzərində yerləşir. Xəstəlik ümumi əzginlik, iştahanın itməsi, baş ağrısı, udma zamanı ağrı ilə başlanır. Hərarət 38°C-yə qədər yüksəlir, bir neçə saatdan 2-3 günə qədər davam edir, bəzən müalicəsiz də normaya düşür. Hər iki tərəfdən boyun limfa vəziləri böyüyür, onlar hərəkətli və bir qədər ağrılı olur. Lokaliz olunmuş əsnək difteriyası lövhəli, adacıqlı və kataral formada təzahür edir. Lövhəli forma tipik hesab edilir, badamcıq üzərində kənarları aydın görünən bozumtul, hamar, sədəf parıltılı ərplə xarakterizə olunur. Ərp badamcıqdan çox çətin ayrılır, qopartdıqda yeri qanayır. Həmin yerdə yeni ərpin əmələ gəlməsi əsas diaqnostik əlamətlərdən biri sayılır. Fibrin ərp iki əşya şüşəsi arasında əzilmir, suya saldıqda aşağı çökür. Difteriyanın

növbəti dövrlərində ərp kobudlaşır, zərdab müalicəsi nəticəsində 2-3 gün ərzində əriyir. Badamcıqlar bir qədər şişkin, sianoz olur və hiperemiyalaşır. Difteriyada bir qayda olaraq hər iki badamcıq zədələnir. Adacıqlı formada ərp müxtəlif ölçüyə malik, kənarları qeyri-hamar adacıqlar şəklində olur. Onlar asanlıqla qopur, bu da difteriyanın diaqnostikasını bir qədər çətinləşdirir. İntoksikasiya əlamətləri zəif nəzərə çarpır, az davam edir, hərarət adətən subfebril olur, uşağın ümumi vəziyyəti bir qədər pozulur. Difteriyanın kataral forması gedişinə görə atipik olur, badamcıqların şişkinliyi və hiperemiyası az nəzərə çarpır, qızdırma və intoksikasiya əlamətləri olmaya da bilər. Diaqnoz epidemioloji anamnezə və bakterioloji müayinəyə əsasən qoyulur. Spesifik müalicə aparılmadıqda lokalizə olunmuş forma yayılmış formaya keçir. Əsnək difteriyasının yayılmış forması 15-18% hallarda rast gəlir. Bu forma zamanı ərp badımcıqlardan damaq qövslərinə, dilçəyə və bəzən isə udlağın divarlarına yayılır. Yayılmış formanın əlamətləri lokalizə olunmuş formaya oxşayır. Ancaq intoksikasiya və badamcıqların ödemi nisbətən aydın təzahür edir, limfatik vəzlər daha çox böyüyür və ağrılı olur. Boyun toxumasının ödemi qeyd edilmir.

Toksiki forma. Kəskin başlanır, hərarət sürətlə 40°C-yə qədər yüksəlir. Xəstələr solğun, əzgin, yuxulu olur, həddən artıq zəiflikdən, baş ağrısından, boğazda və bəzən qarında ağrılardan şikayətlənirlər. İlk saatlarda əsnəkdə hiperemiya, badamcıqlarda, dilçəkdə, damaq qövslərində ödem və ərp əmələ gəlir. Kəskin ödem nəticəsində badamcıqlar bir-birinə yaxınlaşır və onların arasındakı məsafə yox olur. Əvvəlcə ərp nazik, jeleyəbənzər pərdə şəklində olur, asanlıqla qopur və yerində tezliklə yenisi əmələ gəlir. Xəstəliyin 2-3-cü günü ərp qalın, çirkli-boz rəngdə olur, badamcıqların üzərini tamamilə örtərək qövslərə, yumşaq və sərt damağa, dilçəyə qədər yayılır. Bu vaxt əsnəyin hiperemiyası azalır, göyümtül rəng alır, ödem isə əksinə artır. Dil ərpli olur, dodaqlar quruyur, ağızdan spesifik şirin iy gəlir.

Tənəffüs çətinləşir, küylü, xırıltılı olur. Hər iki tərəfdən boyun limfa vəziləri böyüyür, elastik və ağrılı olur. Boyun toxumasının ödemi meydana çıxır. Ödemin yayılması ümumi toksiki əlamətlərə uyğun gəlir. Bu forma 3 dərəcəyə bölünür: I dərəcədə - ödem boyunun ortasına qədər, II dərəcədə - körpücük sümüyünə qədər, III dərəcədə - körpücük sümüyündən aşağı yayılır.

Ağır ümumi intoksikasiya daxili orqanlarda, ilk növbədə sinir və ürək-damar sistemində, böyrəklərdə, böyrəküstü vəzidə dəyişikliyə səbəb olur. Zərdabın gec və az miqdarda yeridilməsi nəticəsində infeksion toksiki şok inkişaf edir.

Əsnək difteriyasının *subtoksiki forması* yayılmış və toksiki formalar arasında keçid forma təşkil edir. Toksiki formadan fərqli olaraq, intoksikasiya, əsnəkdə dəyişikliklər yə boyun toxumasının ödemi (şişkinliyi) az nəzərə çarpır, ancaq ödem limfa düyünləri ətrafında olur və birtərəfli yerləşir.

Bədxassəli (hipertoksik və hemorragik) forma difteriyanın ən ağır formasıdır. Hipertoksik formada intoksikasiya simptomları daha kəskin şəkildə özünü büruzə verir: hipertermiya, qıcolmalar, huşun itməsi, boyun toxumasının və əsnəyin şiddətlənən ödemi səciyyəvidir. İnfeksion toksiki şokun inkişafı nəticəsində xəstəliyin 2-3-cü günü ölüm baş verir. Hemorragik formada ərpə qanın hopması, dəridə çoxlu miqdarda qansızmalar təsadüf edilir. Burundan, əsnəkdən, damaqdan, mədə-bağırsaq yolundan qanaxmalar və qanlı qusma müşahidə olunur. Sidik ət suyunu xatırladır.

Qırtlaq difteriyası (həqiqi inağ). Məhdud və qarışıq şəkildə ola bilər. Prosesin dərəcəsindən asılı olaraq inağın aşağıdakı formaları ayırd edilir: 1. Lokalizə olunmuş qırtlaq difteriyası. 2. Yayılmış qırtlaq difteriyası: a) yayılmış A forması –larinqotraxeal; b) yayılmış B forması: - larinqotraxeobronxit (enən inağ).

İnağın klinik gedişi 3 dövrə bölünür: kataral, stenoz, asfiksiya dövrü.

Kataral dövr hərarətin tədricən yüksəlməsi, zəif intoksikasiya əlamətləri (iştahanın pozulması, əzginlik), quru hürücü öskürək və səsin batması ilə başlanır. Bu, 1-3 gün davam edir və 2-ci stenotik dövrə keçir. Nəfəsalmanın çətinləşməsi ilə bərabər səs-küylü tənəffüs əmələ gəlir, körpücükaltı və körpücüküstü çuxurlar, vidacı oyma çökür, qabırğaarası və köməkçi tənəffüs əzələləri gərilir. Səs xırıltılı olur, öskürək tədricən disfoniya ilə əlaqədar olaraq karlaşır. Stenoz dövrü bir neçə saatdan 2-3 günə qədər davam edə bilər. Bu dövrdən asfiksiyaya keçid dövründə həddindən artıq qorxu hissi, tərləmə, dodaqların və ağız-burun üçbucağının sianozu, nəfəsalma zamanı nəbzin itməsi (paradoksal nəbz) meydana çıxır.

Xəstəyə vaxtında kömək göstərilməsə, asfiksiya dövrünə keçir. Tənəffüs tezləşir, səthi və aritmik olur, döş qəfəsinin çökək hissələrinin gərginliyi azalır. Xəstələrin vəziyyəti proqressiv şəkildə pisləşir. Dəri örtüyü solğun olur, nəinki ağız-burun üçbucağı, həm də burnun ucu, dodaqlar, ətrafların distal hissələri göyərir. Əzələlərin tonusu kəskin azalır, ətraflar soyuyur, nəbz tezləşir, sapvari olur, arterial təzyiq enir, bəbəklər genişlənir. Sonra huş pozulur, qıcolmalar, qeyri-iradi sidik və nəcis ifrazı əmələ gəlir. Xəstənin hərarəti normadan aşağı düşür, inyeksiyalara reaksiyası itir. Ancaq təcili intubasiya və traxeostomiya xəstəni xilas edə bilər. Vaxtında aparılan spesifik müalicə difteriya inağının növbəti dövrlərə keçməsinin qarşısını alır.

Tənəffüs yollarının anatomik xüsusiyyətləri ilə əlaqədar olaraq qırtlaq difteriyası ən çox 3-4 yaşa qədər uşaqlarda təsadüf edilir. Böyüklərdə qırtlaq difteriyasının fərqləndirici xüsusiyyətləri vardır: kobud, hürücü öskürək, səsin batması və küylü tənəffüs olmaya da bilər, lakin stenoz əlamətləri uzun müddət zəif təzahür edir. Bəzən böyüklərdə xəstəlik özünü ancaq səsin batması ilə büruzə verir.

Burun difteriyası. Tədricən zəif intoksikasiya simptomları ilə başlayır. Hərarət tədricən yüksəlir və ya normal olur.

Burundan, əsasən onun bir dəliyindən seroz, sonra isə seroz-irinli ifrazat axır. Dəri çatlayır. Burun divarlarında və üst dodaqda qartmaq əmələ gəlir. Selikli qişanın ödemi nəticəsində burun yolları daralır, burun çəpərində eroziya, qartmaq, xora əmələ gəlir. Bəzən qanlı ifrazat (kataral-xoralı forma) və ya ağımtıl-lövhəli ərp (lövhəli forma) xaric olur. Proses burnun selikli qişasından kənara (burun ciblərinə) sirayət edərək ,yayılmış formaya keçə bilər. Nadir hallarda burnun kökündə ödem əmələ gələrsə, bu burun difteriyasının toksiki formasına keçdiyini göstərir. Burun difteriyasının gedişi uzun müddət davam edə bilər. Zərdab vaxtında yeridilərsə sağalma sürətlənir, bu zaman adi müalicə üsulları kömək etmir.

Difteriyanın nadir rast gələn formaları (göz, dəri, qulaq, yara, göbək çiyəsi və xarici cinsiyyət üzvlərinin difteriyası). Bu formalar bəzən əsnək və burun difteriyasından sonra ikincili baş verir, lakin birincili olaraq da baş verə bilər.

Göz difteriyası zamanı göz qapağının konyunktivasında fibrinoz ərp əmələ gəlir. Proses bütün göz almasına da yayıla bilər. Bu, çox vaxt birtərəfli olur. Zədələnmiş tərəfdə göz qapağı ödemli, qalın olur, konyunktival hissədən az miqdar dairinli-qanlı ifrazat axır. Xəstənin ümumi vəziyyəti az dəyişir.

Ağırlaşmalar

Difteriyanın spesifik (toksiki) və qeyri-spesifik ağır-laşmaları ayırd edilir. Spesifik ağırlaşma xəstəliyin hər bir formasında baş verə bilər, ancaq ən çox toksiki formada müşahidə edilir. Qeyri-toksik (lokalizə olunmuş və yayılmış) formalarda əgər müalicə aparılmayıbsa (nadir hallarda) yüngül miokardit və ya qısamüddətli yumşaq damağın parezi baş verə bilər. Ağırlaşmaların sayı və onların ağırlıq dərəcəsi zərdab müalicəsinin vaxtında başlanmasından asılıdır. Zərdab müali-cəsi nə qədər gec başlanarsa, fəsadlar bir o qədər həm çox, həm də ağır gedişli olur. Difteriya ürək-damar, sinir sistemi

və böyrəklərin zədələnməsi ilə müşayiət olunan ağırlaşmalar verir.

Ürək-damar sistemi tərəfində baş verən ağırlaşmalar erkən və gecikmiş olur. Ürək-damar ağırlaşmaları ilk növbədə damar çatışmazlığı ilə əlaqədardır. Xəstədə dəri örtüyü solğun sianotik, nəbz zəif, sapvari olur, arterial təzyiq azalır. Çox vaxt damar kollapsı nəticəsində ölüm baş verir. Miokarditlər erkən və gecikmiş ola bilər. Erkən miokardit birinci həftənin sonu və ikinci həftənin başlanğıcında təsadüf edilir. Xəstələr əzgin, adinamik olur, başda və qarın nahiyəsində ağrılardan, qusmadan şikayətlənirlər. Nəbz ritmi pozulur, ürək sərhədi genişlənir, sistolik küy eşidilir. Ürəyin ritm pozğunluğu - ekstrasistoliya, sinus aritmiyası, çapma ritmi qeyd edilir. Arterial təzyiq kəskin enir, qaraciyər böyüyür. Gecikmiş miokardit xəstəliyin 3-4-cü həftələrində meydana çıxır. Miokardit yüngül, orta-ağır və ağır dərəcəli ola bilər. Ağır gedişli miokarditlər yalnız toksiki difteriya üçün səciyyəvidir. Bu formada xəstənin elektrokardioqrammasında miokardın zədələnməsi əlamətləri, Hiss dəstəsinin blokadası və ya tam atrioventrikulyar blokada qeyd olunur. Sağalma nadir hallarda baş verə bilər, xəstələr çox vaxt xəstəliyin 10-15-ci günü ürək çatışmazlığından məhv olurlar. Miokardin diffuz sklerozu nəticəsində xəstəlikdən 1,5-2 ay sonra da qəflətən ölüm baş verə bilər.

Yüngül, orta-ağır difteriya miokarditləri kəskin başlanmır, ürək çatışmazlığı ilə nəticələnmir. EKQ-da ürəyin keçiricilik sisteminin prosesə qoşulması qeyd olunmur.

Birincili və gecikmiş ifliclər difteriyanın tipik ağırlaşmalarındandır. Difteriya zamanı yayılmış ifliclərin olmasına baxmayaraq, proqnoz çox vaxt xoşxassəlidir. 2-5 ay müddətində sinirlərin funksiyası bərpa oluna bilər.

Nefrotik sindrom xəstəliyin kəskin dövründə inkişaf edir və əsasən sidikdə baş verən dəyişikliklərlə xarakterizə olunur. Nefrozun klinik əlamətləri kəskin deyildir. Sidikdə leykosit,

zülal və hialin dənəli silindrlər aşkar edilir. İntoksikasiya əlamətləri keçdikcə sidikdə olan dəyişikliklər yox olur.

Difteriyanın qeyri-spesifik ağırlaşmalarından otiti, limfadeniti və pnevmoniyanı göstərmək olar.

Peyvənd alanlarda difteriyanın klinikası. Vaksinasiya və revaksinasiya müddətinin uyğun gəlməməsi, peyvəndin vaxtından əvvəl dayandırılması, birincili vaksinasiyanın düzgün aparılmaması immunitetin əmələ gəlməsini pozur və xəstələnməyə gətirib çıxarır. Düzgün peyvənd olunan uşaqlarda difteriyaya qarşı immunitet digər infeksion xəstəliklərdən - qrip, kəskin respirator infeksiyalar, qızılca, məxmərək, su çiçəyi, epidemik parotitdən, həmçinin sinir sisteminin zədələnməsinə səbəb olan infeksion-toksiki xəstəliklərdən sonra da zəifləyə bilər.

Peyvənd alan uşaqlarda adətən əsnək difteriyasının lokalizə olunmuş, yüngül, hamar gedişli forması rast gəlir, ağırlaşmalara az təsadüf edilir. İntoksikasiya xəstəliyin 3-5-ci günləri azalır. Əsnək 5-7 günə təmizlənir. Bu xüsusiyyətlər difteriya əleyhinə qalıq immuniteti olan uşaqlarda rast gəlir.

Peyvənd immuniteti tamamilə zəiflədikdə difteriyanın klinikası peyvənd almayanlara oxşayır.

Diaqnoz

Diaqnozun qoyulmasında epidemioloji və klinik məlumatlar mühüm yer tutur. Difteriya diaqnozu üçün xarakter fibrinoz ərpin olması, onun selikli qişanın və dəri üzərində yerləşməsi əsas meyar götürülür.

Diaqnozu bakterioloji üsulun köməyilə təsdiq etmək lazımdır.

Müalicə

Antitoksin zərdab ilə toksinin neytrallaşdırılması difteriyanın müalicəsinin əsasını təşkil edir. Zərdab toksini tezliklə neytrallaşdırmaqla yanaşı, giriş qapısında iltihab prosesini də

aradan qaldırır. Müalicənin effekti 3 əsas şərtdən asılıdır: zərdabın yeridilməsi vaxtından, dozasından və müalicə üsulundan.

Difteriyanın toksiki formasında antitoksin zərdab xəstəliyin ilk saatlarında vurulmalıdır. Lakin bəzən bu da ağırlaşmaların, daha ağır gedişli (hipertoksik və hemorragik) formalarda ölümün qarşısını ala bilmir. Belə ki, toksin çox sürətlə ifraz olunur və zərdab ancaq qanda dövr edən sərbəst toksini neytrallaşdırır, toxumalarla birləşmiş toksinə isə təsir göstərə bilmir. Zərdabın miqdarı xəstəliyin klinik formalarına görə təyin olunur. Əsnək difteriyasının lokalizə olunmuş formasında zərdab bir dəfə vurulur, 24 saatdan sonra ərp itməzsə, doza təkrar edilir. Toksiki forma 2-4 günlük seroterapiya tələb edir. Toksiki formanın 2-3-cü dərəcəsində zərdab gündə 2 dəfə (12 saatdan bir) vurula bilər. Ödem və ərp azaldıqda zərdabın dozası azaldılır. Ərp itdikdən sonra zərdabın yeridilməsi dayandırılır. Müalicə kursu üçün zərdabı lazımi dozada yeritmək vacibdir. Toksini tamamilə neytrallaşdırmaq üçün birinci dozanın əhəmiyyəti olduqca böyükdür. Difteriyaəleyhinə zərdabı əzələ daxilinə yeritmək lazımdır. İlk dəfə zərdab Bezredka üsulu ilə vurulur. Müalicə effekti 10-14 saatdan sonra, toksiki formada isə daha gec meydana çıxır.

Difteriya inağında da zərdabın vaxtında yeridilməsi mühüm əhəmiyyət kəsb edir. İnağın başlanğıc mərhələlərində çox vaxt zərdabın bir dəfə yeridilməsi kifayət edir, lakin xəstələrin əksəriyyətində zərdab müalicəsi 2-3 gün davam etdirilməlidir.

Burun difteriyasında və göz, dəri, qulaq, cinsiyyət üzvlərinin nadir lokalizasiyalı difteriyasında zərdab çox vaxt bir dəfə, bəzən isə 2 dəfə yeridilir.

Zərdab müalicəsindən başqa difteriyanın toksiki formasında patogenetik kompleks müalicədən istifadə olunur. Eyni zamanda ciddi yataq rejimi, yaxşı qulluq və pəhriz saxlanlması

məsləhət görülür. Patogenetik müalicə toksiki difteriya zamanı detoksikasiyaya, hemodinamik pozğunluqların bərpasına və böyrəküstü vəzlərin qabıq maddəsinin funksional çatışmazlığının aradan qaldırılmasına yönəlmişdir. Dezintoksikasiya və hemodinamikanı yaxşılaşdırmaq məqsədilə neokompensan, hemodez, reopoliqlükin, plazma, 10%-li qlükoza təyin edilir. Ürək-damar sisteminin pozuntuları zamanı damcı üsulu ilə xəstənin venasına 0,05%-lı strofantin və ya 0,06%-li korqlikon məhlulu yeridilməlidir və bu zaman ürək qlikozidlərinin təyini EKQ nəzarəti altında aparılmalıdır (difteriya miokarditlərinin müalicəsinə bax). Desensibilizəedici maddələrdən və böyrəküstü vəzlərin funksional çatışmazlığını aradan qaldırmaq üçün kortikosteroidlərdən istifadə olunur. İlk günlər əzələ daxilinə, venaya, sonralar isə daxilə təyin edlir. Difteriyanın müalicəsində antibiotiklərdən, vitaminlərdən (C və B qrupu) istifadə edilir. Həqiqi inağ zamanı konservativ müalicədən başqa, göstəriş varsa (stenozun şiddətlənməsi), operativ müdaxilə tələb olunur. Lokalizə olunmuş və yayılmış inağın larinqotraxeit formasında plastik zondlarla nazotraxeal intubasiya aparılır. Enən inağ (larinqotraxeobronxit inağında) zamanı traxeostomiya aparılmalıdır.

Həqiqi inağ zamanı antibiotiklərin erkən təyin edilməsi məsləhət görülür ki, bu da çox vaxt pnevmoniyaların qarşısını alır. Difteriya miokarditlərinin müalicəsində ciddi yataq rejiminə riayət edilməsinin böyük əhəmiyyəti vardır. Miokarditlərin müalicəsində strixnindən istifadə olunur. Xəstələrə vena daxilinə 20%-li qlükoza məhlulu ilə askorbin turşusu və kokarboksilaza yeridilir. Eləcə də, müalicə korikoslkeron hormonlardan (hidrokortizon, prednizalon, antikoaqulyantlardan istifadə olunur. Difteriya miokarditləri zamanı ürəyin keçiricilik sisteminin pozulması ilə əlaqədar olaraq ürək qlikozidlərinin təyini əks göstərişdir. Xəstənin miokarditdən sağalma dövründə (25 gündən tez olmayaraq) tədricən xəstənin hərəkətləri atırılır.

Poliradikulonevritlər zamanı strixnin, B_1, B_6 vitaminləri və kortikosteroidlərlə yanaşı, prozerin və qalantamin təyin olunur. Bərpa dövründə daxilə oksazil təyin edilir, fizioterapiyadan istifadə olunur. Poliradikulonevritin yayılmış formasında tənəffüsdə iştirak edən əzələlər zədələnərsə, tənəffüs pozğunluğu ilə yanaşı gedən ağırlaşma baş verərsə, ağciyərlərin suni ventilyasiyası göstərişdir.

Profilaktika

Difteriyamn profilaktikası 3 istiqamətdə aparılır: infeksiya mənbəyinin zərərsizləşdirilməsi, yayılma yollarının qarşısının alınması və orqanizmin bu mikroba qarşı həssaslığının azaldılması.

İlk növbədə həm xəstə, həm də difteriyaya şübhəli şəxslər, sağlam bakteriyagəzdirənlər (toksiki ştamlarla) təcrid olunur.

Təmasda olanların hamısı bakterioloji müayinə edilir və otaqdakı əşyalar dezinfeksiya edilir. Karantin 7 gün təyin edilir.

Difteriyamn profilaktikasında başlıca yeri aktiv immunizasiya təşkil edir. İmmunizasiya üçün adsorbsiya olunmuş göyöskürək-difteriya-tetanus əleyhinə vaksin (AGDT), absorbaiya olunmuş difteriya-tetanus anatoksini (zəiflədilmiş antigenlərlə) - ADT –Z, adsorbsiya olunmuş difteriya-tetanus (ADT) və adsorbsiya olunmuş difteriya anatoksini (zəiflədilmiş difteriya antigeni ilə) - AD-Z istifadə olunur.

Vaksinasiya bütün sağlam uşaqlara 3 aylığından başlayaraq 0,5 ml əzələ daxilinə 1,5ay intervalla 3 dəfəyə aparılır. Vaksinasiya poliomielitə qarşı vaksinasiya ilə yanaşı aparılır. Sonuncu vaksinasiyadan 1,5-2 il keçdikdən sonra həmin adsorbsiya olunmuş göyöskürək-difteriya-tetanus vaksini ilə 0,5 ml 1 dəfə əzələ daxilinə birinci revaksinasiya aparılır.

Əgər uşaq göyöskürək keçiribsə və ya adsorbsiya olunmuş göyöskürək difteriya-tetanus vaksinasının yeridilməsinə əks göstəriş varsa, bu zaman adsorbsiya olunmuş difteriya-tetanus əleyhinə anatöksin işlədilir. Bu vaksinasiya 2 dəfə 0,5 ml miqdarında aralarında 45 gün fasilə ilə təyin edilir. Birinci revaksinasiya ADT anatoksini ilə vaksinasiyadan 9-12 ay keçdikdən sonra 0,5 ml dozada 1 dəfəyə yeridilir.

Difteriya antigeni zəiflədilmiş ADT anatoksin (ADT-Z) uşağın 3 aylığında adsorbsiya olunmuş göyöskürək difteriya-tetanus vaksini və ADT anatoksininə qarşı əks göstəriş olduqda təyin edilir. Uşaqlarda və böyüklərdə digər bütün revaksinasiyalar ADT-Z (antigeni zəiflədilmiş) ilə aparılır. İkinci revaksinasiya 9 yaşda, III revaksinasiya 16 yaşda aparılmalıdır. Qalan revaksinasiyalar 56 yaşına kimi hər 10 ildən bir vurulur (bu sxem Rusiya federasiyasında tətbiq edilir).

Profilaktik peyvəndlərlə yanaşı, ciddi epidemioloji nəzarət aparılır. Bu məqsədlə sistematik olaraq müxtəlif yaş kollektivlərində uşaqların immunoloji vəziyyətini təyin etmək üçün hemaqqlütinasiyasının ləngimə reaksiyası ilə antitoksinin olması öyrənilir. Eyni zamanda əhali arasında əsnəkdən, burundun götürülmüş yaxmalarda difteriya korinobakteriyalarının olması və onun toksiki və qeyri-toksik (atoksik) ştamların təyini aparılır.

SKARLATİNA

Skarlatina (Scarlatina) - ümumi intoksikasiya, angina, limfadenit və səpgilərlə xarakterizə olunan infeksion xəstəlikdir.

Etiologiya

Törədicisi A qrupundan olan hemolitik streptokoklardır. Onların çoxlu serotipləri və ştamları vardır. Skarlatinanın törə-

dicisi qızılyel, angina xəstəyini, revmatizm və s. törədən streptokoklardan fərqlənmir.

Skarlatina streptokok infeksiyasının təzahür formalarından biridir. Lakin streptokoklar tərəfindən törədilən digər xəstəliklərdən fərqli olaraq, skarlatinada toksiki komponent üstünlük təşkil edir. Skarlatina keçirmiş şəxslərdə davamlı antitoksik immunitet əmələ gəlir.

Epidemiologiya

Skarlatina antroponoz xəstəlikdir. İnfeksiya mənbəyi skarlatinalı xəstə və ya streptokok infeksiyasının başqa formaları ilə xəstələnən insanlardır. Xəstəliyi atipik formada keçirən xəstələr ətrafdakılar üçün daha təhlükəlidir. İnfeksiya mənbəyi həmçinin hemolitik streptokokgəzdirənlər (sağlam və ya rekonvalessentlər) ola bilər.

Xəstəliyin yayılmasının qarşısını alan tədbirlərə xəstələrin təcrid olunması, reinfeksiya ilə mübarizə, antimikrob müalicə, xəstəlik keçirən uşaqlar üzərində ciddi nəzarətin aparılması aiddir.

Xəstələr ilk gündən yoluxucu olurlar. Yoluxma müddəti dəqiq təyin edilməmişdir. Müəyyən edilmişdir ki, erkən müalicə aparıldıqda və xəstəlik rahat gedişə malik olarsa, yoluxdurma müddəti qısalır, fəsadlar baş verdikdə isə yoluxma müddəti uzanır.

Xəstələr və bakteriyagəzdirənlər infeksiyanı hava-damcı yolu ilə yayırlar. Yoluxma məişət əşyaları, oyuncaqlar və uşağın paltarları vasitəsilə də mümkündür. Yoluxma indeksi 40%-dir.

Skarlatina ilə xəstələnənlərin 90%-i 1 yaşda olurlar, ən çox isə 2-7 yaşlı uşaqlar xəstələnirlər. 6 aya qədər uşaqlar skarlatinaya nadir hallarda yoluxurlar. 2-3 aylıq uşaqlar isə, demək olar ki, heç xəstələnmirlər. Skarlatina ən çox payız və qış aylarına təsadüf edir.

Patogenez

İnfeksiya qapısı udlaq badamcıqları, nadir hallarda zədələnmiş dəri (yara və ya yanıq skarlatinası), uşaqlığın selikli qişası (doğuşdan sonrakı skarlatina), ağciyərlərdir. Xəstəliyin inkişafı və dövri gedişi törədicinin toksiki, allergik və septiki təsiri ilə əlaqədardır.

Streptokoklar selikli qişaya və ya zədələnmiş dəriyə düşərək daxil olduqları yerdə iltihab və nekrotik dəyişikliklər əmələ gətirirlər. Törədicilər limfogen və hematogen yolla regionar limfa düyünlərinə daxil olur və limfadenit əmələ gəlir. Burada mikroblar parçalanır, onun toksini qana sorularaq mərkəzi və vegetativ sinir sistemini, endokrin və ürək-damar sistemini zədələyir. Nəticədə yüksək hərarət, qusma, səpgilər, ümumi intoksikasiya meydana çıxır. Spesifik toksikoz xəstəliyin 2-4-cü günü müşahidə olunur. Tədricən qanda antitoksin toplanır və toksini neytrallaşdırır.

Mikrobların sirkulyasiyası və parçalanması nəticəsində onların zülal komponentləri (mikrob mənşəli allergenlər) azad olur və orqanizmin həssaslığı dəyişir. Xəstəliyin 2-3-cü həftələri infeksion-allergik dəyişikliklər və ya fəsadlar meydana çıxır. Bu, özünü hərarətin yüksəlməsi, səpgilər, artralgiya, limfadenit, nefrit və s. əlamətlərlə büruzə verir. Beləliklə, skarlatinanın patogenezində toksiki, allergik və septiki komponent iştirak edir.

Klinik olaraq septiki komponent irinli fəsadlar limfadenit, otit, masloidit, artrit, əsnəyin, burun-udlağın, burun ciblərinin irinli iltihabı ilə xarakterizə olunur.

Skarlatinanın və ya digər streptokok xəstəliyinin əmələ gəlməsi insanda antigen və ya antimikrob immunitetin olmamasından asılıdır. Antitoksik immuniteti olmayan şəxslərdə skarlatina, antimikrob immuniteti olmayanlarda digər streptokok xəstəlikləri, hər iki immunitetə malik uşaqlarda sağlam streptokokgəzdirmə əmələ gəlir.

Klinika

İnkubasiya dövrü 2-7 gündür; bu dövr 12 günə qədər uzana bilər. Xəstəlik yüksək hərarətlə, qəflətən başlayır. Sürətlə halsızlıq, iştahanın pozulması və qusma meydana çıxır. Bir neçə saat ərzində səpgi üz, boyun, gövdə və ətraflara yayılır. Bəzən səpgilər xəstəliyin ikinci günü əmələ gəlir.

Skarlatina üçün hiperemiyalaşmış dəridə kiçik nöqtəvari səpgilər səciyyəvidir. Xəstə xarakter görkəm alır: səpgi sıx yerləşdiyindən yanaqlar alqırmızı olur, səpgilər olmayan burun, dodaq üçbucağı isə avazıyır. Bu simptom Filatov üçbucağı və ya avazımış skarlatinoz üçbucaq adlanır. Səpgilər ən çox gövdənin yan tərəflərində, qarnın aşağı hissəsində, ətrafların bükücü səthlərində, xüsusən dərinin təbii büküşlərində yerləşir. Təbii büküşlərdə kiçik nöqtəvari səpgilərlə yanaşı, çox kiçik petexiyalar da nəzərə çarpır. Çox vaxt bu petexiyalar birləşib zolaq şəklini (Konçalovski zolaqları) alır. Skarlatina zamanı bəzən içərisi şəffaf və ya bulanıq möhtəviyyatla dolu çox xırda qovuqcuqlar şəklində miliar səpgilər əmələ gəlir. Papulyoz və ya hemorragik səpgilərdə ola bilər. Nadir hallarda skarlatina səpgisiz (atipik formada) keçir. Xarakter əlamətlərdən biri də ağ dermoqrafizmdir. Dəri quru olur. Səpgi tədricən sönür, özündən sonra iz qoymur. Səpgilər itəndən sonra qabıqlanma başlayır. Qabıqlanma birinci həftənin sonu, ikinci həftənin əvvəli başlayır. Bu, erkən qabıqlanma adlanır, bədənin müxtəlif yerlərində yerləşir. Bu qabıqlanma balıq pulcuğu şəklində olur. Skarlatina üçün xarakter əlamət iri lövhəli qabıqlanmadır. Belə qabıqlanma gec başlayır, əsasən əldə və ayaqda olur.

Skarlatinanın daimi simptomlarından biri də anginadır. Skarlatinoz angina üçün tipik əlamət əsnəyin və yumşaq damağın intensiv və parlaq hiperemiyasıdır. Hiperemiya sərt damağa yayılmır, kəskin demorkasiya xətti ilə ayrılır. Skarlatinoz angina kataral, follikulyar, lakunar və nekrotik ola bilər.

Nekrotik angina xəstəliyin 2-4-cü günü əmələ gəlir. Xəstəliyin ağırlıq dərəcəsindən asılı olaraq, nekroz səthi, adacıqlar şəklində, dərin badamcıqların bütün səthi boyunca ola bilər. Nekroz dilçəyin, udlaq qövslərinin, burun boşluğunun və udlağın selikli qişasına yayıla bilər. Çox zaman çirkli-boz və ya yaşılımtıl rəngdə olur.

Kataral angina 2-3 gün, nekrotik angina isə 4-5 gün davam edir. Dilin üzəri boz-sarı ərplə örtülür. 2-3-cü gündən başlayaraq dil tədricən ərpdən təmizlənir və xarakterik görünüş alır, o, alqırmızı rəngə boyanır, üzərindəki məməciklər şişir («moruğabənzər dil»).

Prosesə boyun limfa düyünləri də cəlb olunur. Onlar bərk, palpasiya zamanı ağrılı olur.

Xəstəliyin ilk günləri leykositoz, neytrofilyoz, sola meyillik müşahidə edilir, EÇS yüksəlir. 3-cü gündən başlayaraq eozinofillərin miqdarı artır.

Ürək-damar sistemi tərəfindən xəstəliyin başlanğıc dövründə taxikardiya, arterial təzyiqin yüksəlməsi qeyd edilir, Aşner simptomu müəyyən edilmir, ağ dermoqrafizm gec əmələ gəlir və uzun müddət keçmir.

Xəstəliyin 4-5-ci günlərindən, bəzən ikinci həftəsindən başlayaraq bradikardiya, hipotoniya əmələ gəlir, sistolik küy eşidilir. Asner simptomu müsbət olur, ağ dermoqrafizmin gizli dövrü qısalır, aşkar dövrü uzanır. Bu dəyişikliklər xəstəliyin başlanğıcında simpatik, növbəti dövrdə isə parasimpatik sinir sisteminin tonusunun artması ilə əlaqədardır.

Xəstəlik tipik və atipik formalara bölünür. Tipik forma yüngül, orta-ağır və ağır dərəcədə ola bilər. Ağırlıq dərəcəsinin göstəriciləri ümumi intoksikasiya simptomları (MSS-nin və vegetativ endokrin aparatının zədələnməsi), eləcə də yerli dəyişikliklərdən əsnəyin və regionar limfa düyünlərinin zədələnməsi hesab edilir.

Yüngül forma zəif intoksikasiya əlamətləri ilə özünü büruzə verir. Hərarət 38°C-dən yuxarı qalxmır, yuxu və iştaha bir qədər pozulur, uşağı yataqda saxlamaq çətinləşir. Kataral angina, regionar limfatik düyünlərin zəif reaksiyası, xırda nöqtəvari, bərabər paylanmş, seyrək, qırmızı rəngli səpgi müşahidə olunur. Səpgi çəhrayı və solğun formada ətrafların daxili səthində, dəri büküşlərində yerləşir. Kəskin dövr uzun sürmür. 3-5 gün, bəzən daha az çəkir. Ağırlaşmalar baş vermir. Allergik dalğaların olması mümkündür.

Orta-ağır tipik formada intoksikasiya orta dərəcədə nəzərə çarpır, oyanıqlıq və ya yuxululluq, iştahanın itməsi, qusma, hərarətin 38-39°C-yə qədər artması qeyd olunur. Səpgi intensiv və bərabər yerləşir, angina çox vaxt nekrotik, follikulyar olur, ancaq kataral forma daha çox rast gəlir. Regionar limfa düyünləri xəstələrin əksəriyyətində böyüyür. Limfadenit, otit kimi erkən ağırlaşmalar müşahidə edilir. Erkən hospitalizasiya və müalicə aparılmadıqda allergik dalğalar, limfadenit, nefrit, irinli və septiki xəstəliklər kimi gecikmiş fəsadlar tez-tez baş verə bilər. Bu ağırlaşmaların çoxu uşağın həyatı üçün təhlükəlidir.

Ağır forma sinir sisteminin bütün şöbələrinin zədələnməsini göstərən ümumi toksikoz əlamətləri və xəstəliyin yüngül yerli simptomları ilə özünü büruzə verir . Skarlatinanın ağır toksiki forması çox ağır yerli zədələnmələr və zəif ümumi intoksikasiya (skarlatinanın ağır septiki forması) ilə təzahür edir. Bəzən ümumi və yerli simptomlar çox kəskin nəzərə çarpır.

Müalicə Əgər xəstəni təcrid etmək imkanı varsa, skarlatinanın yüngül formasını ev şəraitində müalicə edirlər. Skarlatinoz şöbələr 2-3 nəfərlik palatalardan ibarət olmalıdır. Palatalara xəstə qəbulu eyni vaxtda 1-2 gün ərzində aparılmalıdır. Bu üsul «bir momentli hospilalizasiya» adlanır və reinfeksiyanın qarşısını alır. Xəstə 5-6 gün yataq rejiminə

riayət etməlidir. Qida yaşa uyğun, tamdəyərli olmalıdır. Antibiotikterapiya xəstəliyin ağırlıq dərəcəsindən asılı olmayaraq aparılmalıdır. Antibiotiklərdən penisilinin istifadısi daha məqsədəuyğundur. Penisilin gündə 200000 v/kq, septiki halda 500000 v/kq dozada, gündə 2 dəfə əzələ daxilinə yeridilir. Ev şəraitində fenoksimetilpenisilin daha effektivdir. Vitaminoterapiya, qarqara, yerli sanasiya aparılmalıdır. Skarlatinanın toksiki formalarında dezintoksikasion və hormonal terapiya da aparılır.

Profilaktika. Xəstələr 10 gün müddətinə hospitalizasiya olunurlar, xəstə uşaq müəssisələrinə xəstəlik başlayandan 22 gün sonra buraxılırlar. Təmasda olan məktəbəqədər yaşlı uşaqlar və 1-2-ci sinif şagirdlərinə 7 gün karantin təyin edilir.

GÖYÖSKÜRƏK

Göyöskürək - tənəffüs yollarının kəskin yoluxucu xəstəliyi olub, hava-damcı yolu ilə yayılır.

Etiologiya

Göyöskürəyin törədicisi kiçik, ovalşəkilli, qısa, hərəkətsiz çöplərdən ibarətdir. Kapsul əmələ gətirmir, qrammənfidir. Ətraf mühitin müxtəlif amillərinə qarşı çox həssasdır. Günəş şüasının təsirindən bir saata qədər məhv olurlar. Endotoksin ifraz edir.

Epidemiologiya

Xəstə ilk günlərdən yoluxucudur. Xəstəliyin kataral dövründə yayılması onunla əlaqədardır ki, xəstənin ümumi vəziyyəti pozulmadığına və diaqnoz gec qoyulduğuna görə xəstə yataqda yatmır, sağlam uşaqlarla təmasda olur.Xəstəliyin ağırlıq dərəcəsi öskürək tutmalarından asılıdır. Xəstəliyin vaxtında təcrid edilməsi epidemiyaların qarşısını alır. Xəstəliyə yoluxma

uşağın yaşından da asılıdır. Bəzi müəlliflərə görə, 5 yaşa qədər uşaqlar göyöskürəyə daha çox yoluxurlar. Xəstəlikdən sonra ömürlük immunitet yaranır.

Patogenez. Göyöskürək infeksiyası, əvvəlcə tənəffüs yollarını, sonra tənəffüs mərkəzinin funksiyasını pozur, mərkəzi sinir sisteminin digər nahiyələrini də zədələyir.Endotoksin yuxarı tənəffüs yollarında olan sinir uclarını qıcıqlandırmaqla tənəffüs mərkəzində dominant ocaq əmələ gətirir. Daimi impulslar tənəffüs mərkəzini zədələyir. Oradan periferiyaya gələn impulslar tənəffüs sistemində dəyişiklik törədir. Öskürəyin tutmaşəkilli olması diafraqma və qabırğaarası əzələlərin tonusunun artması ilə əlaqədardır. Aritmiyalı, fasiləli tənəffüs və tənəffüsün qısa müddətdə dayanması diafraqma əzələlərinin spazmı nəticəsində baş verir. Dominant ocaq tezliklə itmədiyindən öskürək mikroblar məhv olduqdan sonra uzun müddət davam edir. Öskürək orqanizmin qoruyucu reaksiyası olaraq, tənəffüs yollarından seliyin ifrazına şərait yaradır. Qıcıqlanma zonası çox genişdir. Belə ki, ağrı, soyuq, mədənin dolu olması, əsəbilik, tutmaşəkilli öskürəyin əmələ gəlməsinə şərait yaradır. Mərkəzi sinir sistemində ikinci oyanma ocağının yaranması tutmaların qarşısını alır.

Klinika

Göyöskürəyin inkubasiya dövrü 2-14 gün, maksimum 21 gün davam edir.*Kataral dövr*: Xəstəlik gizli başlayır, əvvəlcə zökəm, öskürək, əsnəyin hiperemiyası, subfebril hərarət, bəzən meningit əlaməti meydana çıxır.Belə xəstələrin ümumi vəziyyəti pisləşir. Əzginlik, iştahasızlıq, üzündə şişkinlik olur, öskürək tutması gecələr güclənir, uzun sürür, yuxu pozulur. Selikli yapışqanabənzar şəffaf bəlğəm ifraz olunur. Öskürək tutmaları bəzən qusma ilə nəticələnir. Kataral dövr 2 həftəyə qədər davam edir. Bu, südəmər uşaqlarda 5-6 gün sürür. Bəzən kataral dövrdə

birincili pnevmoniya başlayır. Təkcə kataral dövrün klinik gedişinə görə göyöskürəyin ağırlıq dərəcəsi haqında fikir söyləmək olmaz.

Spazmatik öskürək dövrü: Kataral dövrə keçid tədricən olur. Əksərən gecələr, bəzən isə gündüz qısa müddətli quru öskürək başlayır. Sonra öskürək spazmatik xarakter alır, yəni göyöskürək üçün səciyyəvi tutmalar başlayır. Öskürək tutmalarından əvvəl, demək olar ki, həmişə xəbərdarlıq simptomu (aura) müşahidə olunur. Uşaqlar oyunlarını dayandırır. Trusso dediyi kimi, uşaq «öskürək tutmasını fikirləşir». Belə halda uşaq boğazında qıcıqlanma hiss edir. Balaca uşaqlarda qorxu hissi yaranır. Uşağın üzündə narahatlıq görünür, gözləri qızarır, üzü, dodaqları göyərir. Boyun, üz venaları şişir, dilini çölə çıxarır.Öskürək tutması bir-birinin ardınca davam edir. Nəfəsalma səsli olur. Buna «repriz» deyilir. Tutmadan sonra təmiz və qanlı bəlğəm əmələ gəlir, xaric olunmur, çox vaxt isə qusma ilə nəticələnir. Belə tutma gündə 3-4 dəfə təkrarlanır. Gecələr tutmalar tez-tez otur.

Göyöskürəyin ağırlıq dərəcəsi adətən tutmaların tezliyindən asılıdır. Xəstəliyin simptomlarının maksimum inkişaf etdiyi dövrdə tutmaların gündəlik sayı 10-15-ə çata bilər. Tutma zamanı qan dövranı və tənəffüs sistemi tərəfindən dəyişiklik baş verir. Qan, limfa sistemində durğunluq ödemi meydana çıxır. Ödem üzdə, göz qapaqlarında və ətrafda ola bilər. Pastoz xarakter daşıyır. Kiçik uşaqlarda çox vaxt ödem ətraflarda, böyük yaşlı uşaqlarda isə üzdə yerləşir. Öskürək tutmaları zamanı nəbz tezləşir, aritmik olur. Əgər taxikardiya tutmaarası fasilələrdə davam edərsə, bu, proqnozun pis olmasını göstərir.

Arterial təzyiq bir çox hallarda yüksəlir və xəstəliyin yaxşılaşma dövründə normaya düşür.

Xəstəliyin 4-5-ci həftəsində adətən kapilyar damarların rezislentliyi xeyli azalır. Nəticədə kiçik uşaqlarda dəridə və

selikli qişalarda geniş nahiyələri əhatə edən qansızmalar əmələ gəlir. Böyük yaşlı uşaqlarda konyunktivaya qan sızır. Burun qanaxması az təsadüf olunur, qulaq pərdəsinin partlaması nəticəsində orta qulağa qan sızır. Qansızmalar ağzın selikli qişasında, üzün, boynun, döş qəfəsinin dərisində də rast gəlir. Beyin qişalarına və boz beyin maddəsinə qansızmalar ölümlə nəticələnir və yaxud ömürlük iflic baş verir.Bu dövrdə göyöskürək üçün səciyyəvi əlamətlərdən biri də dilin altında, selikli qişasında yaraların əmələ gəlməsidir. Belə yaralar xəstələrin 50%-də rast gəlir. Südəmər uşaqlarda istisnalıq təşkil edir. Yaralar xəstəliyin 2-3-cü həftəsində əmələ gəlir və dilin yüyənində yerləşir. Tutmaarası dövrdə xəstənin ümumi vəziyyəti az dəyişir. Sağalma dövrü xəstəliyin 4-8-ci həftəsindən sonra başlayır və öskürək tutmalarının azalması, intensivliyinin zəifləməsi ilə xarakterizə olunur. Temperatur normallaşır. Xəstənin vəziyyəti 2-4 həftə ərzində yaxşılaşır.

Klinika

Göyöskürəyin tipik və atipik formaları vardır. Tipik forma yüngül, orta-ağır, ağır dərəcələrə bölünür. Ağır forma az təsadüf olunur. Xəstəlik qəflətən başlayır, kataral dövr az davam edir. Öskürək tutmaları gündə 40-50 dəfə baş verir və uzun müddətli 15-20 reprizdən ibarət olur. Çox vaxt buna qusma qoşulur. Xəstəlik 1-3 ay davam edir. Ağır fəsadlar (bronxopnevmoniya, bronxit, ensefalit) verir. Atipik formasına silinmiş və abortiv formalar aiddir. Silinmiş formada laringit, traxeobronxit əlamətləri olur. Öskürək tutmaları tək-tək, qusmasız, reprizsiz keçir. Abortiv formada klinik əlamətlər aşkar nəzərə çarpmır.

Ağırlaşmalar

Tənəffüs aparatının müxtəlif nahiyəsinin rinit, rinofaringit və laringit şəklində ağırlaşmaları xəstəliyin

başlanğıc dövründə əmələ gəlir. Bronxit ilə ağırlaşma hərarət və öskürəklə müşayiət edilir. Ağ ciyərlərdə xırıltılar olur. Pnevmoniya göyöskürəyin klassik fəsadlarındandır. Əsasən erkən yaşlı uşaqlarda ağır sürür. Birincili pnevmoniya göyöskürəyin ağır formasında rast gəlir. Bu zaman bronxlar və bronxətrafı sahə prosesə qoşulur. İkincili infeksiya qoşularsa, bu halda pnevmoniya çox ağır keçir. Son vaxtlar pnevmoniya az təsadüf edilir. Onun gedişi də yüngülləşmişdir. 70% xəstələrdə pnevmoniyanın bütün simptomlarına rast gəlmək mümkündür. 30%-də isə pnevmoniya ancaq rentgenoloji təyin olunur. Pnevmoniya böyük yaşlı uşaqlarda daha çox təsadüf edilir. Ağciyərlərin atelektazı göyöskürəyin ağırlaşmasıdır. Atelektaz bronxların spazmı nəticəsində yapışqanabənzər seliyin toplanması, bəlğəm ifrazının çətinləşməsi nəticəsində əmələ gəlir. Rentgenoloji olaraq atelektaz 85% halda ağciyərin orta payında təsadüf edilir. Klinik əlamətlərdən – göyöskürəyin tezləşməsi və güclənməsi, təngnəfəslik, perkutor səsin həmin nahiyədə qısalması, hərarət müşahidə olunur.Sinir sistemi tərəfindən də ağırlaşmalar təsadüf edilir. Çox vaxt mimiki əzələlər qıc olur, bəzən huş pozulur. Çox nadir hallarda ensefalit inkişaf edir. Kiçik qan dövranında təzyiq yüksəlir, bəzən taxikardiya, ürək tonlarının karlaşması, ürək hüdudlarının böyüməsi, təngnəfəslik, sianoz olur, qaraciyər böyüyür.

Diaqnoz

Göyöskürəyin erkən diaqnostikası kataral, eləcə də silinmiş və atipik formalarda çətinlik törədir. Müalicəyə baxmayaraq klinik simptomlardan öskürəyin getdikcə artması səciyyəvidir. Spastik dövrün diaqnostikası çətinlik törətmir. Öskürək tutmalarının reprizlərlə keçməsi, qatı bəlğəm və qusmanın olması, eləcə də üzün şişkinliyi, skleraya qansızma, dəridə xırda hemorragiyalar, dilin ucunda yaralar və s.

diaqnozu təsdiq edir. Sorulma dövründə öskürək tutmalarının uzun müddət davam etməsi də səciyyəvidir. Göyöskürəyin diaqnostikasında epidemioloji məlumatlar: xəstə ilə təmas, uzun müddət səbəbsiz öskürək xeyli köməklik göstərir. Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün laborator müayinələrdən hematoloji göstəricilərə əsaslanmaq daha çox məqsədəuyğundur. Göyöskürəkdə leykositoz, limfositoz xarakter əlamət hesab edilir. EÇS bu vaxt normada qala bilər. Hemoqrammada dəyişikliklər prodromal dövrün sonu və spazmatik dövrün 1-2-ci həftəsində daha aydın nəzərə çarpır. Virus infeksiyası qoşulduqda hemoqramma xarakterik olmur.

Müalicə

Müalicə kompleks aparılmalıdır. Gigiyenanın və pəhrizin böyük əhəmiyyəti vardır. Xəstəyə yataq rejimi təyin olunur. Otağın havası tez-tez dəyişdirilir. Uşaq uzun müddət təmiz havada olmalıdır. Qidalanması sağlamlardan fərqlənmir, lakin qida az-az verilməlidir.

Simptomatik müalicə. Patoloji əlamətlərin azalmasına yönəldilir. Kataral əlamətləri azaltmaq üçün qələvi məhlullardan, qələvi mineral sulardan, natrium-bikarbonat məhlulundan istifadə edilir.

Spesifik müalicə. Göyöskürəyin spesifik müalicəsində immunoqlobulin yaxşı effekt verir. O, 3 ml miqdarında 3-4 gün müddətində hər gün əzələ daxilinə vurulur. Mikrobəleyhinə müalicə zamanı antibiotiklərdən ağır hallarda 15 gün istifadə olunur. Eritromisin qrupundan olan antibiotiklər daha yaxşı təsir göstərirlər. Levomisetin 0,02 mq/kq, gündə 4 dəfə, 10 gün tətbiq edilir. Gentomisin 4-5 mq/kq daxilə verilir və ya oksasillin 10 mq/kq gündə 3-4 dəfə, 10-13 gün müddətində əzələ daxilinə yeridilir.

Bundan başqa, bəlğəmgətiricilərdən, plazmadan, oksigenterapiyadan istifadə olunur. Ensefalitin müalicəsində antibio-

tiklərlə yanaşı, qlükozatətbiq edilir. Beyin ödemini azaltmaq üçün analeptiklər işlədilir.

Profilaktika

Passiv immunizasiya məqsədilə immunqlobulin vurulur. Aktiv immunizasiya uşağa 3 aylığından aparılır. Adsorbsiya olunmuş göyöskürək, difteriya, tetanus anatoksini (AGDT) 1 ay fasilə ilə 3 dəfə yeridilir. I revaksinasiya 1,5 ildən sonra, II revaksinasiya 6 yaşında aparılır.

“TƏBİB” nəşriyyatı

Nəşriyyatın müdiri:	**M.M.İdrisov**
Texniki redaktoru:	**R.M.Seyidov**
Dizayner-tərtibatçı:	**C.Z.Abışlı**
Korrektor:	**R.M.İbrahimova**

Kağız formatı 60x84 $^{1}/_{16}$.
Sifariş 915. Tiraj 200.

Azərbaycan Tibb Universitetinin
mətbəəsində çap edilmişdir.

Tel.: 595-55-76