

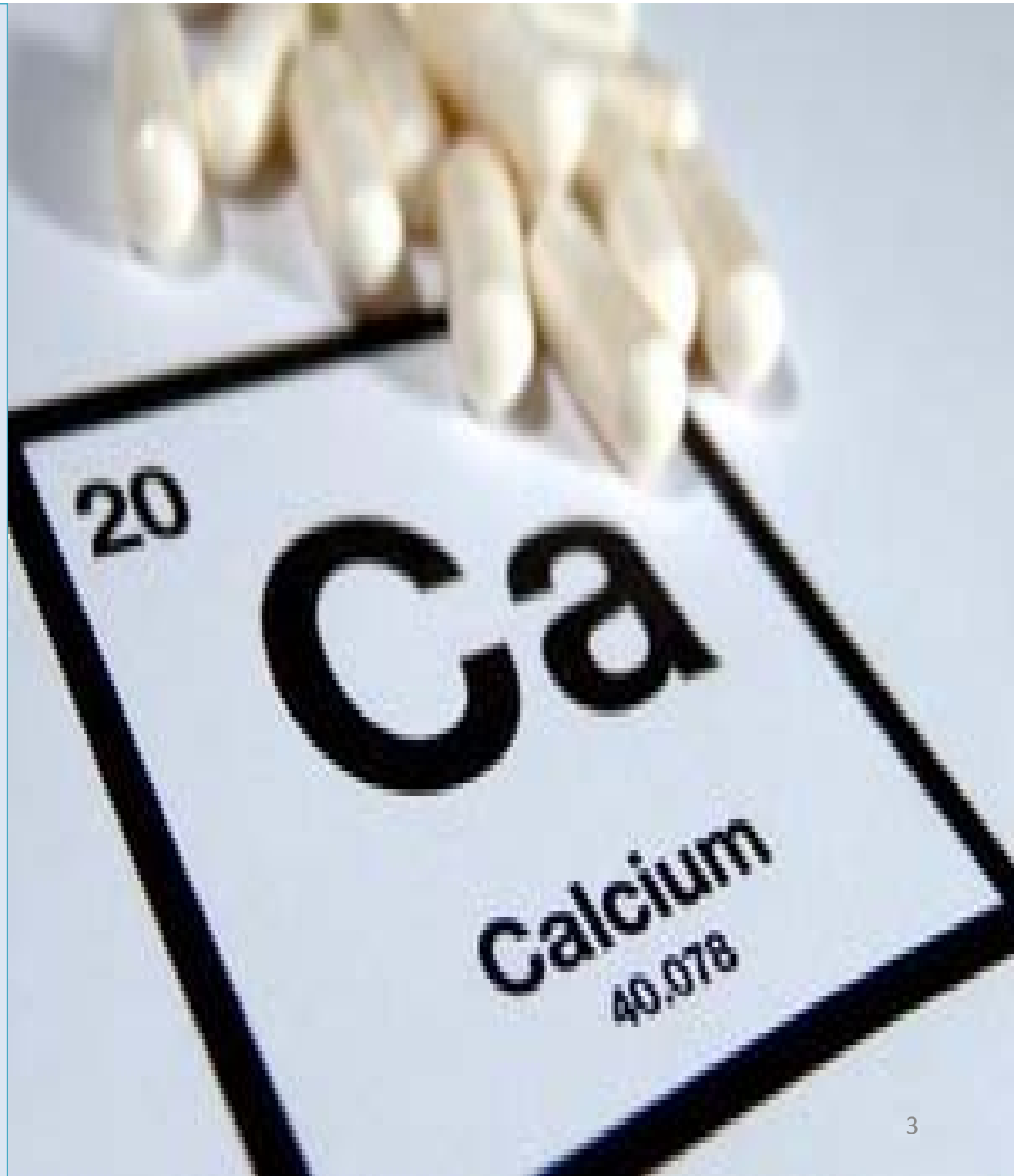
Spazmofiliya (raxitogen tetaniya, uşaq tetaniyası)

f.ü.t.d. G.Ə.Əhmədov
II Uşaq xəstəlikləri kafedrası

Spazmofiliya

- Xəstəlik mineral mübadiləsinin pozulması və qalxanvari ətraf vəzilərinin hipofunksiyası nəticəsində baş verir.
- Bu zaman yüksək sinir-əzələ oyanıqlığı və tonik və toniko-klonik qıcolmalara meyillik nəzərə çarpır.

Spazmofiliya yunan sözü olub, “spazmos” – spazm, qıcolma və “philia” – meylik mənasını daşıyır. Bu xəstəlik sinir sisteminin, xüsusilə qırtlaq və ətrafların sinir-əzələ aparatının güclü oyanması nəticəsində tonik və klonik qıcolmalarla səciyyələnir. Buna səbəb ionlaşmış kalsiumun ekstrasellülar mayedə azalmasıdır.



Qanda kalsiumun səviyyəsi (sağlam uşaqlar)

YAŞ	Ümumi Ca (mmol/l)	ionlaşmış Ca (mmol/l)
0-1 gün	2,3-2,7	1,1-1,3
1-2 gün	1,7-3,0	
4-7 gün	2,5-2,7	1,0-1,2
7 gündən sonra	2,2-2,7	
1-15 yaş	2,1-2,6	1,1-1,2

Qanda fosforun səviyyəsi (sağlam uşaqlar)

YAŞ	P (mmol/l)
0-5 gün	1,6-2,7
1-3 yaş	1,3-2,1
4-11 yaş	1,2-1,8
> 12 yaş	0,9-1,8

Qanda kalsium və fosfora gündəlik tələbat (sağlam uşaqlar)

YAŞ	Ca (mg)	P (mq/kq)
0-6 ay	360	30
6-12 ay	540	40
1-10 yaş	800	800
>10 yaş	1200	1200

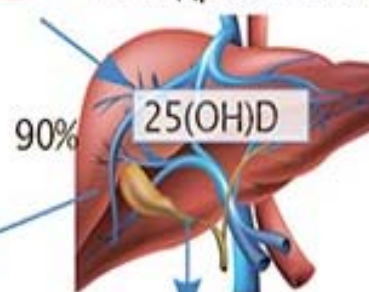
Витамин D₂ (эргокальциферол) 20%

Витамин D₃ (холекальциферол) 80%

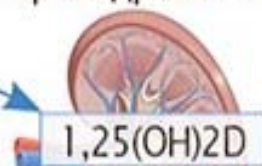
Кожа



Депо



1-альфа-гидроксилаза



1,25(OH)2D

Гидроксивитамин D
(Кальцидол)

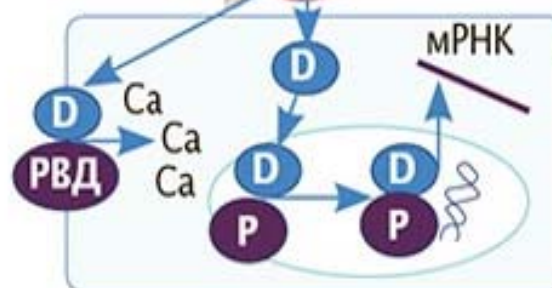
Дигидроксивитамин D
Кальцитриол 0,3–1 мкг в сутки

7-дегидрохолестерин

УФО



Быстрые эффекты:
быстрое изменение
концентрации кальция в
клетках



Медленные эффекты:
синтез белков

Etiologiyası

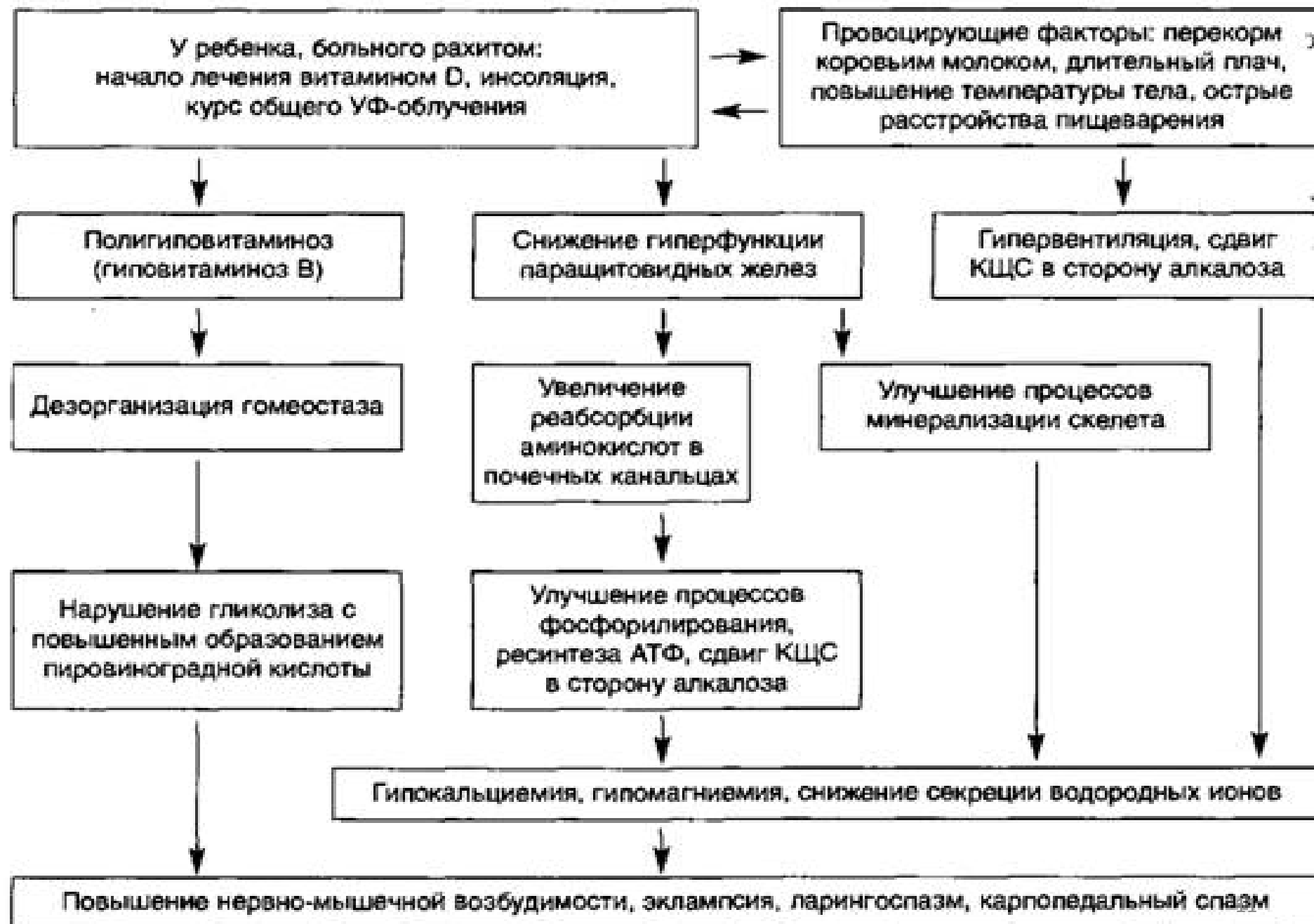
- Yaz fəslində insolasiyanın artması və vitamin D qəbulu.
- Kalsi-fosfor mübadiləsinin pozulması.
- Zəminyaradıcı faktorlar; inək südünün normadan artıq verilməsi, davamlı narahatlıq, bədən hərəkətinin yüksəlməsi, kəskin qida pozulması; raxitin profilaktikasının düzgün aparılmaması.
- Kalsi duzlarının bağırsaqda pozulmasının azalması və sümüklərdə toplanmasının sürətlənməsi.
- Qanda ionlaşmış Ca miqdarının azalması.

Patogenezi

- Əsasən, uşağın düzgün qidalanmaması nəticəsində, yəni ona inək südü və karbohidratlı qidalar çox verildikdə fitatlar, oksalatlar kalsiumu özünə birləşdirir, bağırsaqlarda qələvi mühit yaranır və kalsiumun absorbsiyası pisləşir, nəticədə isə qanda onun miqdarı azalır.
- Raxitin rekonvalesensiya dövründə yaz aylarında, dumansız havada ultrabənövşəyi şüaların təsirindən D vitamininin aktiv forması olan $[1,25 (OH)_2D_3]$ –nin hiperproduksiyası baş verir, bununla əlaqədar qalxanabənzər vəzilərin funksiyası zəifləyir ki, bu da fosforun böyrək kanalçıqlarından reabsorbsiyasını stimulə edir.

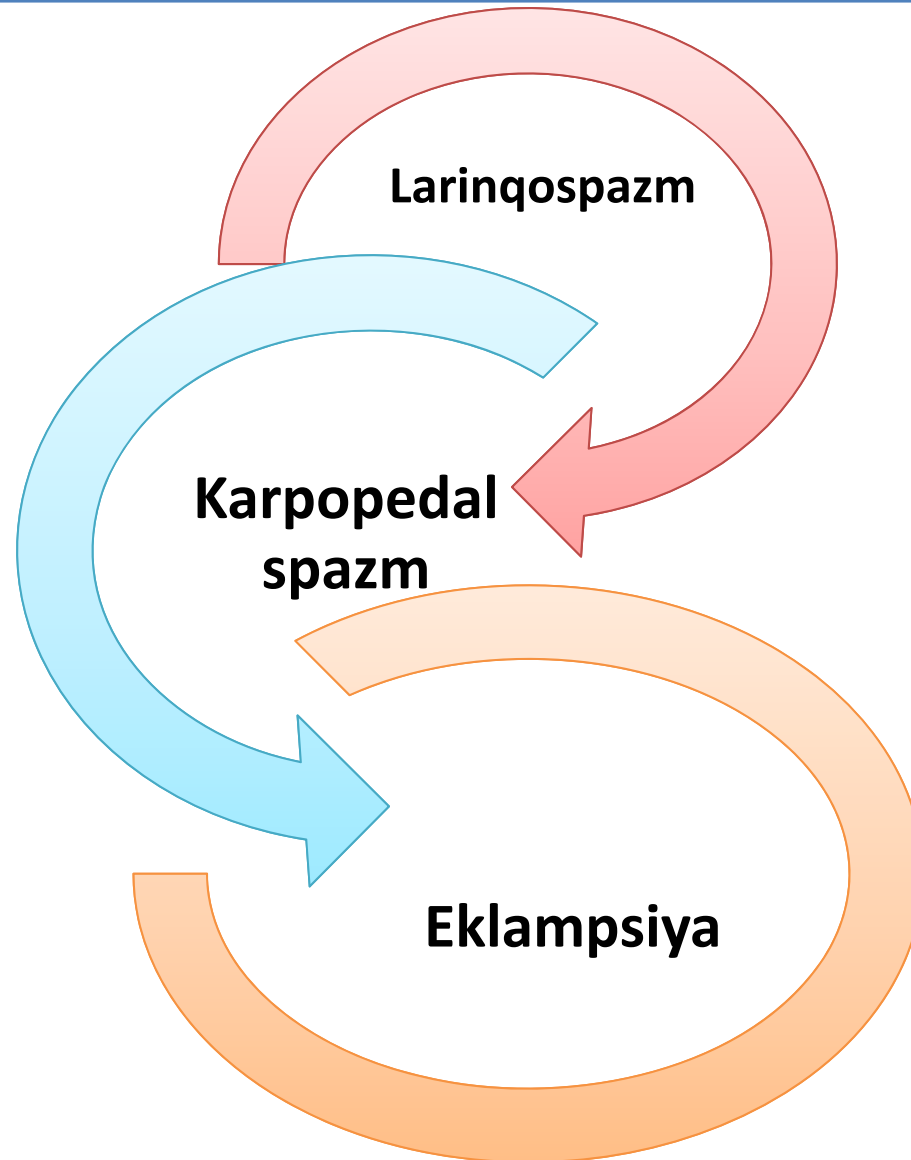
- **Kalsium sürətlə sümüklərdə toplanır, bağırsaqlardan sorulması isə zəif olaraq qalır. Ona görə də qanda onun miqdarı 1,7 mmol/l-dən aşağı olur. Hipokalsemiya, hipoparatiroidizm, hiperfosfatemiya, hiperkaliemiya və alkaloz uşaqda sinir-əzələ oyanıqlığının artmasına səbəb olur.**

Схема патогенеза спазмофилии



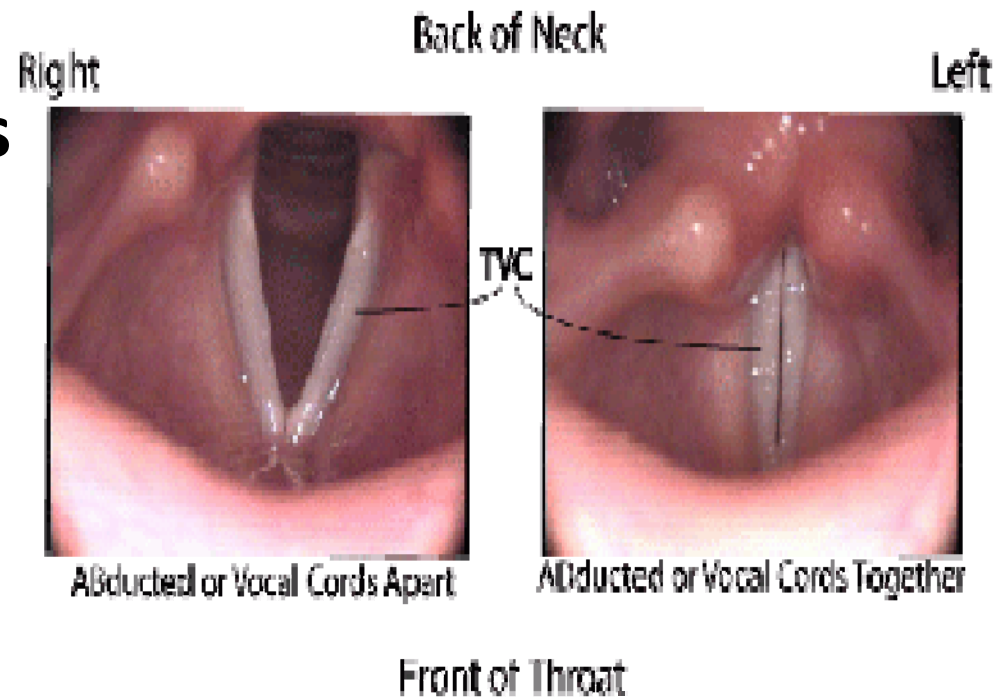
Klinikası

Gizli və aşkar tetaniya simptomlarından ibarətdir.
Aşkar simptomlar aşağıdakılardır.



Larinqospazm

- Larinqospazm səs yarığının spazmı və qapanmasıdır. Larinqospazm zamanı tənəffüs səsli olur və bir neçə saniyəliyə tamamilə dayana bilir. Bir neçə saniyədən sonra nəfəs almağa çalışır, “**xoruz səsi**” eşidilir.



Karpopedal spazm

- Karpopedal spazmda uşaqda **“mamaça əli”** simptomu müşahidə edilir. Barmaqların tonik kontrakturaları uzun müddət davam edə bilər, bu zaman əlin və ayağın üstündə yastıqşəkilli ödemlər meydana çıxır, əldə, ayaqda paresteziya, keyləşmə baş verir.



Larinqospazm və karpopedal spazm ümumi qıcolmaya eklampsiya keçə bilər.Klonik-tonik qıcolmalar üz əzələlərindən boyun əzələlərinə, ətraflara, bədən bütünü əzələlərinə keçir, nəticədə tənəffüs pozulur, sianoz əmələ gəlir.Ürək və tənəffüs dayana bilər. Huş lap əvvəldən itir, bəbəklər reaksiya vermir, üz dərtnimələr nəticəsində şəklini dəyişir, dil önə-ərxaya hərəkət edir, ağızdan köpük gəlir, bütün bədən ritmik təkanlarla titrəyir, nəbz sürətlənir, qeyri-iradi sidik və nəcis ifrazı olur.Tədricən hərəkətli oyanıqlıq keçir, uşaq əzgin olur, süstləşir və dərin yuxuya gedir.

Swollen hands
or face



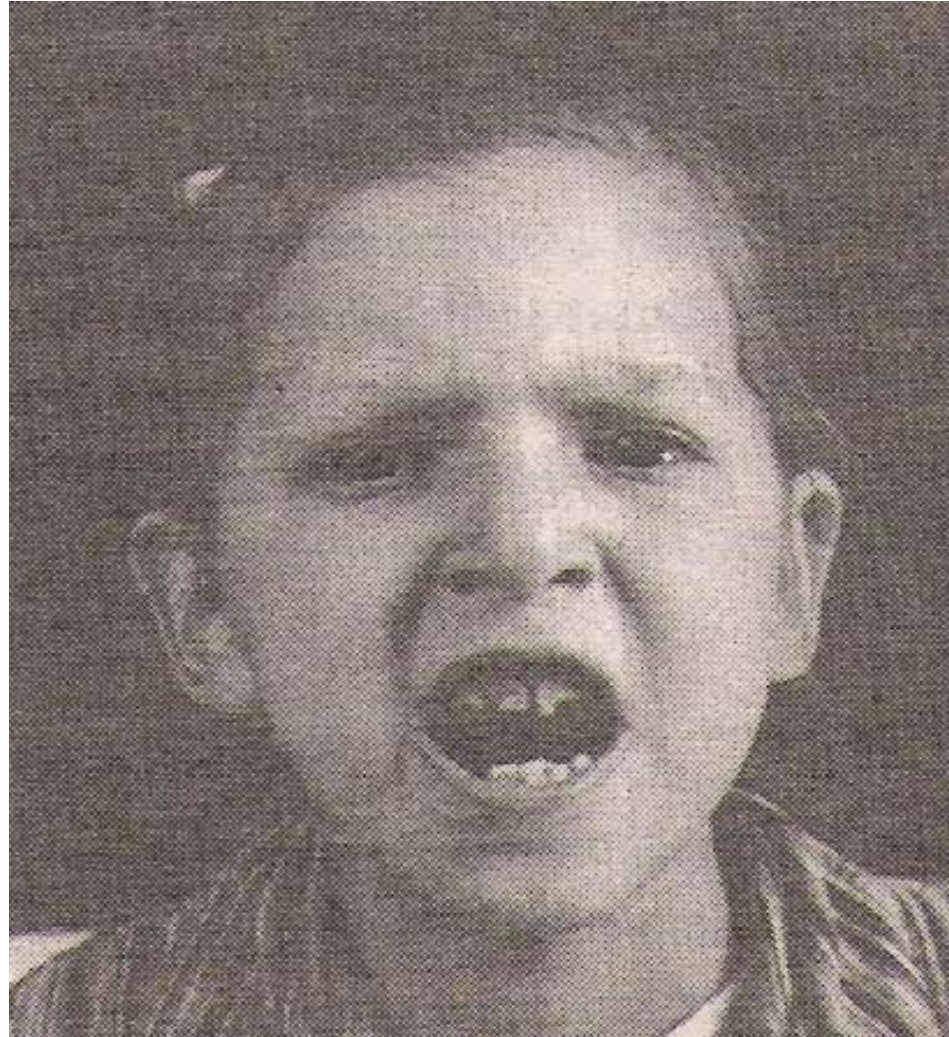
High blood
pressure



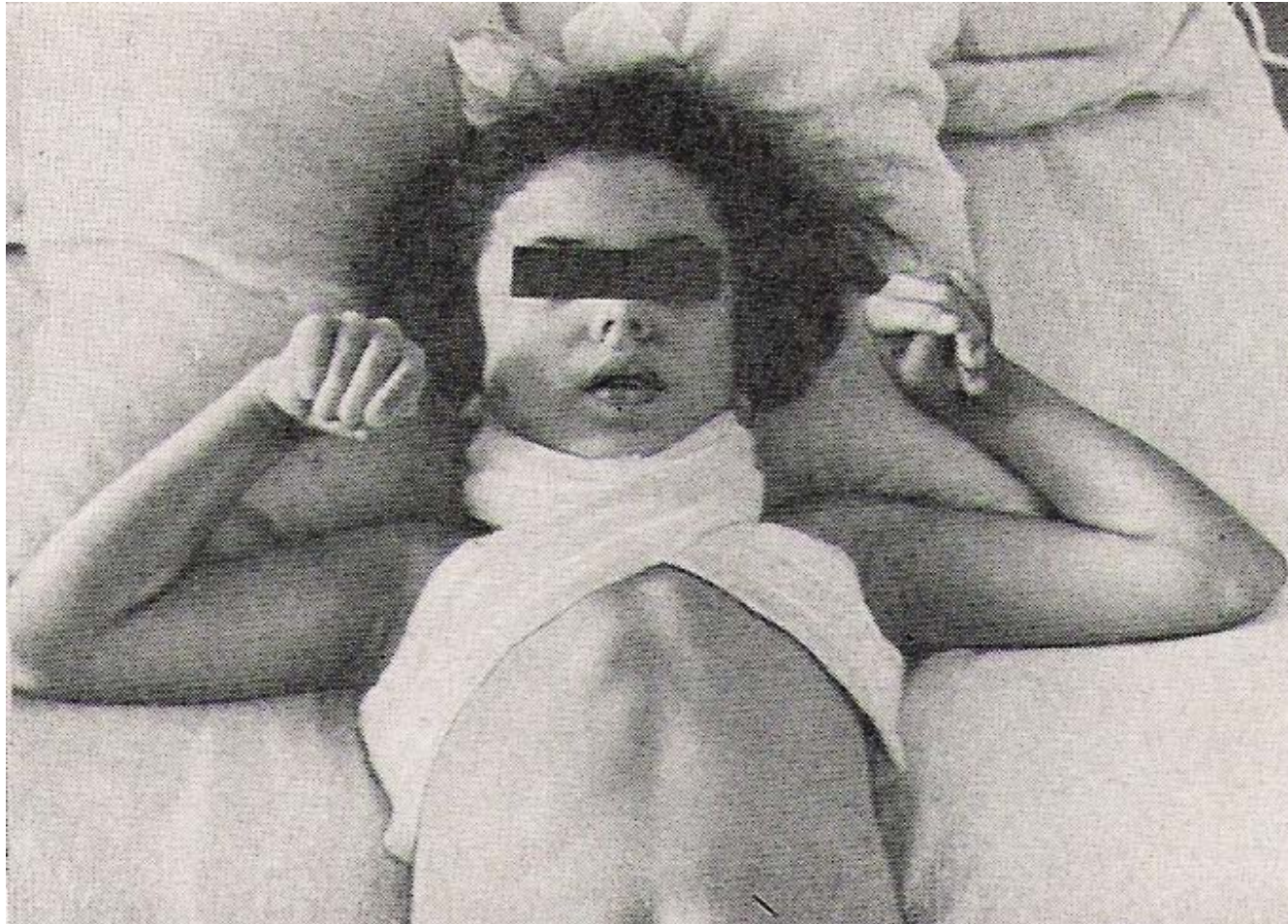
Blood
in urine



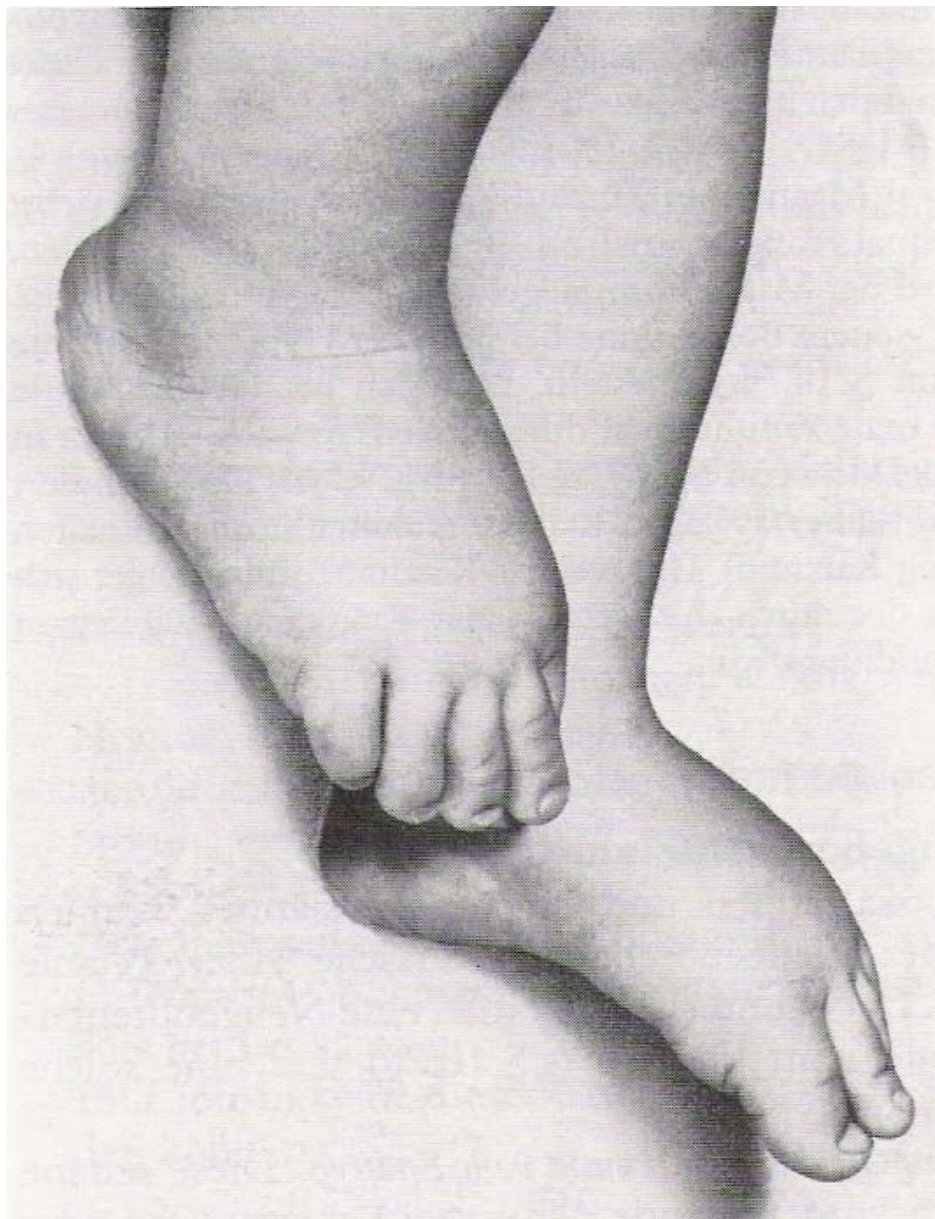
«sardonik gülüş» «balıq ağzı» simptomları



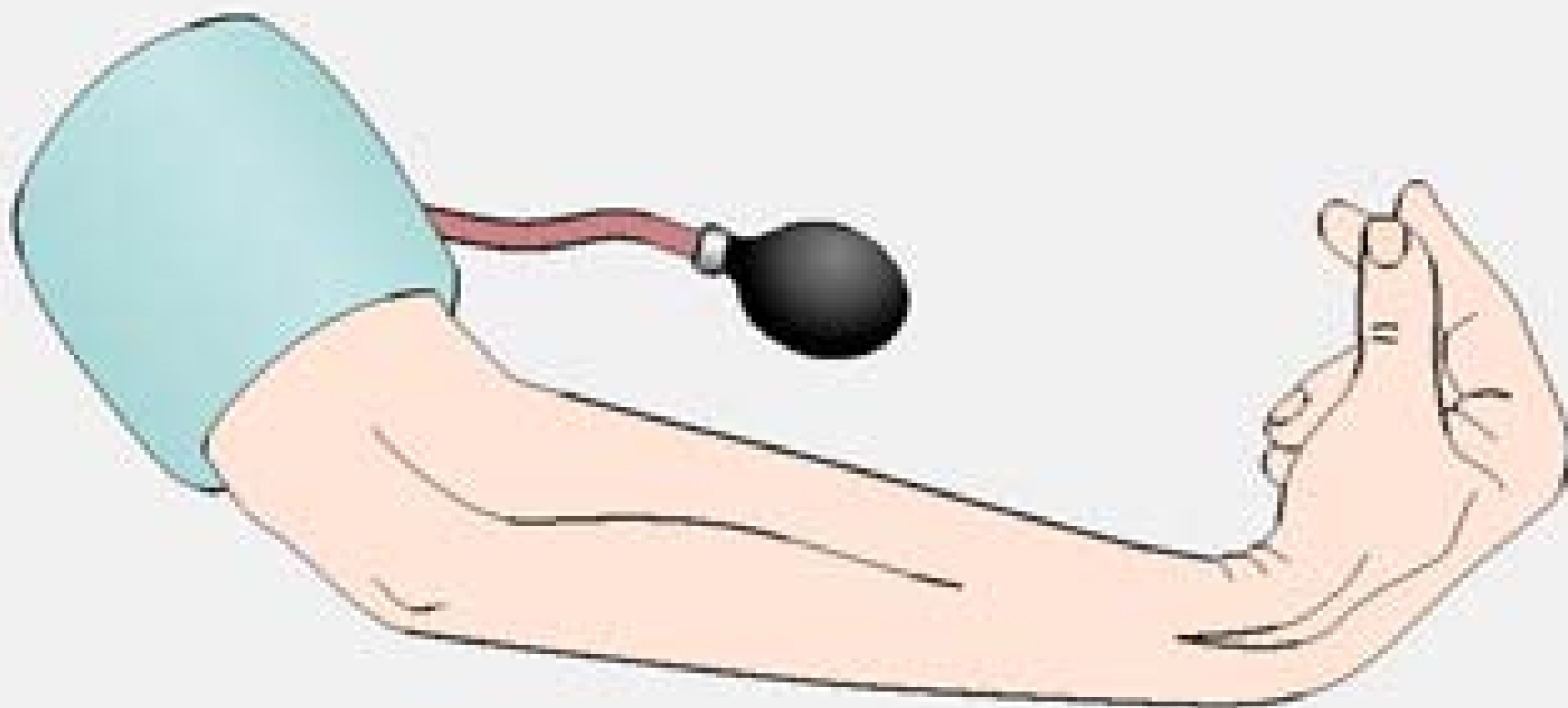
Tetanik qıcolmalar



«at pəncəsi»



**Gizli formanı aşkar etmək
üçün istifadə olunun sınaqlar**

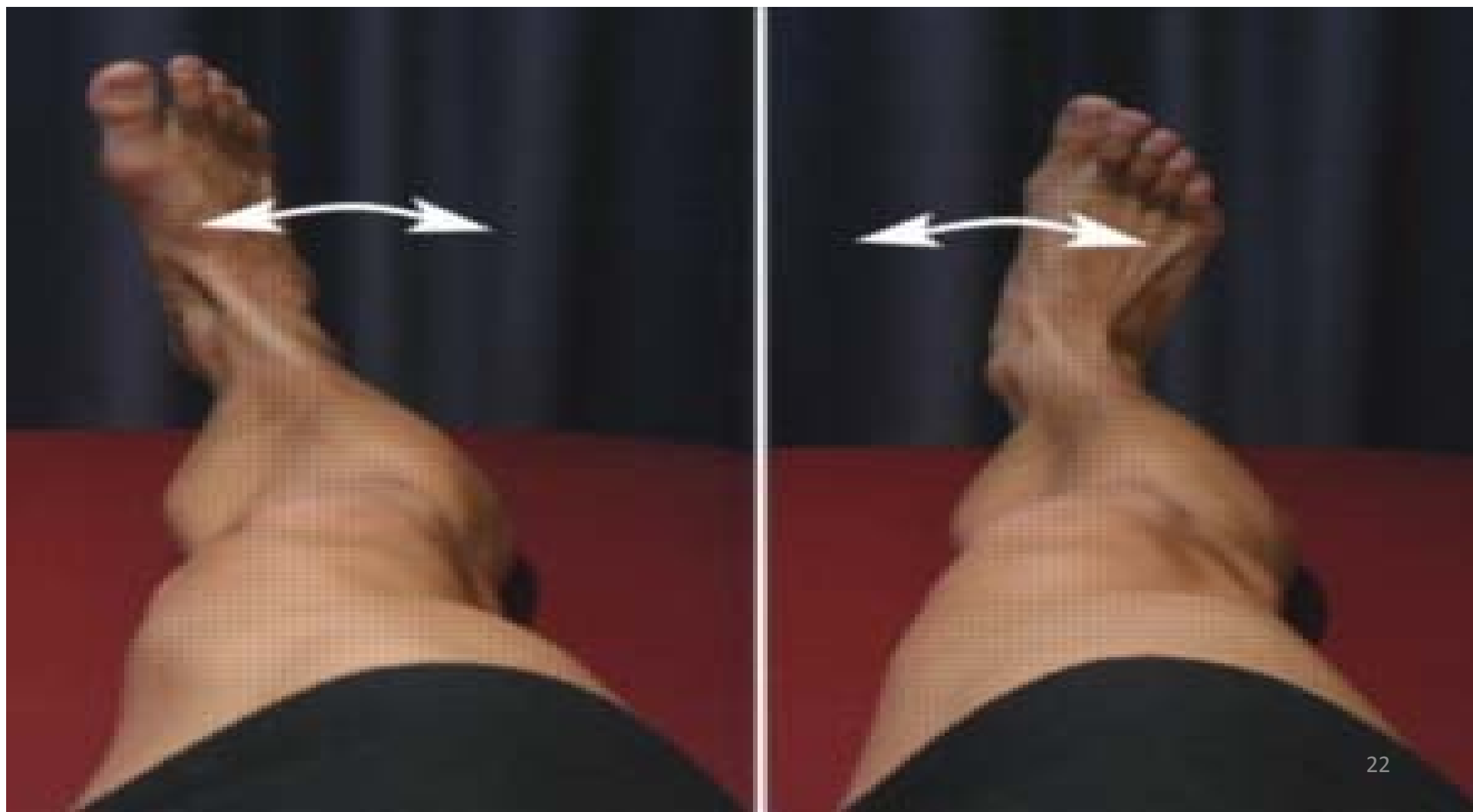


Trusso fenomeni- *elastik turna və ya əl ilə bazuda bazu arteriyasını sıxmaqla hərəkəti sinirdə işemiya yaradıb, uşağın əlində karpopedal spazm almaq olar.*

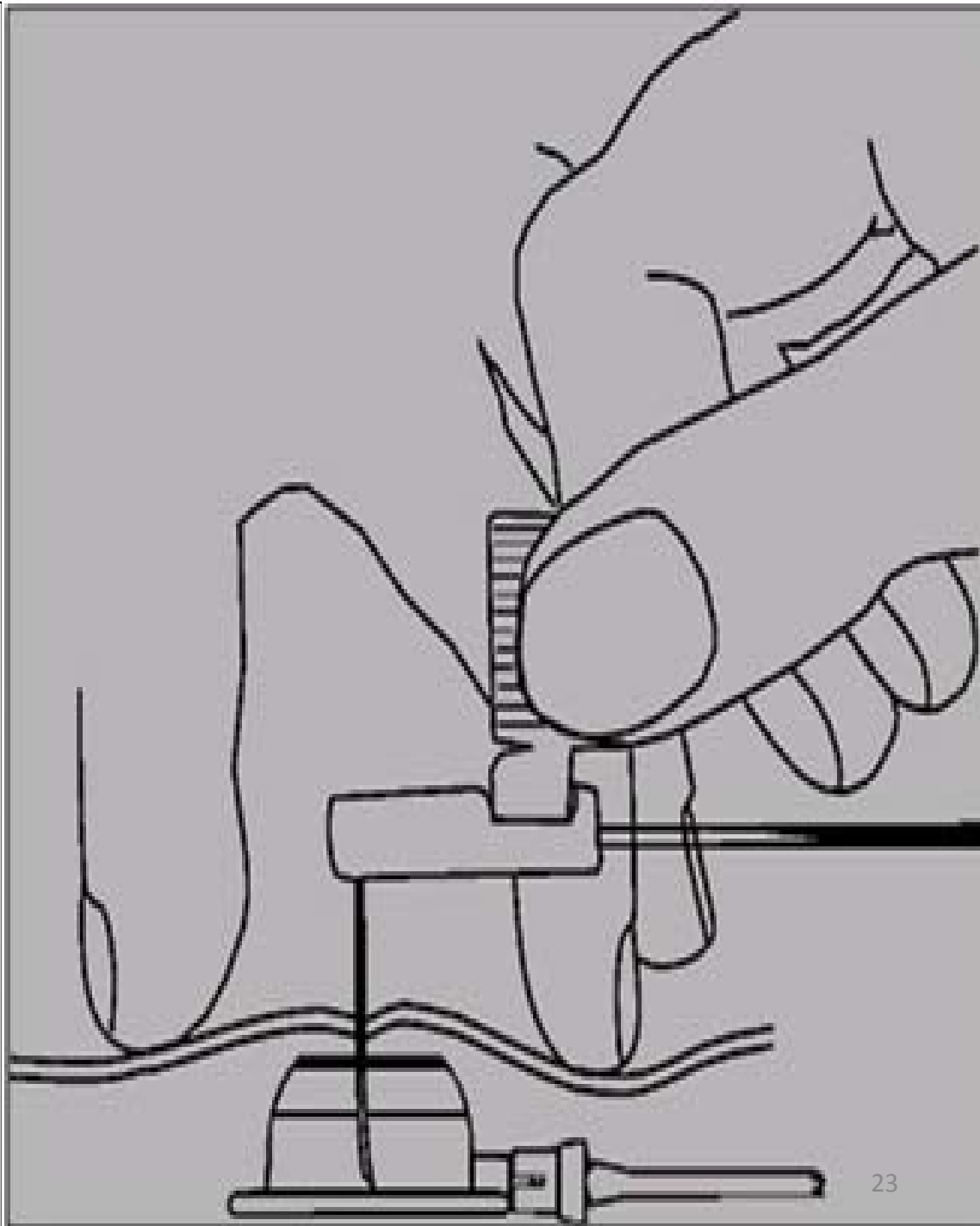


**Xvostekin üz
fenomeni- köpək
çuxuru nahiyəsində
çəkilə vurduqda,
gözün xarici bucaq
və dodaqlarətrafı
əzələlərinin ani
yığılması müşahidə
edilir.**

Lüstun peroneal simptomu- *incik sümüyünün başında sinir keçən yerə çəkilə və ya əl ilə vurduqda, peroneal sinirin qıcığa qarşı cavabını almaq olur, belə ki, pəncənin xarici kənarının qalxması və ayağın yana çəkilməsi müşahidə olunur.*



Erb simptomu-
*normal halda
əzələlərin
yığılması qalvanik
cərəyan 5Ma-dan
yüksək olduqda
alındığı halda,
gizli tetaniya
zamanı 5 Ma-dan
aşağı cərəyanda
əmələ gəlir.*

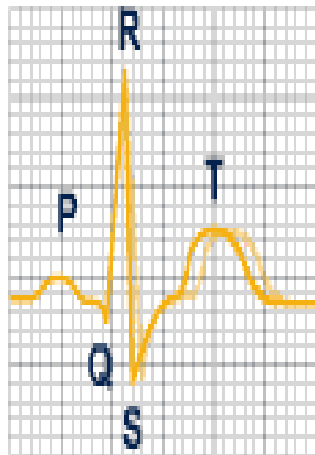




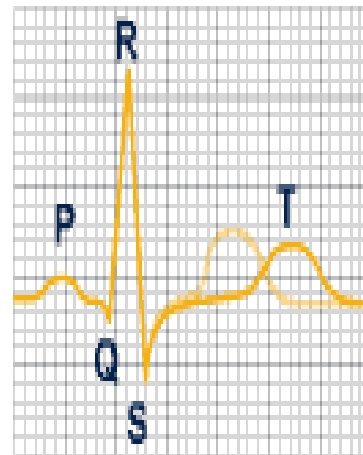
**Maslov fenomeni-
ayağın altına azacıq
iynə batırdıqda gizli
tetaniyası olan
uşaqlarda tənəffüs
sürətlənmək əvəzinə
dayana bilər(apnoe).**

Biokimyəvi dəyişikliklər: *kalsiumun miqdarı 1,75 mmol/l-dən az olur, əsasən ion halında olan kalsium azalır (0,9 mmol/l-dən az). Qələvi fosfataza yüksək olur. Qanın turşu-qələvi müvazinəti qələviliyə doğru dəyişir (normada 7,35-7,45). EKG-də hipokalsemiyaya xarakter olan Q-T intervalı uzanır.*

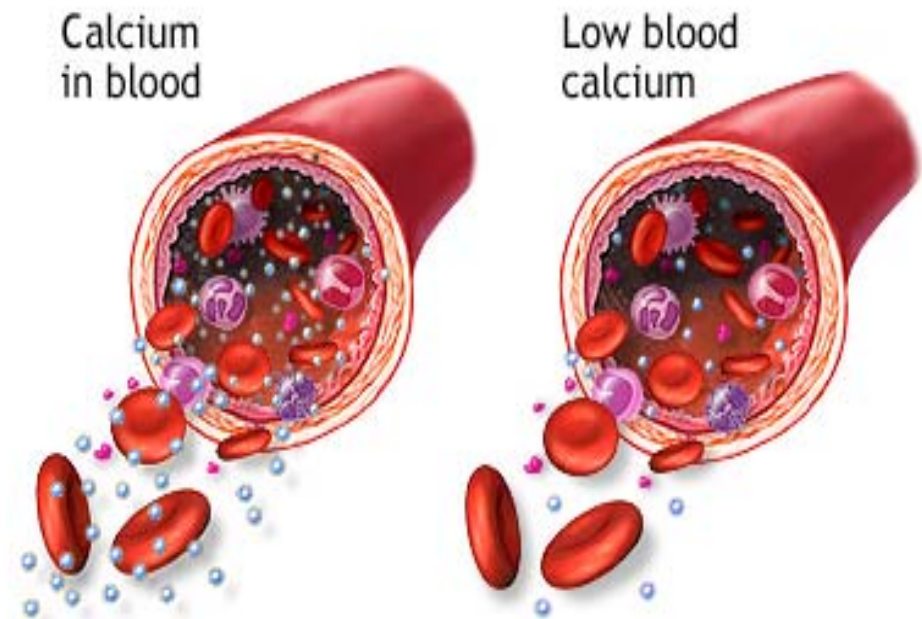
Hipercalcemia



Hipocalcemia



© 2001, J.J. Software de Medicina S.A.



Spazmofiliyanın aşkar etmək üçün diaqnostik proqram

- Anamnezin toplanması və onun təhlili
- Raxit xəstəliyinin əlamətləri
- Yüksək sinir-əzələ oyanıqlığı
- Qanda Ca və P təyini
- Qanda qələvi fosfatazanın təyini
- Elektroensefaloqramma

Qıcolma sindromunun differensial diaqnostik proqramı



Müalicə

- **Laringospazm zamanı burnun selikli qişasını qıcıqlandırmaqla beyində dominant oyanma ocağı əmələ gətirmək lazımdır. Bundan başqa dərinin selikli qişasını qıcıqlandırmaq, dilin kökünü qıcıqlandırmaq, təzyiq etmək, bədənin vəziyyətini dəyişdirməklə də həmin ocağı əmələ gətirmək olar.**

Müalicə

Qıcolmalar zamanı, ilk növbədə,

- uşağa oksigen verilir,
- vena daxilinə 10%-li kalsium-qlükonatdan 0,5-1 ml/kq çəkiyə yavaş-yavaş yeridilir. Qeyd etmək lazımdır ki, kalsium-qlükonat venaya sürətlə yeridilərsə bradikardiya əmələ gələr, hətta ürək dayana bilər.
- Əzələ daxilinə hər kq çəkiyə 0,1 ml seduksenin 0,5 % məhlulundan və ya 0,5 ml 25%-li maqnezium-sulfat, QOYT-oksibutirat natri vurulur.

Müalicə

- **Sonra 1-2%-li kalsium-xlorid ilk günlər 4-6 q/sut, sonrakı günlər 1-3 q/sut, 1-2 həftə müddətində içirilir. Kəskin dövr qurtardıqdan sonra,**
- **D vitamini 2000-4000 BV gündə 2 dəfə təyin edilir.**
- **Rasionda inək südünün miqdarı maksimum məhdudlaşdırılmalı, əlavə qidada tərəvəzin miqdarı artırılmalıdır.**
- **Asidoz yaratmaqdan ötrü gündə 3 dəfə, hər dəfə 1 çay qaşığı ilə 10%-li ammonium-xlorid verilməlidir.**

Proqnozu

Yaxşıdır. Müalicəyə yaxşı tabe olur. Ölüm laringospazm, ürək çatışmazlığından baş verə bilər.

DISPANSER MÜŞAHİDƏ

- **Həkim nəzarəti:**—həyatın birinci ilində pediatr və nevropatoloq –hər ay; 1-2 yaş – 3 ayda bir dəfə.
- **Muayinə:** ümumi baxış; anamnezin toplanması, ümumi analizlər, qanda Ca, P və qələvi fosfatazanın təyini.
- **Profilaktik tədbirlər:** Raxitin müalicəsi və profilaktikası. Əlavə qidanın vaxtında və keyfiyyətli verilməsi.
- **Nəzarət müddəti:** - 2 il.
- **Profilaktik peyvəndlər:** Dispanser müşahidə zamanı məsləhət deyil.

Diqqətinizə görə minnətdaram !