

ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
ТОШКЕНТ ПЕДИАТРИЯ ТИББИЁТ ИНСТИТУТИ

Қўлёзма ҳуқуқида

УДК: 616.831-009.26/.54-053.2-073.756.6:681.31

Мирзаятова АЗИЗА СУНИЛЛАЕВНА

**“Бўшашган бола” синдромининг клинико-нейровизуализацион
характеристикаси**

5А 720208 – болалар неврологияси

МАГИСТР
АКАДЕМИК ДАРАЖАСИНИ ОЛИШ УЧУН ЁЗИЛГАН
ДИССЕРТАЦИЯ

Илмий раҳбар:
доцент Нурмухамедова М.А.

Тошкент – 2013

АННОТАЦИЯ

“Бўшашган бола” симптомокомплекси билан намоён бўлувчи асаб тизими касалликларининг сони 80 га яқин. Шу сабабли, бу ҳолат билан кечувчи касалликларни ташҳислашда нейровизуализация (МРТ ёки КТ) усуллари аҳамиятини, уларда кузатиладиган ўзига хос специфик ўзгаришлар характериани аниқлаш катта аҳамият касб этади.

Илмий ишнинг мақсади – “бўшашган бола” синдромида клинико-нейровизуализацион ўзгаришларни аниқлаш, ташҳис мезонларини ишлаб чиқиш.

“Бўшашган бола” синдромининг клиник-нейровизуализацион хусусиятларини ўрганиш мақсадида 6 ойдан 5 ёшгача 30 та болалар ТошПТИ болалар асаб касалликлари бўлимида текширилди. Текширувдан модда алмашинуви касалликлари, бириктирувчи тўқима касалликлари бўлган болалар четлатилади. Болаларга кўрсатмага биноан нейровизуализацион (МРТ, НСГ) ва нейрофизиологик (ЭМГ) текширув, лаборатор текширувлари ўтказилди.

“Бўшашган бола” синдроми билан кечувчи касалликларнинг келиб чиқишида бир қанча хавф омиллари – онанинг экстрагенитал (90%) ва гинекологик касалликлари (33,3%), перинатал даврда ҳомилага ножўя таъсирлар (66,7%), туғруқ даврининг патологик кечиши (86,7%), ирсият (14%) катта рол ўйнаб, бу хавф омилларининг биргаликда келиши аҳамиятли. “Бўшашган бола” синдромининг нейровизуализацион картинаси бу синдромга сабаб бўлувчи нозологик бирликда бош ва орқа мианинг структуравий ўзгаришларини акс эттиради ва уларнинг 23,3% ини марказий асаб тизимининг туғма аномалиялари, 60% ини туғруқ травмалари ташкил этади. “Бўшашган бола” синдромини қиёсий ташҳислаш мезонларини хавф омиллари, бемор анамнези маълумотлари, лаборатор текшириш ва нейрофизиологик, нейровизуализацион текшириш натижалари ташкил этади.

АННОТАЦИЯ

Количество нозологических единиц, проявляющихся синдромом «вялого ребенка» насчитывается более 80. По этой причине изучение нейровизуализационной картины заболеваний, протекающих данным состоянием, и выявление характерных признаков представляет большой интерес в свете дифференциальной диагностики.

Цель исследования – определить клинико-нейровизуализационные изменения при синдроме «вялого ребенка», установить диагностические критерии.

Были изучены клинико-нейровизуализационные особенности синдрома «вялого ребенка» у 30 детей в возрасте от 6 месяцев 5 лет. Из исследования были исключены дети с болезнями нарушения обмена, заболеваниями соединительной ткани. Детям проведены нейровизуализационные исследования (МРТ, НСГ) и нейрофизиологические (ЭМГ) и лабораторные исследования.

В происхождении синдрома «вялого ребенка» имеют немаловажное значение несколько факторов риска – экстрагенитальные (90%) и гинекологические (33,3%) заболевания матери, неблагоприятные воздействия на плод во время беременности (66,7%), патологическое течение родов (86,7%), наследственность (14%), и часто наблюдается сочетание данных факторов риска. Нейровизуализационная картина отражает присущие для рассматриваемой нозологии структурные изменения головного и/или спинного мозга и 23,3% данных изменений составляют врожденные аномалии головного мозга, 60% родовые травмы нервной системы.

Дифференциально-диагностические критерии синдрома «вялого ребенка» составляют факторы риска, анамнестические данные больных, результаты лабораторных, нейрофизиологических и нейровизуализационных исследований.

ABSTRACT

The number of disease entities that manifest syndrome "floppy baby" has more than 80. For this reason, the study of neuroimaging picture of diseases that occur to the state, and the identification of the characteristic features of great interest in light of the differential diagnosis.

The purpose of the study - to determine the clinical and neuroimaging changes in the syndrome of "floppy baby", to establish diagnostic criteria. We studied the clinical and neuroimaging features of the syndrome "floppy baby" in 30 children between the ages of 6 months 5 years. Were excluded children with metabolic diseases, connective tissue diseases. Children conducted neuroimaging studies (MRI NSG) and neurophysiological (EMG), and laboratory tests.

At the origin of the syndrome of "floppy baby" are of great importance are several risk factors - ekstragenital (90%), and gynecological (33.3%), diseases of the mother, adverse effects on the fetus during pregnancy (66.7%), abnormal during labor (86, 7%), heredity (14%), and often a combination of these risk factors. Neuroimaging picture reflects the inherent consideration for nosology structural changes of the brain and / or spinal cord, and 23.3% of these changes are congenital malformations of the brain, 60% of birth injuries of the nervous system. Differential diagnostic criteria for the syndrome "floppy baby" are the risk factors, medical history of patients, laboratory, neurophysiological and neuroimaging studies.

МУНДАРИЖА

ҚИСҚАРТМАЛАР РЎЙХАТИ	3
КИРИШ.....	4
I БОБ. АДАБИЁТЛАР ТАҲЛИЛИ.....	7
1.1. Ўзбекистон Республикаси Президенти И.А.Каримов асарлари...	7
1.2. Мушак тонуси ва нейромотор бирликлар ҳақида тушунча	10
1.3. “Бўшашган бола” синдромининг этиологияси	12
1.4. “Бўшашган бола” синдромининг клиник ва қиёсий ташҳисида замонавий текшириш усуллариининг ўрни.....	17
I бобга хулоса.....	28
II БОБ. ТАДҚИҚОТ МАТЕРИАЛЛАРИ ВА УСЛУБЛАРИ	29
2.1. Текширилган беморларнинг умумий тавсифи	29
2.2. Текшириш усуллари	30
II бобга хулоса	34
III БОБ. ХУСУСИЙ ТЕКШИРУВ НАТИЖАЛАРИ ВА УЛАРНИНГ МУҲОКАМАСИ.....	35
3.1.Текширилган беморларнинг клиник-неврологик тавсифи.....	35
3.2. Клиник ва параклиник текширув натижаларининг корреляцияси	46
III бобга хулоса	55
ХОТИМА.....	57
ХУЛОСАЛАР	61
АМАЛИЙ ТАВСИЯЛАР	62
ЧОП ЭТИЛГАН ИЛМИЙ ИШЛАР РЎЙХАТИ.....	63
АДАБИЁТЛАР РЎЙХАТИ.....	64

ҚИСҚАРТМАЛАР РЎЙХАТИ

АТПЗ	-	Асаб тизимининг перинатал зарарланишлари
ИМСН	-	Ирсий мотор-сенсор нейропатия
ИЎТ	-	Импульсни ўтказиш тезлиги
КТ	-	Компьютер томография
МГС	-	Мушак гипотонияси синдроми
МРТ	-	Магнит-резонанс томография
НСГ	-	Нейросонография
ОИЙ	-	Ошқозон-ичак йўли
ПМД	-	Прогрессирланувчи мушак дистрофияси
СМА	-	Спинал мушак атрофиялари
ХБП	-	Харакат бирлиги потенциалли
ЦМВ	-	Цитомегаловирус
ЭМГ	-	Электромиография
ЭНМГ	-	Электронейромиография
ЮҚК	-	Юрак қон томир касалликлари

КИРИШ

Долзарблиги. Маълумки, “бўшашган бола” синдроми кўпчилик касалликларда кузатилади. Бу касалликлар жумласига асаб тизимининг туғма, ирсий ва орттирилган касалликлари, моддалар алмашинуви касалликлари, эндокрин касалликлар ва бириктирувчи тўқима касалликлари киради [9,16].

“Бўшашган бола” симптомокомплекси билан намоён бўлувчи асаб тизими касалликларининг сони 80 га яқин [6].

“Бўшашган бола” симптомокомплекси ўзига хос белгилар билан намоён бўлади – бу мушак тонусининг кескин гипотонияси ёки атонияси, бўғимларда ҳаддан ташқари ҳаракатчанлик [19, 22, 23, 41].

Демак, “бўшашган бола” синдроми ўз ичига кўпгина касалликларни олади, уларни қиёсий ташҳислаш ҳам анча мушкул. Адабиётларда бу синдромда бош ва орқа мия томонидан МРТ ёки КТ да бўладиган ўзига хос ўзгаришлар ҳақида маълумотларни топиб бўлмади. Шу сабабли, бу ҳолат билан кечувчи касалликларни ташҳислашда нейровизуализация (МРТ ёки КТ) усуллари аҳамиятини, уларда кузатиладиган ўзига хос специфик ўзгаришлар характерини аниқлаш катта аҳамият касб этади.

Илмий ишнинг мақсади. “Бўшашган бола” синдромида клинико-нейровизуализацион ўзгаришларни аниқлаш, ташҳис мезонларини ишлаб чиқиш.

Илмий ишнинг вазифалари.

1. “Бўшашган бола” синдроми бўлган болаларда анамнестик ва клиник-неврологик текширув ўтказиш.
2. “Бўшашган бола” синдроми бўлган болаларда бош ва орқа миянинг нейровизуализацион текширувдан ўтказиш ва клиник-нейровизуализацион параллеллар ўтказиш.
3. “Бўшашган бола” синдромида ташҳислашни такомиллаштириш.

Илмий ишнинг янгилиги. Тадқиқот натижасида болалар ёшига боғлиқ равишда “бўшашган бола” синдромининг нозологик таркиби клиник-неврологик, нейровизуализацион текширувлар ёрдамида аниқланди.

Илмий ишнинг амалий аҳамияти. Тадқиқот натижасида “бўшашган бола” синдромининг хавф омилларини, клиник белгиларини ва нейровизуализацион хусусиятлари ва ташҳис мезонлари аниқланди. Тадқиқот натижаларига асосланган ҳолда амалий шифокорлар касалликни даволаш услубини танлаш, унинг оқибатини аниқлаш имконига эга бўладилар.

Илмий ишга муаллифнинг шахсий ҳиссаси. Магистр талаба мустақил равишда пациентларни клиник-неврологик текширувдан ўтказган, тадқиқот учун ишлаб чиқилган клиник карталар ва шаклларни тўлдирган, статистик таҳлил ўтказган. Олинган маълумотларни таҳлил қилиш ва умумлаштиришни амалга оширган.

Ҳимояга олиб чиқилган асосий ҳолатлар.

1. “Бўшашган бола” синдромининг юзага келишида асосий хавф омилларини онанинг экстрагенитал ва гинекологик касалликлари, перинатал даврда ҳомилага таъсир қилувчи салбий омиллар, туғрукнинг патологик кечуви ташкил қилади.
2. “Бўшашган бола” синдроми гўдак ёшидаги болаларда кўпроқ кузатилиб, унинг структурасида бош ва орқа миyanинг туғруқ травмалари, марказий нерв системасининг туғма аномалиялари устунлик қилади.
3. “Бўшашган бола” синдромининг этиологик структураси боланинг ёшига боғлиқ бўлиб, 1 ёшгача болаларда бу цереброспинал туғруқ травмаси асоратлари, асаб тизимининг ирсий ва орттирилган касалликлари ташкил этади. Бу синдром билан кечувчи касалликларни қиёсий ташҳислаш учун комплекс нейровизуализацион, нейрофизиологик ва лаборатор текшириш усулларидадан фойдаланиш керак.

Илмий ишнинг амалий тадбири. Илмий тадқиқот натижалари ТошПТИ Асаб касалликлари, болалар асаб касалликлари ва тиббий генетика кафедраси ўқиш жараёнига, ТошПТИ клиникаси неврология бўлими иш жараёнига тадбиқ этилган.

Диссертация апробацияси. Диссертация материаллари ТошПМИ Асаб касалликлари, болалар асаб касалликлари ва тиббий генетика кафедраси 19.03.2013й.да бўлиб ўтган 2-сон илмий йиғилишида ўқиб эшиттирилган.

Тадқиқот материал ва усуллари. “Бўшашган бола” синдромининг клиник-нейровизуализацион хусусиятларини ўрганиш мақсадида 6 ойдан 5 ёшгача 30 та болалар ТошПТИ болалар асаб касалликлари бўлимида текширилди. Текширувдан модда алмашинуви касалликлари, бириктирувчи тўқима касалликлари бўлган болалар четлатилади. Болаларга кўрсатмага биноан нейровизуализацион (МРТ, НСГ) ва нейрофизиологик (ЭМГ) текширув, лаборатор текширувлари ўтказилди.

Диссертация натижаларининг матбуотда чоп этилганлиги. Тадқиқот натижалари матбуотда 3 та тезис кўринишида чоп этилган.

Диссертациянинг таркиби ва ҳажми.

Диссертация 69 варақ компьютер матнда ёзилган. Кириш қисми, адабиётлар шарҳи боби, материал ва услубларни ёритувчи боб, ҳамда хусусий текшириш натижалари боби, хулосалар ва амалий тавсиялардан иборат. Диссертация 5 та жадвал ва 17 та расм билан бойитилган. Адабиётлар рўйхати 56 манбадан иборат бўлиб, унинг 36 таси рус тилида ва 20 таси хорижий тилда.

I БОБ

АДАБИЁТЛАР ТАҲЛИЛИ

1.1. Ўзбекистон Республикаси Президенти И.А.Каримов асарлари

Маънавият - инсонни руҳан покланиш, қалбан улғайишга чорлайдиган, одамнинг ички дунёси, иродасини бақувват, иймон-эътиқодини бутун қиладиган, виждонини уйғотадиган беқиёс куч, унинг барча қарашларининг мезонидир, десак, менимча, тарихимиз ва бугунги ҳаётимизда ҳар томонлама ўз тасдиғини топиб бораётган ҳақиқатни яққол ифода этган бўламиз. Албатта, ҳар қайси халқ ёки миллатнинг маънавиятини унинг тарихи, ўзига хос урф-одат ва анъаналари, ҳаётий қадриятларидан айри ҳолда тасаввур этиб бўлмайди. Бу борада, табиийки, маънавий мерос, маданий бойликлар, кўхна тарихий ёдгорликлар энг муҳим омиллардан бири бўлиб хизмат қилади. Ана шундай ноёб фазилатлар соҳиби бўлмиш машҳур аллома Ибн Синонинг «Тиб қонунлари» асари неча асрлар давомида Европанинг энг нуфузли олий ўқув юртларида асосий тиббиёт дарсликларидан бири сифатида ўқитиб келингани, дунё миқёсида «Медицина», «Соғлом турмуш тарзи» деган тушунчаларнинг фундаментал асоси бўлиб хизмат қилгани, албатта, чуқур ҳаётий ва илмий заминга эга. Аниқроқ қилиб айтганда, бу беназир алломанинг бутун илмий фаолияти дунё тараққиётини инсонпарварлик руҳида, яъни, маънавий негизда ривожлантиришга улкан таъсир ўтказди, деб айтишга барча асослар бор.

Биз кўп йиллар давомида маърифат ва маданиятга нотўғри муносабатда бўлдик. Унга сарфланаётган маблағлар доим бошқа соҳалардан кам бўлди. Натижада биз бу масалада орқада қолиб кетдик. Бундан буён барча режаларимизда маданият, маърифат, жисмоний тарбия ва спорт биринчи даражали вазифалар қаторидан жой олиши лозим. Ва ниҳоят, шу соҳаларда ишлаётган кадрлар масаласи. Ўқитувчилар ва шифокорлар, маданий-оқартув муассасаларидаги ва бошқа соҳалардаги кўплаб мутахассислар – чинакам зиёлилардир. Айниқса, олимлар ва ижодкор ходимларимизга эътиборни

кучайтириш керак. Чунки маънавий бойликларни айнан шулар яратади. Уларга ғамхўрлик қилиш, самарали фаолияти учун барча зарур моддий-маънавий шароитларни яратиб бериш давлат ҳокимияти ва хўжалик ташкилотлари раҳбарларининг бурчи ва масъулиятли вазифасидир. Яна бир долзарб вазифа – ўсиб келаётган авлодга, унинг маънавий тарбиясига ниҳоятда катта жавобгарлик ҳисси билан ёндашиш масаласи. Нега деганда, ёшлар халқ маънавиятининг муносиб эгаларидир. Шунинг учун ҳар бир ўғил-қизимиз дастлабки қадамларидан бошлаб маданий бойликларимиздан баҳраманд бўлиши керак [1].

Сифат жиҳатдан янги, энг юксак талабларга жавоб берувчи, шошилишчи тиббий ёрдам кўрсатиш ва турли йўналишларга ихтисослаштирилган марказларни қамраб олган тиббий муассасалар тармоғи ташкил этилди. Вилоятларда катталар ва болалар учун кўп тармоқли шифохоналар, янги туғруқ мажмуалари барпо этилди, соғлиқни сақлаш тизимининг бирламчи бўғини, хусусан, қишлоқ врачлик пунктларининг базаси мустаҳкамланди. Болаларга ихтисослаштирилган тиббий ёрдам кўрсатиш бўйича Республика ихтисослаштирилган педиатрия илмий-амалий тиббиёт маркази ва 13 минтақавий болалар кўп тармоқли тиббиёт марказларидан иборат ягона тизим яратилди. Республика ихтисослаштирилган акушерлик ва гинекология илмий-амалий тиббиёт маркази ва унинг минтақавий филиаллари, минтақавий перинатал марказларда оналар ва чақалоқларга юқори технологиялар асосида ихтисослаштирилган ёрдам кўрсатилмоқда.

Давлатимиз раҳбари ташаббуси билан қабул қилинган “Она ва бола скрининги” Давлат дастури асосида юртимизнинг барча ҳудудларида замонавий скрининг марказлари ташкил этилди. Бу кўплаб туғма ва ирсий касалликларнинг олдини олиш ва уларни даволашни юқори даражага кўтариш имконини бермоқда.

Аҳолининг репродуктив саломатлигини муҳофаза қилиш тизимини янада ривожлантириш ва мустаҳкамлаш мақсадида ташкил этилган Республика

Репродуктив саломатлик маркази ва унинг 13 минтақавий филиали юқори малакали тиббий ёрдам кўрсатиш, аҳолининг репродуктив саломатлик ва соғлом оилани шакллантиришга оид билимларини оширишга хизмат қилмоқда.

Овқатланишни яхшилаш аҳоли фаровонлигини ошириш бўйича миллий стратегиянинг таркибий қисмларидан биридир. Бу борада мамлакатимизда озиқ-овқат маҳсулотлари хавфсизлиги ва сифатини та’минлаш учун зарур қонунчилик ва ме’ёрий база яратилди. “Давлат санитария назорати тўғрисида”ги, “Аҳоли ўртасида микронутриент етишмаслиги профилактикаси тўғрисида”ги, “Маҳсулотлар ва хизматларни сертификатлаштириш тўғрисида”ги, Йод етишмаслиги касалликлари профилактикаси тўғрисида”ги қонунлар қабул қилинди. Аҳолининг репродуктив саломатлигини муҳофаза қилиш, ҳомиладор аёлларни таркибида соғлиқ учун зарур микронутриентлар мавжуд махсус поливитаминлар билан та’минлаш орқали соғлом ва баркамол фарзандларни дунёга келтириш бўйича амалга оширилаётган профилактика чора-тадбирлари жаҳонда кам учрайди. Давлатимиз томонидан поливитаминлар хариди учун маблағ ажратилиб, ҳар йили қишлоқ жойларда истиқомат қилаётган ҳомиладор аёллар соғломлаштирилмоқда, оналар саломатлиги мустаҳкамланмоқда, болаларнинг туғма нуқсонлар билан туғилишининг олди олинмоқда. Унни зарур микроэлементлар билан бойитиш, тузни йодлаш дастурлари ҳам муваффақиятли амалга оширилмоқда.

Президентимизнинг 2009 йил 13 апрелдаги “Она ва бола саломатлигини муҳофаза қилиш, соғлом авлодни шакллантиришга доир қўшимча чора-тадбирлар тўғрисида”ги, 2009 йил 1 июлдаги “2009-2013 йилларда аҳолининг репродуктив саломатлигини мустаҳкамлаш, соғлом бола туғилиши, жисмоний ва ма’навий баркамол авлодни вояга етказиш борасидаги ишларни янада кучайтириш ва самарадорлигини ошириш чора-тадбирлари Дастури тўғрисида”ги қарорларида белгиланган вазифаларни амалга оширишда туғиш

ёшидаги аёлларни соғломлаштириш, туғруқлар ўртасидаги муддатни узайтириш, эрта ҳамда яқин қариндошлар ўртасидаги никоҳларнинг олдини олиш, тиббиёт соҳаси кадрлари малакасини ошириш, ҳомиладорлар ва болаларга тиббий ёрдам кўрсатадиган муассасаларнинг моддий-техник базасини мустаҳкамлаш, оилада тиббий маданиятни шакллантириш, аҳолини репродуктив саломатлик масалалари тўғрисида кенг хабардор қилишга алоҳида эътибор қаратилмоқда. Болалар ва ўсмирларни жисмоний тарбия ва спорт билан шуғулланишга оммавий жалб этиш юзасидан олиб борилаётган ишлар баркамол авлодни тарбиялашда муҳим омил бўлиб хизмат қилмоқда. Бехатар оналикни таъминлаш, самарали перинатал парвариш, гўдаклар реанимацияси, кўкрак сути билан эмизиш, болалар ўсиши ва ривожланишини мониторинг қилиш бўйича лойиҳалар муваффақиятли амалга оширилмоқда [2].

1.2. Мушак тонуси ва нейромотор бирликлар ҳақида тушунча

Мушак тонусини ҳосил қилишда асаб тизимининг бир қанча тузилмалари иштирок этади. Шу тузилмаларнинг зарарланиши мушак тонусининг ўзгаришига – ошиб ёки кескин пасайиб кетишига сабаб бўлади. Ҳаракат доирасининг энг кичик морфофункционал бирлигини нейромотор бирлик ташкил қилади. Нейромотор бирлик ўз ичига нейрон ва шу нейрон аксони билан нервланадиган мушак толалари гуруҳларини олади. Демак, нейромотор бирликни, асосан, орқа миянинг олдинги шоҳларида жойлашган мотонейронлар, бу мотонейронларнинг аксони ва мушак толалари гуруҳлари ҳосил қилади. Бу мушак толаларининг сони фаолият турига боғлиқ бўлиб, назик ҳаракат билан боғлиқ ҳолларда битта нейронга 2-4 гуруҳ мушак толалари, кўполроқ ҳаракат билан боғлиқ ҳолларда эса мушак гуруҳлари сони бир неча мингтани ташкил этади. Мушак тонуси – нисбатан тинч ҳолатдаги мушакларнинг етарли миқдорда таранглиги. Мушаклар тонуси марказий нерв системасидан келаётган нерв импульслари ҳисобига ушлаб турилади. Мушаклар ҳар вақт тонусда бўлиши учун, бу тонусни таъминлаб

берувчи α - ва γ -мотонейронлар ҳам доимо тонусда бўлиши керак. Мушак тонуси рефлектор табиатга эга ва икки хил омилга боғлиқ: мушак ва бириктирувчи тўқиманинг механико-эластик хусусиятлари ҳамда мушакларнинг рефлектор қисқарувчанлиги. Аммо шу билан бир қаторда мушак тонусининг ўзгариши ва уни доимо ушлаб туришда миотатик рефлекс катта аҳамият касб этади. Миотатик рефлекснинг рецептор қисми капсулага ўралган мушак дуки ҳисобланади. Ҳар бир мушак кўп миқдорда рецепторларни тутати. Мушак дуки интрафузал мушак толалари ва ядро халтасидан иборат бўлиб, ядро халтаси эса спиралсимон нерв толаларидан тузилган ва улар бирламчи сезги охирини ҳосил қилади. Интрафузал толалар чўзилганда бирламчи нерв охирлари улардан чиқаётган импульсларни кучайтириб, орқа миянинг альфа мотонейронларига узатиб беради. У ердан импульс экстрафузал толаларга ўтиб, мушакларнинг тез қисқаришига олиб келади. Бу ердан импульс қўшимча нейронлар орқали альфа кичик мотонейронларга ўтади ва тоник экстрафузал толаларга боради, улар эса ўз навбатида мушак тонуси ва тана ҳолатини таъминлаб берадилар. Мушак тонусини бошқариш мушаклар пайида жойлашган Гольджи рецепторлари ва орқа миянинг олдинги шохларида жойлашган Реншоу хужайралари ёрдамида ҳам амалга оширилади. Интрафузал толалар орқа миянинг олдинги шохида жойлашган гамма-нейронлар билан ҳам нервланади [4, 6].

Гамма-нейронлардаги қўзғалиш, гамма толалар орқали мушак дукига йўналади ва интрафузал толаларнинг кутб қисмининг қисқариши ва экваториал қисмининг чўзилиши билан кечади. Гамма мотонейронлар марказий (супрасегментар) тузилмалар таъсири остида бўлиб, бу импульслар бош миянинг орал қисмларидан бошланиб, пирамидал, ретикуло-спинал ва вестибуло-спинал йўллар таркибида йўналади. Шундай қилиб, мушак тонуси бош мия томонидан ҳам бошқарилиб, ихтиёрий ҳаракатларни амалга оширишда бунинг аҳамияти каттадир. Шу билан бир қаторда пирамида системаси ихтиёрий ҳаракатнинг фазали (тез ва мақсадга йўналтирилган)

компонентини таъминласа, экстрапирамида системаси ихтиёрий ҳаракатларнинг мутаносиблигини, яъни тоник компонентини таъминлайди.

Мушак гипотонияси α - ва γ -мотонейронларнинг супрасегментар бошқарилишининг ўзгариши, спинал α -мотонейронларнинг гиподисфункцияси, денервация, ингибитор медиаторлар фаоллигини ортиши, ион каналларнинг патологияси, мушаклар цитоскелетини ўзгариши ва мушак тўқимасини энергия билан таъминланишини пасайиши натижасида юзага келади. Физиологик мушак тонуси ва ҳаракатларнинг сақланиши учун марказий нейронал система ва ҳаракат бирлиги морфологик элементларининг мувофиқлашган ўзаро таъсири катта аҳамиятга эга [9, 32].

Демак, мушак тонусини бошқаришда мия устунли тузилмалари, стриопаллидар система, мияча иштирок этади, ammo охир-оқибатда тоник реакциялар сегментар рефлексор аппаратнинг таркибий қисмлари – орқа мия олд шохларидаги альфа- ва гамма-мотонейронлар, нерв устунларининг ҳаракатлантирувчи ва сезувчи тоалалари, мушак дуклари афферентлари фаолиятига боғлиқ равишда амалга ошади (Granit R., 1973 ; Birkmayer W., 1974).

Шундай қилиб, мушак тонусини бошқарувчи механизмлар турлича ва мураккабдир, клиникада бу мураккаб тузилманинг қайси қисми зарарланганлигини аниқлаш, тўғри топик ва нозологик ташхис қўйиш шифокордан чуқур билим ва маҳоратни талаб этади.

1.3. “Бўшашган бола” синдромининг этиологияси

1900 йилда немис неврологи Oppenheim H. эрта ёшли болаларда кузатилган ва асосий белгиси мушак гипотонияси бўлган ҳолатларни тавсифлаб берган. Шу даврдан бошлаб мушак гипотонияси билан намоён бўлувчи бир қанча касалликлар ўраганилиб, 1958 йилда Greenfield J.G. “бўшашган бола” («floppy baby») терминини таклиф қилган.

Кўплаб неврологлар эрта ёш болаларда МГС билан кечувчи патологик ҳолатларни “перинатал энцефалопатия”, “гипертензион-гидроцефал

синдром”, орқа миянинг бўйин қисмини туғруқ травмалари ва ҳоказолар билан тушунтириб келишган. Аммо бу синдром ниқоби остида кўплаб модда алмашинуви касалликлари, кам учрайдиган генетик касалликлар кузатилишини тушуниб етсалар ҳам, ташҳисот имкониятларининг чегараланганлиги – нозик молекуляр-генетик, биокимёвий ва морфологик усулларнинг йўлга қўйилмаганлиги ҳақиқий нозологик ташҳисни аниқлашда катта тўсиқ бўлмоқда [8].

Болаларда, айниқса, эрта ёшли болалардаги мушак гипотонияси синдроми (МГС) шифокор учун диагностик жиҳатдан анча мушкулликлар туғдириши мумкин. Чунки бу синдром, юқорида айтиб ўтганимиздек, 80 дан ортиқ касалликларда кузатилиб, мустақил нозолик бирлик ҳисобланмайди ва кўплаб касалликлар ва синдром ва симптомокомплекслар таркибига кириб, унинг асосий клиник маркерлари хусусий бўлмай, кечиши ва оқибатлари турлича бўлиши мумкин [21,52].

МГСнинг синонимлари: “паст мушак тонуси”, “яхши сифатли туғма гипотония”, “гипотонияли гўдак”, “туғма мушак гипотонияси”, “туғма мушак кучсизлиги”, “туғма амиотония” ҳисобланиб, унинг энг кескин варианты “бўшашган бола синдроми” (floppy baby syndrome) ҳисобланади [34].

Бу термин кўп ҳолларда гипотониянинг аниқ бир сабаби аниқланмаган тақдирда ишлатилади. Бу синдромнинг этиологиясини аниқлашда беморнинг анамнези, касалликнинг клиникаси, яъни гипотониядан ташқари бошқа симптомларнинг мавжудлиги, қўшимча параклиник текшириш усуллари (лаборатор анализлар, нейровизуализацион текширувлар, нейрофизиологик усуллар) анча енгилликлар туғдиради.

“Бўшашган бола” термини мотор функцияларнинг ривожланиши даврида гипотония кузатилган эрта ёшли болаларга нисбатан қўлланилади.

Ҳозирги вақтда авторлар томонидан марказий ёки периферик келиб чиқишга эга бўлган алоҳида гипотония тури ва мультисистемали клиник

белгилар билан бирга кечувчи мушак гипотонияси синдромини (“гипотония плюс”) фарқлайдилар [44]

Мушак гипотонияси синдромининг асосий клиник белгилари бўлиб қуйидагилар ҳисобланади:

- Мушак гипотонияси;
- Пассив ҳаракатлар бажарганда кучсиз қаршилиқ;
- Бўғимларда ҳаракат диапазониининг ортиши;
- Умумий ҳаракат фаоллигининг пасайиши;
- Характерли “қурбақа” ҳолати;
- Мотор ривожланишдан ортда қолиш.

Қўшимча мультисистемали “плюс” симптомлар эса ўз ичига қуйидагиларни олади:

- Нафас олиш, сўриш ва ютишнинг бузилиши;
- Фонациянинг ўзгариши;
- Птоз, офтальмоплегия;
- Юз мушакларининг кучсизлиги;
- Тутқаноқ ҳуружлари;
- Рефлектор фаолиятнинг бузилиш;
- Сизги ўзгаришлари;
- Миалгия, крамп, рипплинг, рабдомиолиз;
- Контрактура ва дисморфияларнинг мавжудлиги;
- Паренхиматоз аъзолар, эшитиш ва кўриш аъзоларининг зарарланиши;
- Пешоб ҳидининг ўзига хос ўзгаришлари.

Гипотония, умумлаштириб айтганда, бош ва орқа мия, периферик нейрон касалликларида, нейромушак ўтказувчанликнинг ўзгаришларида ва мушакларнинг патологиясида кузатилиши мумкин.

МГС юзага келишида одатда қуйидаги топик соҳаларни фарқланади:

1. Марказий соҳа:

- церебрал;
- спинал;

2. Периферик соҳа (ҳаракат бирлигининг зарарланиши):

- нейронал ва неврал соҳалар (периферик нейрон касалликлари);
- синаптик соҳа (нейромушак трансмиссия касалликлари);
- мушак соҳаси (туғма структурали миопатиялар, миодистрофиялар, миотониялар, миоплегия, метаболик ва яллиғланишли миопатиялар).

Патологик жараёнга қўшилган топик соҳаларни клиник симптомларга асосланган ҳолда аниқлаб олиш мумкин.

Марказий постурал гипотонияда мушак кучи сақланган, пай рефлекслари ошган, патологик рефлекслар ва клонуслар юзага келиши, яққол намоён бўлмаган атрофия кузатилади. Церебрал гипотониянинг қўшимча симптомлари бўлиб, тутқаноқ ҳуружлари, туғма шартсиз рефлексларнинг редукциясининг секинлашуви, бола ривожланишдан ортда қолиши, эмбриогенез стигмалари, ички аъзоларнинг зараланишларининг қўшилишини кузатиш мумкин. Биз церебрал тип зарарланишларида кузатиладиган гипотония, одатда, миёча ва унинг йўллари, экстрапирамида системасининг стриар қисмини зарарланишлари билан боғлиқ деб классик неврология нуқтаи назаридан қарашга ўрганиб қолганмиз. Аммо, экспериментал текширишлар натижалари шуни кўрсатадики, пирамида йўлларининг алоҳида зарарланишлари мушак тонусининг спастик ортишига эмас, балки, аксинча, мушак тонусининг пасайишларига сабаб бўлади. Бундай зарарланишлар клиник кўринишидан оёқ ва қўлларнинг дистал қисмида парезларга ва нозик ҳаракатларнинг чегараланишларига сабаб бўлади. Спастикани эса пирамида йўллари билан биргаликда кортико-ретикуло-спинал йўлларнинг зарарланиши натижасида вужудга келиши асослаб берилган [34].

Церебрал мушак гипотониясининг асосий сабаблари бўлиб қуйидагилар ҳисобланади:

- гипоксико-ишемик энцефалопатия;
- туғруқ травмасы, калла ичига қон қуйилиши;
- церебрал мальформациялар;
- ҳомила ичи инфекцияси;
- постнатал касалликлар.

Хромосома касалликлари: Прадера-Вилли синдроми, аутосом хромосомалар трисомияси.

Метаболик ва мультисистемали касалликлар: нордон мальтаза ва цитохром С-оксидаза етишмовчилиги, гликогенозлар, ганглиозидоз, пероксисом касалликлар, церебро-гепато-ренал синдромлар, митохондриял энцефаломиопатиялар, карнитиннинг бирламчи етишмовчилиги, окуло-церебро-ренал синдром (Лоу-синдром).

Гипотониянинг бошқа сабабларидан бири бу пастки нейрон таналарининг зарарланиши (нейронопатия) ҳисобланади. Бу ҳолатни мушакларда кескин атрофия, фибрилляр ва фасцикуляр тортишув белгилари кузатилганда ва сенсор ўзгаришлар аниқланмаганда пайқаш мумкин.

Спинал мушак гипотониясининг асосий сабаблари:

- спинал травма;
- ишемик миелопатия (травматик, септик);
- орқа мия аномалияси;
- орқа мия ўсмалари;
- спинал амиотрофиялар.

Невропатиялар ҳам чегараланган мушак гипотониясига сабаб бўлиб, клиникада ҳаракат бузилишлари билан биргаликда сезги ўзгаришлари ҳам кузатилади. Гипотониянинг яна бир кўп кузатиладиган сабабларидан бири бу синапс касалликлари (миастения) ва мушак касалликлари (миопатия) саналади [15,22].

МГС, юқорида айтиб ўтилгандек, кўплаб ирсий касалликларнинг белгиларидан бири ҳисобланади. Шунини таъкидлаш жоизки, генетик касалликларнинг кўпчилиги клиник полиморфизмга эга бўлиб, бу эса касалликлар ташхисотини янада мушкуллаштиради. Клиник полиморфизм – турли инсонларда бир хил касалликнинг клиник белгиларининг турлича бўлиши. Ирсий касалликларнинг клиник полиморфизми феноменига аввалги асрнинг 30-йилларида машҳур рус врач невролог ва генетик С.Н.Давиденков таъриф берган. Клиник полиморфизмнинг генетик сабаблари инсоннинг такрорланмас генотипик ва фенотипик хусусиятларига, яъни генотипларнинг гетерогенлигига боғлиқ.

Муаллифларнинг кузатувларига қараганда марказий асаб тизимининг зарарланиши туфайли юзага келувчи постурал гипотония умумумий гипотониялар структурасида 60-80%ни ташкил этади [14,18, 39]. Д.А.Харламовнинг (2010й.) кузатувлари ҳам худди шу сонларни кўрсатди. Янги туғилган чақалоқларда марказий асаб тизимининг зарарланиши натижасида кузатиловчи гипотония 80% ни ташкил этган бўлса, 20% ҳолатларда гипотония мотор бирлик ва унинг элементлари – мотор нейрондан тортиб то мушак толасигача бўлган тузилмаларнинг зарарланиши натижасида кузатилишини аниқлаган [7, 9, 51].

Кўриниб турибдики, МГС клиник хусусиятлари кўплаб касалликларни ўхшатади ва уларни қиёсий ташхислаш анча мушкул ҳисобланиб, кўплаб клиник услубларни қўллашни тақозо этади.

1.4. “Бўшашган бола” синдромининг клиник ва қиёсий ташхисида замонавий текшириш усуллариининг ўрни

Мушак гипотониясининг аниқ ташхисоти адекват даво-профилактик чораларини танлаш ва бу синдром кузатилган оилаларга тиббий-генетик маслаҳат бериш учун даркор [14, 21, 23, 37, 48].

Бу синдромнинг клиник-синдромологик ташхиси усули касаллик тарихини ўрганишга, объектив кўрув натижаларига: нуқсонлар ва

дисморфияларнинг мавжудлигига, неврологик текширувга асосланади, гипотониянинг келиб чиқиши вақти ва унинг хусусиятлари ҳам диагностик алгоритмларда муҳим ролни ўйнайди.

Гипотонияли болани текширишдан ўтказганда оилавий анамнезга, пренатал ва перинатал факторларга алоҳида эътибор берилади. Пренатал анамнез онанинг инфекцион, токсик ва ирсий касалликлари, эмбрион ривожланиши ва ҳомиланинг она қорнида фаоллиги ҳақида ахборот бериши лозим.

Айтиш жоизки, гипотониянинг маҳаллий ва тарқоқ турлари ҳам фарқланади [19,33,42,47].

Диффуз мушак гипотонияси кўплаб чақалоқларда неврологик ва соматик касалликлар (сепсис, пневмония, респиратор дистресс-синдром, турли этиологияли ҳомила ичи инфекцияси, метаболик ўзгаришлар, гипоксико-ишемик энцефалопатиянинг II–III босқичлари, калла ичига қон қуйилиши, орқа миyaning туғруқ травмалари, нерв-мушак касалликлари)нинг белгиси бўлиб хизмат қилади [36,40,50].

Маҳаллий гипотония неврал (травматик невропатия, плексопатия), ёки сегментар (спинал травма) бузилишлар натижасида юзага келиши мумкин.

Адабиётларда муаллифлар томонидан ўткир тарқоқ мушак гипотонияси ҳолатларининг мавжудлиги ҳақида маълумотлар топилган. Бу ҳолат бир соатдан камроқ вақт ичида юзага келиб, одатда, мушакни ёки синапсни метаболик ёки токсик зарарланишлари натижасида юзага келади. Қонда калий, кальций, натрий магний ёки фосфор миқдорининг ўзгаришлари ҳам мушакларнинг қисман ёки тўлиқ фалажлигига олиб келиши мумкин. Бу ҳолат кузатилиши мумкин бўлган касалликлар қаторига ботулизм касаллиги киради, аминогликозид антибиотиклар, фенитоин, юқори дозаларда кортикостероидлар ишлатилиши ҳам синапсининг трансмиссив функциясининг бузилишига сабаб [11,12,27,31].

Неврологик текширув ўтказганда учта синамаларнинг текширилиши шарт ҳисобланади: бола чалқанча ётган ҳолдан қўлларидан тракция, болани горизонтал ва вертикал осилтириб қўриш.

Муаллифлар клиник текширувларни бу гуруҳдаги болаларга ташҳис қўйишда муҳим ҳисоблаб, у ўз ичига мушак тонусидан ташқари, унинг кучи ва рефлекслар ҳолатини баҳолашни олади. Мушак тонусини баҳолашда мушакларнинг консистенциясига, пассив ҳаракатларнинг характериға эътибор бериш керак. Мушак гипотониясини мушак кучсизлигидан фарқлаш керак бўлади. Гипотония пассив ҳаракатларда қаршиликнинг камайиши билан бир қаторда бўғимларда гипермобилликни ортиши ва антигравитацион постурал ҳаракат назоратининг кескин пасайиб кетиши билан характерланади. Ҳолсизлик – бу мушак кучининг пасайиши. Мушак тонусининг пасайиши, юқорида айтилгандек, маҳаллий ва тарқоқ бўлиши мумкин. Тарқоқ (диффуз) мушак тонусининг пасайишида янги туғилган чақалоқларда характерли “қурбақа” позасини (қўл ва оёқлар ҳамма бўғимларда ёзилган, сонлари узоқлашган ва ташқарига ротацияланган, қорни кенг ва ясси) кузатиш мумкин. Пассив ҳаракатларнинг диапазони кенгайган, болани пастга осилтирганда бош ва қўл-оёқлари осилиб қолади, тракция синамасини ўтказганда қўлларни букиш фазаси йўқолади ва боши орқаға ташланади [26].

Муаллифлар мушак атонияси ёки гипотонияси аниқланганда биринчи навбатда соматик касалликларни инкор этишни тавсия этадилар. Биринчи навбатда инкор этилажак касалликлар қаторига сепсис, инфекцион касалликлар (менингит, энцефалит), юрак туғма нуқсонлари, эндокрин тизим касалликлари (гипотиреоз), овқатланиш бузилишлари (мальабсорбция), метаболик ўзгаришлар (ренал тубуляр некроз, гиперкальциемия), онанинг медикаментоз интоксикацияси (нейролептиклар, бензодиазепинлар, уйку препаратлари, магний сульфат).

Юқорида санаб ўтилган ҳолатлар инкор этилгач, қиёсий ташҳиснинг кейинги этапига ўтилади. Бунда мушак гипотонияси марказий ёки периферик характерга эга эканлиги аниқлаб олинади.

Клиник текширишларда мушак кучи марказий (церебрал) гипотонияда пасаймаслиги ёки бир оз пасайиши, периферик гипотонияларда эса кескин пасайиши кузатилади.

Пай рефлекслари ҳам турлича ўзгаради: марказий типда улар ошган, периферик типда эса пасайган бўлади. Шунинг эса тутиш лозимки, бош миyaning оғир гипоксик зарарланишларида пай рефлекслари узоқ муддатга кескин пасайиши мумкин. Ва аксинча, айрим туғма миопатияларда улар ўзгаришсиз қолиши ва ҳаттоки ортиб кетиши мумкин. Бундай ҳолатларда туғма шартсиз рефлексларнинг редукциясига эътибор бериш керак. Агар уларнинг редукция даври чўзилган бўлса, бу бош миyaning зарарланиши деб ҳисобланиши мумкин [30].

Марказий (церебрал) характердаги мушак гипотонияси синдроми учун яна қуйидаги симптомлар характерли ҳисобланади: церебрал сустлик ёки кўзғалиш, мушак гипотониясининг асимметриклиги, мушак кучининг сақланганлиги, нормо- ва гиперрефлексия, клонуслар, патологик рефлекслар ва позалар, постурал рефлекслар юзага келишининг кечикиши; болани кўтарганда оёқларининг кесишуви, тутқаноқ хуружлари, паренхиматоз аъзолардаги ўзгаришлар. Бироқ церебрал ўзгаришларга албатта эс-хушнинг ўзгариши ва тутқаноқ хуружлари характерли бўлади.

Электронейромиографияда осцилляция гуруҳлари, М-жавоб ва Н-рефлекс латент даврларининг қисқариши, М-жавоб амплитудаси ва майдонининг кенгайиши, ҳаракат толалари бўйлаб импульс ўтиш тезлигининг ортиши кузатилади.

Спинал соҳа МГС маркерлари бўлиб, спинал шок давридаги гипо- ва атония, гипо- ва арефлексия, сезгиларнинг ўтказувчи ва сегментар типда бузилишлари, чанок аъзолари фаолиятининг ўзгаришлари, нафас

бузилишлари ҳисобланади. Орқа мия туғма аномалиялари аниқ ва яширин дисморфиялар: *spina bifida*, спинал дермал окма, нейроэктодермал ўсиқлар, атрофик ўзгаришлар, локал гипертрихоз кўринишида намоён бўлиши мумкин [29].

Орқа мия травмаларида, одатда, гипотония кейинчалик спастикага айланади. Шу қаторда краниоцервикал соҳа ва орқа миянинг туғруқ травмаларида касалликнинг бошланғич босқичларида гипотония спинал шокнинг белгиларидан бири бўлиб, бу симптомлар бир неча кун ёки ҳафта давомида кузатилиши мумкин. Касалликнинг ўткир даври тугагач, мушак тонуси аста-секин спастик типда ошади, пай рефлекслари жонланади. Бундан орқа миянинг юқори бўйин қисмини кўндаланг зарарланишлари мустасно. Орқа миянинг юқори бўйин сегментларининг травмаларида мушак тонусининг доимий равишда гипотония ҳолатида қолишини Ван Бастиан конуни дейилади [48].

Натал диффуз мушак гипотонияси Қозон неврологлари томонидан батафсил ўрганилган [6, 9, 10, 27, 34, 39, 41]. Муаллифлар томонидани натал травманинг асосий сабаблари ва унинг юзага келиш механизмлари аниқланиши, МГСнинг патогенези ўрганилиши уни бошқа гипотонияли касалликлардан қиёслашга яхши асос яратди. Сизги ўзгаришлари, пай рефлексларининг йўқолиши, сийдик тутилиши, орқа чиқарув тешиги сфинктери тонусининг пасайиши орқа миянинг туғруқ травмаларининг муҳим дифференциал-диагностик мезонларидан ҳисобланади. Шошилиш жарроҳлик аралашуви талаб қилувчи экстремедулляр қон қуйилишларни ўтказиб юбормаслик жуда муҳим бўлиб, унга ташҳис қўйишда магнит-резонанс томографиянинг аҳамияти жуда катта. Дарҳақиқат, У.Т.Омонова (2011й.) текширувлари натижалари шуни кўрсатдики, орқа мия ва елка чигалининг биргаликдаги туғруқ травмаларида МРТ натижалари ўтказилган гематомиелия асоратларини кўрсатди.

Радиологик текширувлар натижасида орқа миянинг шиши, узилиши, унга қон қуйилиши, травма натижасида умуртқанинг чала ёки тўла чиқишларини кўриш мумкин. Орқа мия аномалияларида нейровизуализацион текширувлар миеломенингоцеле, фиксацияланган орқа мия, сирингомиелия, нейроэнтерал кисталар, томирли мальформациялар, диастематомиелия, умуртқа равоқларининг битмаганлигини кўриш мумкин [30].

Кўп ҳолатларда натал травмадаги диффуз мушак гипотония субклиник характерга эга бўлиб, диагностик жиҳатдан анча қийинчиликлар туғдиради. Хасанов А.А. (1993й.) маълумотларига қараганда натал травмалар янги туғилган чақалоқларнинг 10-19,6%ида учрайди ва кейинчалик позотоник ўзгаришларнинг, периферик цервикал етишмовчилик, бўйин-энса мушакларининг таранглашуви, елка камари асимметрияси, бўйин қийшиқлиги, кўриш ўзгаришлари ва цервикоген бош оғриқларига сабаб бўлади [13].

Ҳаракат бирлиги касалликлари каторига қуйидагилар киради:

1. Периферик мотонейрон касалликлари:

- спинал мушак амиотрофиялари (СМА);
- неврал мушак амиотрофиялари.

2. Синаптик соҳа:

- миастения;
- миастеник синдромлар;
- ботулизм.

3. Мушак соҳаси:

- структур миопатиялар;
- миодистрофиялар;
- миотониялар;
- миоплегиялар.

Асаб тизимининг ирсий касалликлари хусусан, нерв-мушак касалликлари моноген касалликлар ва неврологик патология структурасида,

айниқса, болалар ва ўсмирларда катта ўринни эгаллайди [20, 51]. Шулар жумласига, катта клиник полиморфизмга эга бўлган спинал амиотрофиялар киради.

Улар орқа миянинг олдинги шохларининг кучайиб боровчи касаллиги бўлиб, сабаби ирсий равишда апоптоз жараёнининг ўзгаришидир. У аутосом-рецессив ҳолда наслдан-наслга узатилади ва туғма, эрта ва кеч болалик шакллари фарқланади. Бола мотор ривожланишда ортда қолади, мушакларда фасцикуляциялар кузатилади, пай рефлекслари кескин пасаяди. Тез орада бемор нобуд бўлади.

ЭНМГ да мотонейронлар зарарланишига хос белги — спонтан ритмик фаоллик “частокол ритми”, фибрилляция ва фасцикуляция потенциаллари, мусбат ўткир тўлқинлар, ХБПнинг гигант полифаз потенциаллар кўринишида ўзгариши, ҳаракт бирликларининг камайиши хос.

Чақалоқлардаги ирсий мотор-сенсор нейропатиялар (ИМСН) – генетик жихатдан гетероген ирсий касалликлар гуруҳи бўлиб, периферик нервларнинг кучайиб боровчи зарарланишлари билан намоён бўлади.

Клиник кўринишлари оёқ ва қўлларнинг дистал қисмларида ҳолсизлик ва атрофия, кейинчалик уларнинг деформацияси, сезгининг ўзгариши, турли хил трофик ва вегетатив бузилишлар, пай рефлексларининг гипо ёки арефлексияси билан намоён бўлади. Юқоридаги санаб ўтилган белгиларга координация, кўриш, эшитиш, эндокрин бузилишлар ҳам қўшилиши мумкин. ИМСН ларнинг клиник кўринишлари бир-бирига жуда ўхшаш бўлганлиги сабабли, уларни қиёсий ташҳислаш анча мураккаб.

Асосий ЭНМГ белгилари: периферик нервлар бўйлаб импульс ўтказувчанлигининг кескин пасайиб кетиши, М-жавоб амплитудасининг пасайиши, унинг латент даврини узайиши, F-тўлқин латент даврининг ортиши, сенсор потенциал амплитудасининг йўқолиши ёки кескин пасайиши.

Периферик нервлар биоптатида ўзига хос периферик нервлар миелин қобиғини пиёзсимон қалинлашуви, шванн ҳужайралари ва базал мембрана ўсиқлари, де- ва ремиелинизация соҳаларининг навбатма-навбат учраши кузатилади [41,43].

Синаптик соҳадаги МГС қаторига кирувчи энг кўп учровчи касалликлар структурасида миастения касаллиги ва миастеник синдроми энг кўп учрайди. Миастения (*myasthenia gravis*) — патологик ҳолат бўлиб, нерв-мушак ўтказувчанлигига таъсир қилувчи иммун механизмларнинг ўзгариши натижасида юзага келади ва патологик мушак толиқиши билан характерланади. Орттирилган миастения патогенези асосида кўндаланг тарғил мушакларнинг постсинаптик мембранасининг ацетилхолин рецепторларга нисбатан аутоагрессияси ётади. Миастениянинг бир қанча турлари мавжуд бўлиб, улар қаторига неонатал миастения, туғма миастеник синдром киради. Миастения ташҳиси прозерин синамасини ўтказиш билан тасдиқланади, прозерин тери остига 0,15мг/кг ҳисобида юборилади.

ЭНМГ да стимуляция ва касалликнинг характериға боғлиқ равишда электронейромиографик чизиқнинг патологик сустлашиши (декремент) ёки кучайиши (инкремент) кузатилади. Миастенияда ритмик стимуляция М-жавоб амплитудаси ва майдонининг стимулдан стимулға қадар сустлашувига сабаб бўлади. Тетанизацияда эса мушак жавоби амплитудаси унинг майдони кичрайишиға параллел равишда бўлади. Муаллифларнинг текширувлари натижалари шуни кўрсатдики, туғма миастения бўлган чакалоқларда декремент кузатилмайди, ва постсинаптик ацетилхолинэстераза камоматида декремент прозерин билан коррекцияланмайди [2, 13,24, 38,49,53].

Миастения белгилари билан бирға арефлексиянинг юзага келиши Lambert-Eaton синдромидан, кўплаб птеригиумлар белгиларини кўшилиши Эскобар синдромидан далолат беради. Демак, тўғри ташҳис қўйиш ва даволаш тактикасини тўғри танлашда неврологик статусни синчиклаб текшириш катта аҳамиятға эға [37].

Икки томонлама оёқ ва қўлларнинг дистал қисмида мушак ҳолсизлигининг ривожланишида биринчи навбатда миопатиялар ҳақида ўйлаш керак бўлади. “Миопатия” термини кенг маънода скелет мушакларининг касаллиги деб қаралади. Замонавий классификацияларнинг бирига биноан миопатиялар туғма (конгенитал) структурали миопатиялар, туғма мушак дистрофиялари, миотоник синдром билан мембрана миопатиялари, яллиғланиш миопатиялари ва метаболик миопатияларга бўлинади [25].

Псевдогипертрофик миопатиялар ҳақида маълумотлар биринчи бор Meryon E. (1852) томонидан тавсифлаб берилган. 1861 йилда Duchenne G.B.A. ғайри оддий псевдогипертрофик мушак параличи: болдир мушакларини катталашишини кучайиб борувчи мушак ҳолсизлиги билан бирга кечишини аниқлаган. Дюшенн миодистрофиясини ўрганишлар натижасида ёмон сифатли шаклидан ташқари яхши сифатли кечувга эга бўлган шакли ҳам борлиги аниқланди [35].

Дюшенн-Бекера миодистрофияси рецессив, Х-хромосомага боғлиқ равишда ирсийланади. 1/3 ҳолатларда бу касаллик янги спонтан мутациялар натижаси деб қаралади [49]. У бирламчи миодистрофиялар синфига мансуб бўлиб, мушаклардаги патологик жараён улардаги модда алмашинувининг бузилиши билан тушунтирилади [43]. Дистрофин оксили синтезининг тўлиқ бузилишига олиб келувчи мутациялар Дюшенн ПМДси клиник фенотипи билан намоён бўлади. Дистрофин оксили микдорининг камайиши ва унинг молекуласи ўлчамларининг ўзгариши Бекер ПМДси фенотипига мос келади, ва кечроқ ёшларда бошланиши ҳамда яхши сифатли кечиши билан ажралиб туради [35]. Умуман олганда, мушак дистрофиялари – моноген ирсий касалликлар гуруҳига киради, ҳамда мушак толалари сарколеммаси оқисллари функцияси ва таркиби ўзгаришлари, мушак толаси биоптатларида носпецифик дистрофик ўзгаришлар билан характерланади. Миодистрофияларнинг ҳар бир гуруҳи генетик гетероген вариантга эга

бўлиб, характерли клиник белгилари – мотонейрон ва периферик нервларнинг зарарланишлари белгилари бўлмаган ҳолда периферик фалажликдир. Кўп миодистрофияларда қонда креатинфосфокиназа миқдори ошган бўлади.

ЭлектронеЙромиографияда М-жавоб амплитудасининг пасайиши, интерференциянинг ва потенциалнинг полифазалигини кучайиши билан характерланувчи бирламчи мушак паттерни аниқланади [23,32,46].

Миодистрофияларни патогенетик жиҳатдан икки гуруҳга бўлинади: мерозин негатив (кўндаланг-тарғил мушакларнинг базал мембранасида жойлашган мерозин оксиленинг бирламчи ёки иккиламчи камомати ёки умуман бўлмаслиги натижасида вужудга келади); мерозин позитив (мушак мембраналаридаги мерозин оксили меъёрида бўлади).

ЭНМГ натижалари потенциалларнинг полифазалиги, М-жавоб ва Н-рефлекс латент даврининг узайиши, амплитудасининг пасайиши билан характерланади. Мушак толалари биоптатида мушак толасининг атрофияси, ёғли қайта тикланиши, мушак толаларининг некрози, бириктирувчи тўқима ўсиши кузатилади.

Бирламчи метаболик миопатиялар — мушак гликогени ёки липидларининг метаболизми бузилганда кузатилади. Улар учта асосий клиник синдромларга сабаб бўлади: 1) кучайиб боровчи мушак гипотонияси ва ҳолсизлик; 2) ўткир қайталанувчи мушак дисфункцияси, жисмоний юкланишларини кўтара олмаслик ва мушак толаларини ўткир парчаланиши, мушак крампилари; 3) мультиорган зарарланишлари.

Иккиламчи миопатиялар сабаблари жуда кўп:

Эндокринопатиялар (гипотиреоз – Kocher-Debre-Semelaigne синдроми, гипоталамик синдром, акромегалия), витаминлар етишмовчилиги, гипокалиемия, гиперкалиемия, дори моддалари миопатиялари [17, 20, 46].

Дифференциал ташҳис имкониятларини кенгайтириш мақсадида турли хил ташҳис услубларини (лаборатор, нейрофизиологик, нейровизуализацион,

нейропсихологик, генетик) қўллаш мақсадга мувофиқ. Асаб тизимининг зарарланиш соҳасига боғлиқ равишда параклиник текшириш натижаларининг ўзгаришлари ҳам кузатилади. МГС ли янги туғилган чақалоқда ўтказилажак оддий лаборатор ташҳисотлар инфекцион касалликлар ва септик жараёни инкор этишга қаратилган бўлади. Бунда қон, пешоб, ликворни муҳитга экиб текширилади, қонда электролитлар миқдори ва жигар функцияси маркерлари (аммиак, глюкоза, кальций, магний ва креатинин) миқдори аниқланади, кенгайтирилган умумий қон ва пешоб таҳлили ўтказилади. Гепатоспленомегалия ва НСГда кальцинатлар аниқланганда TORCHга текширувлар ўтказмоқ даркор. Болада дисморфик белгилар кузатилганда кариотиплаш усули қўллаш, молекуляр генетик текшириш усулини ўтказиш керак [5, 9, 16].

Беморни текшириш натижасида МГС “плюс” аниқланган ҳолда туғма метаболизм ўзгаришларини аниқлаш мақсадида скрининг амалга оширилади.

МГС ташҳисотида электрофизиологик усуллар муҳим ўринни эгаллайди ва зарарланиш соҳасини аниқлашда ёрдам беради. ЭМГ натижалари бирламчи мушак зарарланишларини кўрсатганда мушак ва нервларнинг биоптатлари иммуногистохимик анализ ва электрон микроскопия ёрдамида структур миопатиялар ва мушак дистрофиясини фарқлаш мумкин [3, 10, 28, 35]. Нейровизуализация – бош ва орқа мия касалликларини аниқлашда аҳамияти катта усул. Магнит-резонанс текшириш структуравий аномалиялар, нейронал миграция дефектини аниқлашга ёрдам беради. Базал ганглийдаги анормал сигналлар митохондриал касалликлар ҳақида далолат берса, мия устунли дефектлари эса Joubert синдромининг белгисидир. Мия оқ моддасининг чуқур ўзгаришлари Lowe синдромида, пероксисома дефектларида кузатилади. Қадоксимон тананинг структуравий ўзгаришлари Smith-Lemli-Opitz синдромига хос. Мушак дистрофияларида гетеротопияларни аниқлаш мумкин бўлади. МР-спектроскопия модда алмашинуви касалликларини аниқлашда қўл келади.

I бобга хулоса

Шундай қилиб, “бўшашган бола синдроми” бир қатор асаб тизими касалликлари, модда алмашинуви касалликлари, ирсий касалликларнинг симптомларидан бири бўлиб, асаб тизмининг турли қисмлари зарарланишларида кузатилади.

Муаллифларнинг кўпчилиги “бўшашган бола” синдроми фақат гўдак ёшигача бўлган болалар учун хос деб ҳисоблайдилар, “1 ёшдан ошган болаларда у қандай яқунланади?”, “касалликнинг оқибати қандай?” деган саволларга адабиётда мужмал жавобларни топиш мумкин.

Юқорида кўриб ўтганимиздек, мушак гипотонияси асаб тизимининг турли қисмлари зарарланганда кузатилади ва унинг келиб чиқишида бир қанча этиологик омиллар роль ўйнайди. Бу муаммо кўплаб изланувчилар ва мутахассислар томонидан ҳар тарафлама ўрганилганлигига қарамай, МГС билан кечувчи ва болалар неврологи амалиётида кўп учровчи касалликларнинг аниқ ташҳисот мезонлари ва МР кўринишлари ҳақидаги маълумотлар кам ёритилган. Амалиётда мушак гипотонияси билан кечувчи қандай нозологик бирликлар кўпроқ учраши, улардаги нейрофизиологик ва нейровизуализацион ўзгаришларни аниқлаш ва текшириш натижасида ташҳис мезонларини ишлаб чиқишни олдимизга мақсад қилиб қўйдик.

II БОБ

ТАДҚИҚОТ МАТЕРИАЛЛАРИ ВА УСЛУБЛАРИ

2.1. Текширилган беморларнинг умумий тавсифи

Тадқиқот иши 30 та 6 ойдан 5 ёшгача бўлган “мушак гипотонияси” синдроми Тошкент Тиббиёт педиатрия олийгоҳи клиникаси болалар неврологияси бўлимида даволанган бемор болалар текширувдан ўтказилган. Уларнинг ўрта ёши $1,59 \pm 0,24$ ни ташкил этди.

Ташҳис клиник-неврологик, лаборатор, нейрофизиологик (ЭНМГ) ва нейровизуализацион (магнитно-резонансная томография ва НСГ) текширув усуллари асосланган.

Текширилган беморларнинг ичида ўғил болалар сони 16 (53,3%) ва қиз болалар сони 11 (46,7%)ни ташкил этди.

Жадвал 2.1.

Беморларни ёши ва жинсига қараб тақисмланиши.

Жинси	Ёши							
	6-12 ой		1-3 йил		4-5 йил		Жами	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Ўғил	11	36,7	2	6,7	3	10	16	53,3
Қиз	9	30	4	13,3	1	3,3	14	46,7
Ҳаммаси	20	66,7	6	20	4	13,3	30	100

Назорат гуруҳини 20 та шу ёшдаги амалий соғлом болалар ташкил этди.

Жадвалдан кўриниб турибдики, бемор болалар орасида ўғил болаларнинг сони кўпчиликини ташкил этган, ҳамда “бўшашган бола” синдроми 1 ёшгача бўлган болалар орасида кўпроқ кузатилган (66,7%). Бунда мушак тонусини боланинг ёши катталашган сари бир оз ортиши ва патологик ҳолатнинг компенсацияланиши билан тушунтириш мумкин.

2.2. Текшириш усуллари

Бемор болаларнинг ҳаммасига клиник-неврологик, нейрофизиологик (электронеуромиография), ва нейровизуализацион (бош ва орқа мианинг магнит-резонанс томографияси, катта лиқилдоғи очик болаларга НСГ) ўтказилган. Лаборатор текширувлар қон ва пешобнинг умумий таҳлили ва қоннинг биокимёвий таҳлилини ўз ичига олди.

Клинико-неврологик текширув

Клинико-неврологик текширув ўз ичига бош миа жуфт нервлари, ҳаракат ва сезги доираси функцияларини текшириш, олий пўстлоқ фаолияти ва вегетатив нерв системасини текширишни ўз ичига олди ва одатдагидек ўтказилди.

Электронеуромиографик текширув

ЭНМГ текширувни ўтказишдан мақсад – асаб тизимининг зарарланиш соҳасини аниқлашдан иборат. ЭНМГ текширув 20 та беморга Нейрософт компаниясининг 4 каналли Нейро-МВП-4 электронеуромиографида ўтказилган. Қуйидаги параметрларга баҳо берилди: оёқ ва қўллардаги йирик нерв устунлари (қўлтиқ ости, оралиқ, тирсак нерви ва қуймич нерви) бўйлаб импульс ўтказувчанлигининг тезлиги, М-жавобнинг амплитудаси ва латент даври.

Электродларни қўйиш схемаси 2.3. жадвалда кўрсатилган.

Электродларни қўйишдан аввал тери юзи спирт билан артилади. Текшириш бемор учун комфорт шароитда чалқанча ётган ҳолда ўтказилади. Бир марталик электродлар ишлатилиб, электродлар орасидаги масофа 1,5-2 смни ташкил этди. Фаол электрод мушакнинг мотор нуқтасига қўйилади, референт электрод эса шу мушакнинг пайига. Электродлар ўртасидаги импеданс 5-10 кОмни ташкил этди.

Стимуляция супрамаксимал тўғри бурчакли импульслар ёрдамида амалга оширилди, стимуляция давомийлиги 200 мкс (0,2 мс), частотаси 1 Гц.

Стимулловчи биполяр электродни текширилаётган мушак нервловчи нерв устуни устига, уни терига энг яқин келган жойига қўйилади.

Жадвал 2.3.

Стимулловчи ва узоқлаштирувчи электродларни қўйиш схемаси

Текширилувчи нерв	Стимулловчи электродларни нерв устунлари устида жойлашуви	Узоқлаштирувчи электродларни мушаклар устида жойлашуви
<i>Оралик нерви</i>	1. Билагузук соҳасида кафтни биллак букувчиси ва узун кафт мушаклари пайлари ўртаси. 2. Тирсак бўғими соҳаси икки бошли елка мушагидан ичкарида 3. Елканинг пастки 1/3 қисмида икки бошли елка мушагидан ичкарида 4. Қўлтиқ ости чуқурчасида 5. Эрб нуқтасида	Тенар мушаклари устида
<i>Тирсак нерви</i>	1. Билагузук соҳасида, кўндаланг бойламдан 2см юқорида, кафтни тирсак букувчисидан медиалроқда 2. Тирсак бўғими соҳасида тирсак нерви эгати 3. Елканинг пастки 1/3 қисмида оралик нерви нуқтасидан медиал ва орқада. 4 Қўлтиқ ости чуқурчасида 5. Эрб нуқтасида	Гипотенар мушаклари устида
<i>Қўлтиқ ости</i>	Эрб нуқтаси	Дельтасимон мушак устида
<i>Сон нерви</i>	Чов бурмаси соҳасида, сон артериясидан ташқарида	Соннинг тўғри мушаги
<i>Катта болдир</i>	1. Болдир–оёқ кафти бўғими медиал тўпикнинг орқасида. 2. Тақим ости чуқурчасининг ўртасида.	Катта бармоқни яқинлаштирувчи мушак

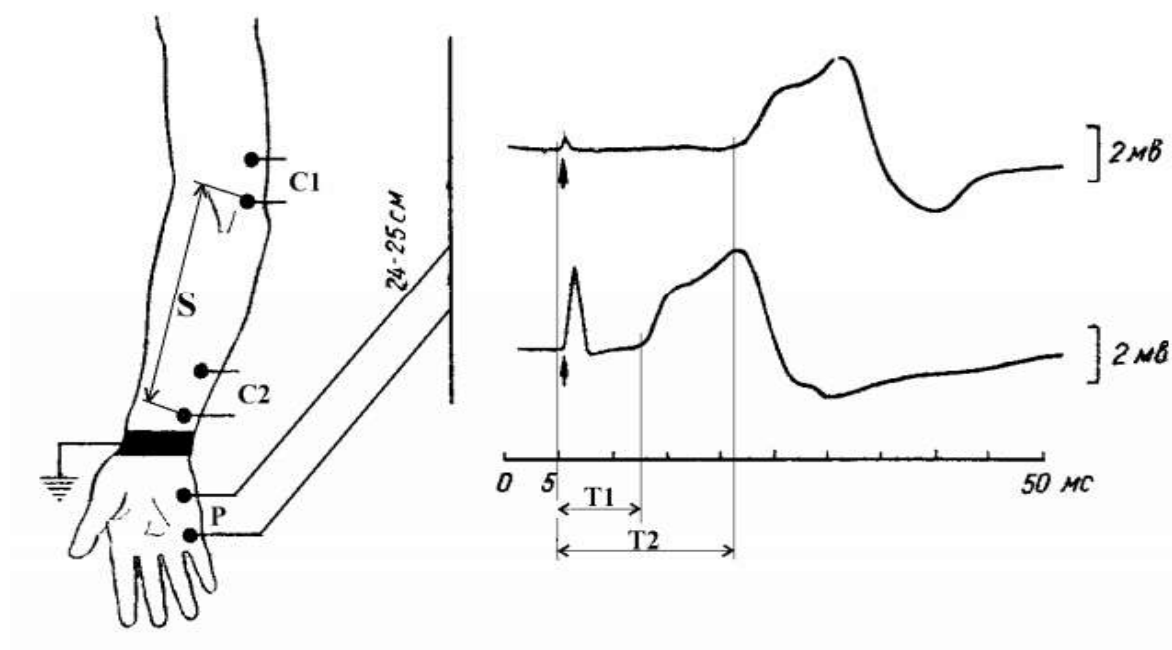


Рис.2.1. ИЎТни аниқлаш таъйини.

Импульсни ўтказиш тезлиги (ИЎТ) бир-биридан маълум масофада жойлашган нуқталарда нервни стимуллаш натижасида олинган жавобнинг латент даврларини таққослашга асосланган.

,

Бу ерда S – проксимал ва дистал қўзғатилган нервлар орасидаги масофа (мм);
 $ЛП_{пр}$ – проксимал мотор нуқтани таъсирлашдаги М-жавобнинг латент даври (мс);

$ЛП_{дис}$ – дистал мотор нуқтани таъсирлашдаги М-жавобнинг латент даври (мс);

М-жавоб – мушакни нервловчи нерв стимуллаши натижасида олинган мушакларнинг суммар потенциали.

М-жавобнинг давомийлиги миллисекундларда ўлчанди, яъни изолиниядан оғишни бошлагандан то изолинияга қайтгунча бўлган давр.

Магнит-резонанс томография

МРТ магнит майдон таъсири натижасида бош ва орқа миянинг анатомик тасвирини турли текисликларда қаватма-қават олишга асосланган бўлиб, зарарланиш ўчоғини аниқлашга ёрдам беради.

Бош ва орқа мия МРТ 14та асосий гуруҳ беморларига Siemens фирмасининг аппаратида ўтказилди ва магнит майдон кучланиши 1,5Тни ташкил этди.

Бош мия МРТси коронар ва саггитал кесимларда Т1 режимда ва аксиал проекцияда Т2 режимда ўтказилди. Кесим қалинлиги ва демак, томографни ҳар силжиши 3-5 ммни ташкил этган.

Орқа миянинг бўйин қисми МРТси 3та проекцияларда ўтказилган. Коронар кесимда томограф қадами 5мм Т1 режим, аксиал кесимда 3 мм Т2 режим, ва саггитал кесимда сурат 3мм кадам билан Т1 ва Т2 режимларда олинди.

Болаларга ҳаракат артефактларидан холи бўлиш мақсадида умумий анестезия ўтказилиб, текшириш маълумотлари мутахассис радиолог томонидан таҳлил қилинди.

Нейросонографик текширув

Нейросонографик текширув катта лиқилдоғи битмаган 9 (30%) нафар беморларга «KRANSBUHLER» фирмасининг «SONOSCOPE-300» аппаратида (Германия) ўтказилган. У 3,5 ва 7,5 МГц частотали датчиклар билан таъминланган.

Бош мияни текшириш стандар усулда 2 та (фронтал ва саггитал) текисликда олиб борилди.

Бунда сагиттал текисликда миянинг катта цистернаси катталиги, ён қоринчалар танаси, гломус ўлчамлари аниқланди.

Фронтал текисликда ён қоринчанинг пешона шохини кенглиги, ва III қоринча кенглиги аниқланди.

Текширув натижаларининг статистик таҳлили персонал Pentium-4 компютерида Windows 2007 учун яратилган Microsoft Excel дастур пакети ёрдамида амалга оширилган. Ўрта арифметик кўрсаткич (M), ўртача квадратик оғиш (σ), стандарт хатолик(m), Стъюдент критерийси $t \geq 2$ учун аниқланди. Ўрта кўрсаткичлар фарқи $P < 0,05$ бўлганда ҳақиқий ҳисобланди.

II бобга хулоса

Текшириш материалларини 30 нафар 6 ойдан 5 ёшгача бўлган “бўшашган бола” синдромили болалар ташкил қилди.

Текширилган беморларнинг ичида ўғил болалар сони 19 (63,3%) ва қиз болалар сони 11 (36,7%)ни ташкил этди. Уларнинг ўртача ёши $1,59 \pm 0,24$ йилни ташкил қилган.

Тадқиқот мақсад ва вазифаларини тўла ёритишга ёрдам берувчи клиник-неврологик, электромиография ва магнит-резонанс томография текшириш усуллари амалга оширилди. Катта лиқилдоғи ёпилмаган болаларга нейросонография текширув усули ўтказилган.

III БОБ

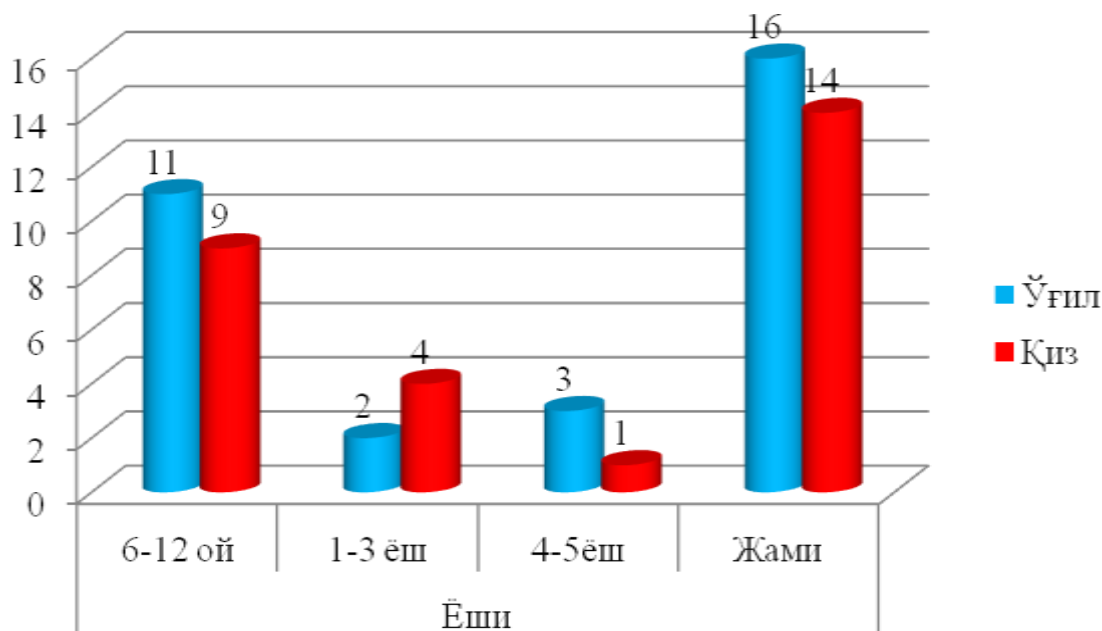
ХУСУСИЙ ТЕКШИРУВ НАТИЖАЛАРИ ВА УЛАРНИНГ МУҲОКАМАСИ

3.1. Текширилган беморларнинг клиник-неврологик тавсифи

Тадқиқот иши 30 та 6 ойдан 5 ёшгача бўлган “мушак гипотонияси” синдромили Тошкент Тиббиёт педиатрия институти клиникаси болалар неврологияси бўлимида даволанган бемор болалар текширувдан ўтказилган. Уларнинг ўрта ёши $1,59 \pm 0,24$ ни ташкил этди.

Ташҳис клиник-неврологик, лаборатор, нейрофизиологик (ЭНМГ) ва нейровизуализацион (магнитно-резонансная томография ва НСГ) текширув усулларига асосланган.

Текширилган беморларнинг ичида ўғил болалар сони 16 (63,3%) ва қиз болалар сони 14 (36,7%)ни ташкил этди (3.1.Расм.).



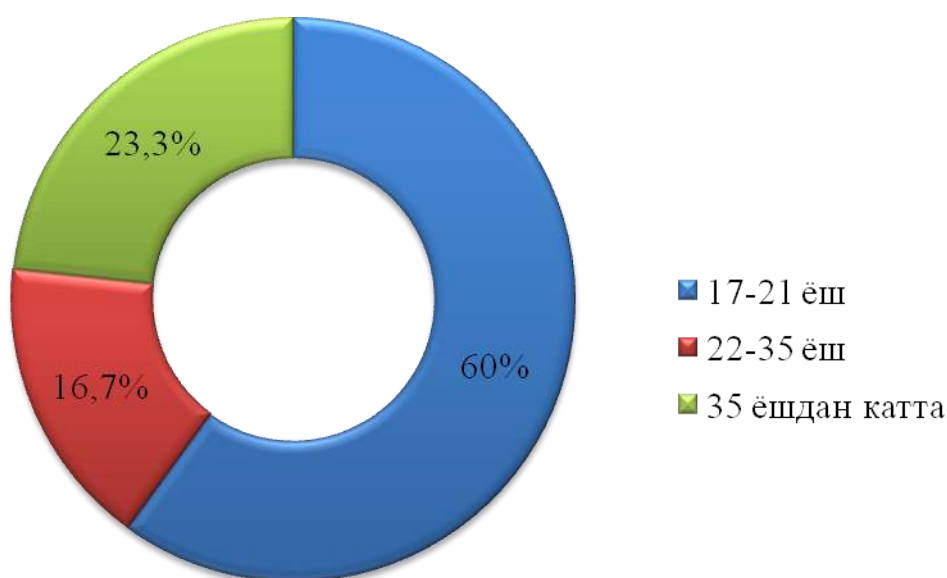
3.1. Расм. Беморларни ёши ва жинсига қараб тақисмланиши (n=30)

Назорат гуруҳини 20 та шу ёшдаги амалий соғлом болалар ташкил этди.

Касалликнинг моҳиятини тушунишда бемор болалар онтогенезининг турли даврлари кечишини, ва шу даврларда ҳомилага таъсир қилувчи хавф омилларини таҳлил қилиш катта аҳамият касб этади. Шу сабабли касалликнинг хавф ва этиологик омилларининг таҳлил қилиниши натижасида бир қанча маълумотларга эга бўлдик.

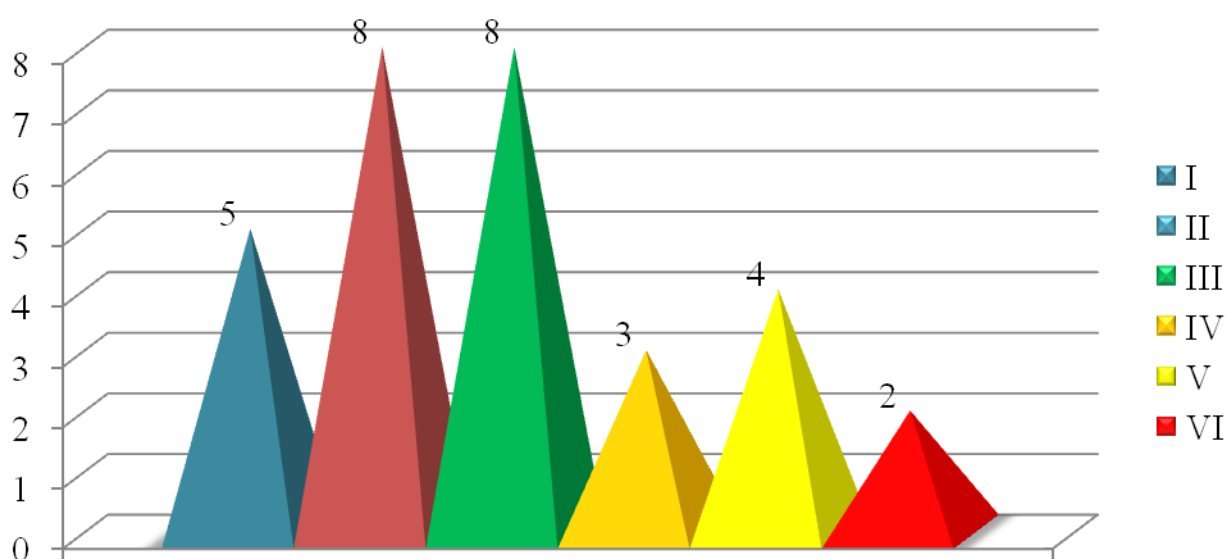
Перинатал даврнинг хавф омиллари ўз ичига онанинг ҳомиладорлик давридаги ўткир ва сурункали экстрагенитал ва жинсий аъзолар касалликлари, онанинг доялик анамнезида бола ташлаш ва муддатидан илгари туғруқ ҳолатларининг мавжудлиги, ота-онанинг ёши ва зарарли одатлари, яқин қариндошлик никоҳлар мавжудлиги таҳлил қилинди.

Ҳомиладорлик даврда текширув гуруҳидаги болалар оналарининг ёши 17 ёшдан то 42 ёшгача бўлиб, бу кўрсаткич ўрта ҳисобда $25,03 \pm 0,43$ ёшни ташкил этди. Уларнинг кўпчилиги, яъни 60%дан ортиғи эрта (17-21) ёшда бўлиб, 35 ёшдан катта аёллар 23,3%ни ташкил этган (3.2. Расм.).



3.2. Расм. Ҳомиладорлик даврда оналарнинг ёши.

Текширилаётган болалар оналарининг ҳомиладорлик сонини таҳлил қилганда, оналарнинг 5 (16,7%) тасида биринчи ҳомиладорлик, 8 (26,7%) тасида иккинчи ҳомиладорлик, 8 (26,7%) тасида учинчи, 3 (10%) тасида тўртинчи ҳомиладорлик, 4 (13,3%) тасида бешинчи ва 2 (6,7%) тасида олтинчи ҳомиладорлик эканлиги аниқланган (3.3. Расм.).

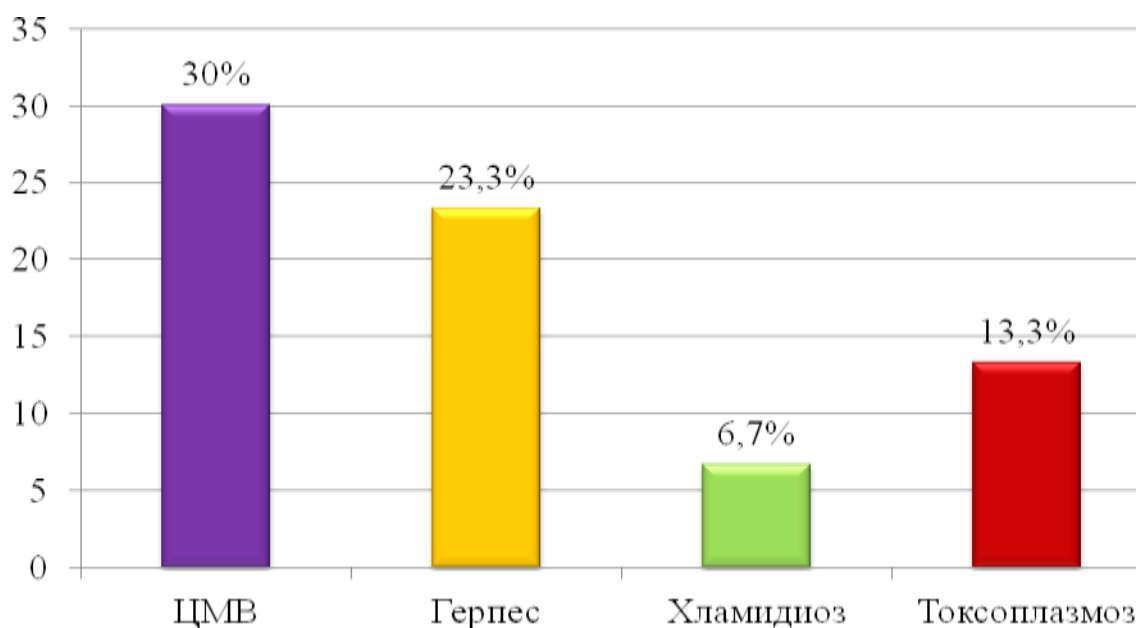


3.3. Расм. Ҳомиладорлик сони

Текширилаётган болага ҳомиладорлик битта ҳомила ташлашдан сўнг 9 (30%) ҳолда, иккита ҳомила ташлашдан сўнг 7 (23,3%) та ҳолда юз берган. 4 (13,3%) та ҳомиладор аёлга тиббий кўрсатма бўйича аборт аралашуви ўтказилган. 4 (13,3%) ҳолда аввалги ҳомиладорликдан ўлик бола туғилган. Текширилаётган болаларнинг 6 (20%) таси вақтидан илгари ва 4 (13,3%) таси вақтидан 1-2 ҳафта ўтиб туғилган.

Ҳомиладорликнинг ножўя кечиши ҳамма болаларнинг оналарида кузатилган — ҳомиладорликнинг эрта токсикозлари 12 (40%) ҳолда, кеч токсикозлари ва гестозлар 17 (56,67%) ҳолда кузатилган.

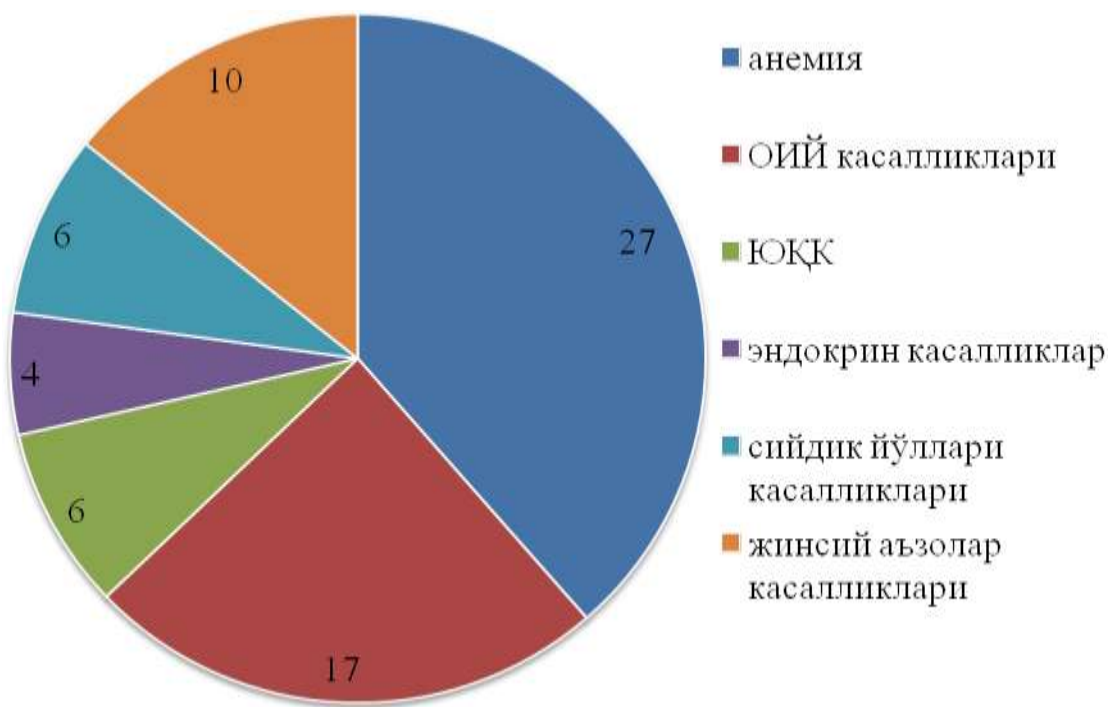
Аёлларнинг 12 (40%) таси ҳомиладорликнинг I триместрида ва 8 (26,7%) таси II триместрида ўткир респиратор вирусли инфекция билан касалланганлар. Қон таҳлилида қуйидаги инфекцион агентларга нисбатан антитаначаларнинг титри меъёрига нисбатан ортганлиги аниқланди: ЦМВ 9 (30%) тасида, хламидиоз 4 (13,3%) тасида, герпес вирусига нисбатан антитаначалар 7 (23,3%) ҳолда аниқланди (3.4. Расм.).



3.4.Расм. Оналар қонида аниқланган TORCH-инфекция турлари

Оналарнинг экстрагенитал касалликлари таҳлил қилинганда, уларнинг кўпчилигида – 27 (90%) ида анемия, ошқозон-ичак йўлларининг сурункали касалликлари (гастрит, холецистит, панкреатит, ўт тош касаллиги) 17 (56,7%) ҳолда, юрак-қон томир касалликлари 6 (20%) ҳолда, сийдик ажратув йўллари касалликлари (пиелонефрит ва гломерулонефрит) – 9 (30%) ҳолда, эндокрин касалликлар (қандли диабет) – 4 (13,3%) кузатилган.

Жинсий аъзолар касалликлари 10 (33,3%) аёлда аниқланган (3.5. Расм).



3.5. Расм. Оналарнинг ҳамкор касалликлари.

Шуни таъкидлаш жоизки, кўп ҳолларда бу хавф омилларининг биргаликда учраши кузатилган.

Болаларнинг туғилгандаги вазни ҳам бизга бир қанча маълумотларни бериши мумкин. Тадқиқот гуруҳидаги болаларнинг ўрта вазни $3256,7 \pm 139,9$ граммни ташкил этган бўлсада, 2500 граммгача болалар сони 8 (26,7%) ни, 2501 дан 3500 граммгача вазн билан туғилган болалар сони 11(36,7%) ни, 3501граммдан ортиқ вазн билан туғилган болалар 11 (36,7%)ни ташкил этган. Демак, вазни катта болаларда туғруқ жароҳатларининг эҳтимолини ҳисобга олиш даркор. Туғруқ травмалари 19 (63,3%), туғруқ даври асфиксияси 16 (53,3%) нафар боланинг анамнезида кузатилган. Туғруқ фаолияти сустлиги 4 нафар ҳолда, тез туғруқ 7 ҳолда, муддатидан илгари туғруқ 6 ҳолда, туғруқни жарроҳлик усули билан яқунлаш 8 ҳолда ва 19 ҳолда дори воситалари ёрдамида стимуллаш, 9 ҳолда узоқ муддат сувсиз қолиб кетиш кузатилган.

Назорат гуруҳида бу ҳолатлар тадқиқот гуруҳига исбатан ишонарли даражада камлиги аниқланган (3.1.жадвал).

Жадвал 3.1.

Туғруқ даврининг кечиши

Туғруқ даврининг кечиши	Асосий гуруҳ n=30		Назорат гуруҳи n=20	
	абс.	%	абс.	%
Туғруқ фаолияти суст	4	13,3	2	10,0
Муддатидан илгари туғруқ	6	20,0	1	5,0
Тез туғруқ	7	23,3	1	5,0
Узоқ муддат сувсиз қолиш	9	30,0	1	5,0
Туғруқни жароҳатли кечиши	19	63,3	-	-
Дорилар билан стимуляция	19	63,3	3	15,0
Асфиксия	16	53,3	1	5,0
Кесарча кесиш	8	26,7	3	15,0

Бир ёшгача 20 нафар болаларни текширганда уларнинг 6 (30%) тасида эмбриогенез фаолиятининг бузилганлиги ҳақида далолат берувчи стигмалар аниқланди: гипертелоризм 3 (15%) болада, экзофтальм 3 (15%) болада, брахидактилия 3 (15%) болада, микрогнатия 1 (5%) болада, ички аъзолар нуқсонлари 3 (15%) болада. Бош айланаси ўлчамлари ёшига нисбатан катталашуви 4 (20%) болада, кичикроқ бўлиши эса 2 (10%) болада кузатилди. Уларда куйидаги неврологик симптомларни аниқлашга муваффақ бўлинди: бош мия жуфт нервлари томонидан ўзгаришлар – боланинг эмоционал реакцияларида юз нервининг марказий фалажлиги белгиси 8 (40%) ҳолда ватил ости нервларининг марказий фалажлиги белгилари 10 (50%) ҳолда, нигоҳи билан ўйинчоқларни кузатганда горизонтал майда тўлқинли нистагм 8 (40%) ҳолда, енгил яқинлаштирувчи ғилайлик 7 (35%) ҳолда, йиғлаганда

дахани титрашлари 8 (40%) ҳолда, бурун-лаб учбурчагини кўкаришлари 7 (35%) ҳолда кузатилган. Турли даражадаги тетрапарез бу ёшдаги болаларнинг ҳаммасида аниқланди. Ҳаракат доираси томонидан диффуз мушак гипотонияси ҳамма болаларда, гипотония фонида пай рефлексларининг ортиши 6 (30%) болада, пай рефлексларининг кескин пасайиши 14 (70%) болада аниқланган, патологик рефлекслар 4 (20%) ҳолда топилди.

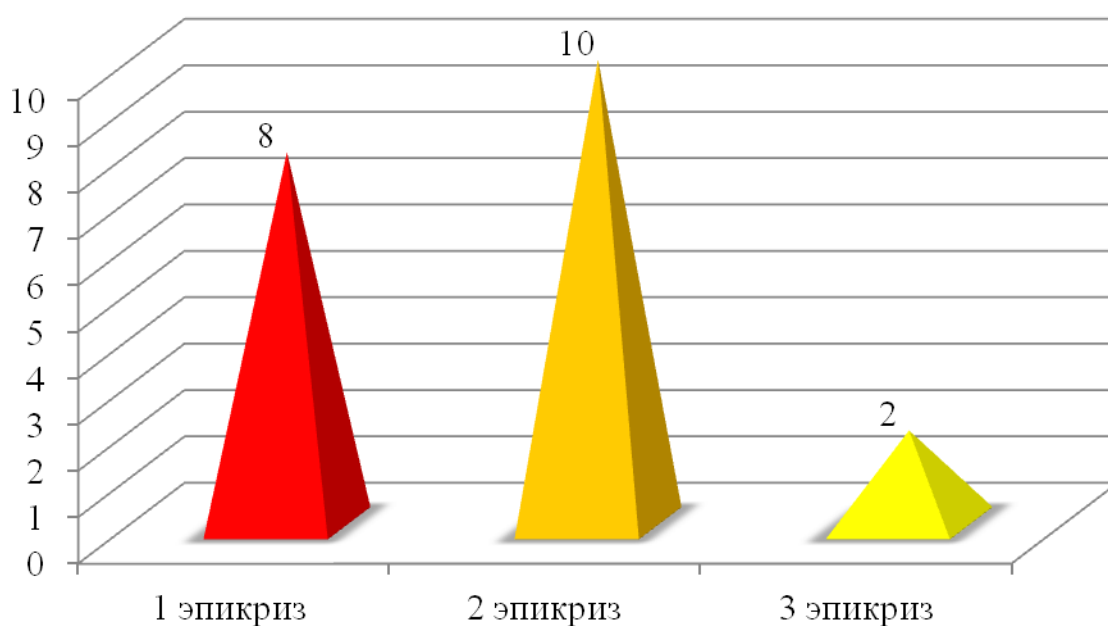
Жадвал 3.2.

1 ёшгача болаларнинг неврологик симптомлари.

Симптомлар	Сони	
	абс.	%
БМН:		
Яқинлаштирувчи ғилайлик	7	35%
Нистагм	8	40%
VII жуфт нервнинг марказий етшмовчилиги	8	40%
XII жуфт нервнинг марказий етишмовчилиги	10	50%
Ҳаракат доираси		
Мушак гипотонияси	20	100%
Пай рефлексларининг ортиши	6	30%
Пай рефлексларининг пасайиши	14	70%
Патологик рефлекслар	4	20%
Фибрилляр-фасцикуляр тортишувлар	1	5%
Тутқанок ҳуружлари		
тарқоқ	3	15%
парциал	2	10%
Психомотор ривожланишдан ортда қолиш	20	100%

Бу болаларда туғма шартсиз рефлекс (асимметрик ва симметрик бўйин тоник рефлекслари, юқориги ва пастки Ландау рефлекслари, лабиринт тоник ва занжир бўйин рефлекс) ларининг редукцияси ва пайдо бўлиш темпларининг кечиқишлари кузатилган. Бу гуруҳдаги болаларда нафас ҳаракатларининг ўзгаришлари, ҳансираш белгилари кузатилди. Мушакларда фибрилляр-фасцикуляр тортишувлар 1 (5%) болада аниқланди. Сизги доираси ёши кичик болаларда ҳар тарафлама текширишнинг иложиси бўлмаса-да, уларда юзаки сезгилардан оғриқ сезгисини текшириш имкониятлари мавжуд. Бунда 6 (20%) болада оғриқ сезгисининг пасайганлиги аниқланди (3.2. жадвал).

Болаларнинг 3 (15%) тасида генерализациялашган клоник-тоник тутканок ҳуружлари, 2 (10%) тасида иккиламчи генерализациялашган фокал тутканок ҳуружлари кўрилди.



3.6. Расм. Болаларнинг психомотор ривожланишдан ортда қолиши.

Болаларда руҳий ривожланиш, нутқ ва мотор ривожланишнинг назорат гуруҳидаги болалардан 1 эпикриз ёшига орқада қолиш 8 (40%) болада, 2

эпикриз ёшига нисбатан орқада қолиш 10 (50%) болада ва 3 эпикриз ёшига нисбатан орқада қолиши 2 (10%) болада кузатилди.

1 ёшдан 3 ёшгача болалар сони 6 тани ташкил этиб, уларнинг 1 тасида эмбриогенез стигмалари – гипертелоризм, кулоқ супраларининг пастда жойлашганлиги, сочнинг ўсиш чизиғи нисбатан пасайганлигини пайқалди. Бош айланаси 1 (16,7%) болада ёшига нисбатан катталашгани аниқланди.

Жадвал 3.3.

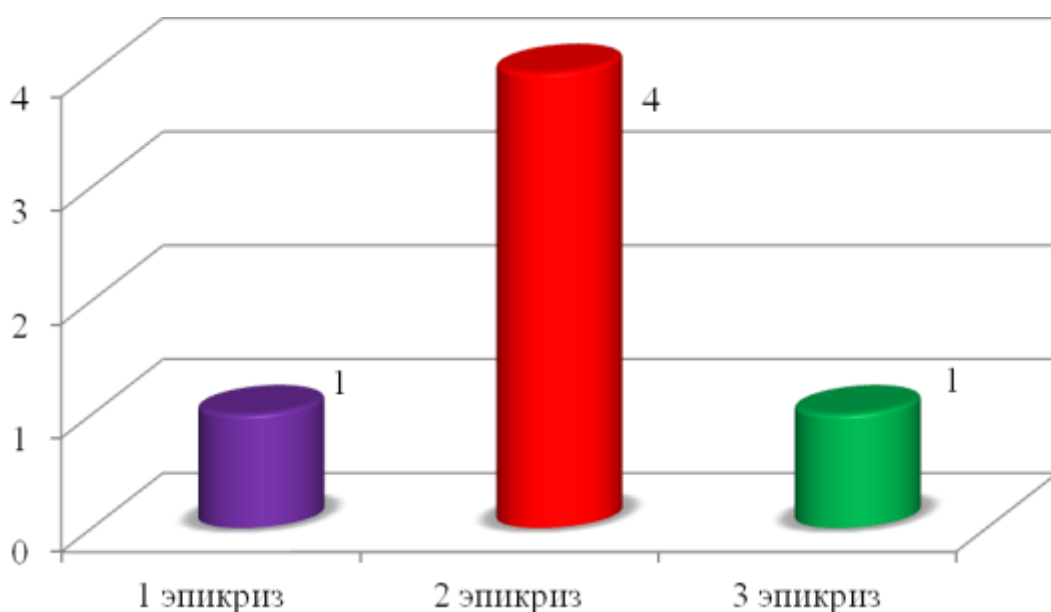
1-3 ёшдаги болаларда неврологик ўчоқли белгилар.

Симптомлар	Сони	
	абс.	%
БМН:		
Яқинлаштирувчи ғилайлик	1	16,7%
Нистагм	2	33,3%
Экзофтальм	1	16,7%
VII жуфт нервнинг марказий етшмовчилиги	3	50%
XII жуфт нервнинг марказий етишмовчилиги	2	33,3%
Ҳаракат доираси		
Мушак гипотонияси	6	100%
Пай рефлексларининг ортиши	1	16,7%
Пай рефлексларининг пасайиши	5	83,3%
Патологик рефлекслар	1	16,7%
Фибрилляр-фасцикуляр тортишувлар	1	16,7%
Тарқоқ тутқаноқ хуружлари	1	16,7%
Психомотор ривожланишдан ортда қолиш	6	100%

Асаб тизимининг зарарланиши ҳақида далолат берувчи ўчоқли неврологик белгилар – бош мия жуфт нервлари томонидан яқинлаштирувчи ғилайлик ва экзофтальм 1 (16,7%) болада, нистагм 2 (33,3%) болада, VII жуфт нервнинг марказий фалажлиги белгиси 3 (50%) болада, XII жуфт

нервнинг марказий етишмовчилик белгиси 2 (33,3%) болада аниқланди. Бу болаларда мушак тонусининг пасайиши фонида гиперрефлексия 1 (16,7%) ҳолда ва гипорефлексия 5 (83,3%) ҳолда кузатилган. Мушакларда фибрилляр-фасцикуляр тортишувлар 1 (16,7%) болада аниқланди (жадвал 3.3.) .

Тарқоқ тутқаноқ хуружлари 1 (16,7%) болада кузатилди. Болаларнинг ҳаммасида психомотор ривожланишдан ортида қолиш белгилари аниқланди – нутқ олди ва нутқнинг кеч ривожланиши, мотор ва статик функцияларнинг (мустақил туриш ва юриш) кеч таркиб топиши шулар жумласидандир.



3.7.Расм. 1-3 ёш болаларнинг психомотор ривожланишдан ортида қолиши.

Болаларда руҳий ривожланиш, нутқ ва мотор ривожланишнинг назорат гуруҳидаги болалардан 1 эпикриз ёшига орқада қолиш 1 (16,7%) болада, 2 эпикриз ёшига нисбатан орқада қолиш 4 (66,7%) болада ва 3 эпикриз ёшига нисбатан орқада қолиши 1 (16,7%) болада кузатилди (3.7.Расм.).

4 нафар 4-5 ёшли болалар орасида сезиларли дизэмбриогенез стигмалари топилмади. Бош мия жуфт нервлари томонидан ўзгаришлар VII

ва XII жуфт нервларнинг марказий етишмовчилик белгилари сифатида 2 (50%) ҳолда намоён бўлди, кўз олмаларининг нистагми 1 (25%) ҳолда кузатилди. Бу болаларнинг 2 (50%) нафарида пай рефлексларининг гиперрефлексияси ва 2 (50%) нафарида уларнинг гипорефлексияси аниқланди, патологик рефлекс 1 (25%) болада топилди.

Жадвал 3.4.

4-5 ёшдаги болаларда неврологик ўчоқли белгилар.

Симптомлар	Сони	
	абс.	%
БМН:		
Нистагм	1	25%
VII жуфт нервнинг марказий етишмовчилиги	2	50%
XII жуфт нервнинг марказий етишмовчилиги	2	50%
Ҳаракат доираси		
Мушак гипотонияси	4	100%
Пай рефлексларининг ортиши	2	50%
Пай рефлексларининг пасайиши	2	50%
Патологик рефлекслар	1	25%
Хореик гиперкинезлар	1	25%
Интенцион титраш	2	50%
Ромберг ҳолатида чайқалиш	2	50%
Тарқоқ тутқаноқ хуружлари	1	25%
Энурез	2	50%
Энкопрез	1	25%
Психомотор ривожланишдан ортда қолиш	1	25%

Координатор доира томонидан ўзгаришлар 2 (50%) болада аниқланди. Хореик гиперкинезлар 1 (25%) болада, болдир мушакларининг псевдогиперторфияси 2 (50%) болада топилди. Бу болаларнинг 2 (50%)

нафарида энурез, 1 (25%) нафарида энкопрез аломатлари кузатилди (жадвал 3.4.).

Юқорида санаб ўтилган белгилардан ташқари болаларда диффуз мушак гипотониясига хос симптомлар ҳам кузатилди: қурбақа позаси 6 (20%) болада, бўш елкалар симптоми 8 (26,6%) болада, бўғимлар рекурвацияси 30 (100%) болада, қанотсимон кураклар 12 (40%) болаларда яққол намоён бўлди.

Шундай қилиб, текширув гуруҳидаги болаларни умумлашитрувчи муҳим симптом мушак гипотонияси мавжудлигига қарамасдан, уларни бир-биридан ажратиб турувчи ўзига хос белгиларнинг ҳам мавжудлиги бу гуруҳдаги болаларда қўшимча параклиник текширувлар ўтказилишини тақозо этади.

3.2. Клиник ва параклиник текширув натижаларининг корреляцияси

Шуни айтиб ўтиш жоизки, 1 ёшгача болаларнинг 16 нафарига “асаб тизимининг перинатал зарарланишлари ҳаракат бузилиши синдроми билан” ташҳиси, 4 нафар болага эса асаб тизимининг перинатал зарарланишлари ҳаракат бузилиши синдроми ва ликвор-қон томир дистензияси синдроми билан” ташҳиси қўйилган эди.

АТПЗ (ППНС) синдромологик ташҳис бўлиб, перинатал даврнинг у ёки бу даврида ножўя таъсиротларнинг (гипоксия, асфиксия, инфекция, туғруқ травмалари ва ҳ.) оқибати деб қараш мумкин [32]. Ҳар бир нозологик бирликни клиник-неврологик хусусиятларини таҳлили АТПЗ юзага келишида асосий сабаблардан марказий асаб тизими, айниқса, бош миyanинг сурункали гипоксияси фонида юзага келган церебрал ишемиянинг турли даражалари (14; 70%), бош ва орқа миyanинг туғруқ травмалари (13; 65%), ҳомила ичи инфекцияси ва гипоксиянинг биргаликда кузатилиши (3; 15%) аниқланган. Бу болаларнинг 9 (45%) нафарига катта лиқилдоғи очиклиги

сабабли нейросонография текширув усули, қолган 11 (55%) нафарига эса бош ва орқа мия МРТ ўтказилган.

4 (20%) нафар боланинг клиникасида бош мия жуфт нервларининг зараланишлари билан бир қаторда орқа миянинг зараланиш симптомлари топилган, бу болалар бош миянинг НСГсида да перивентрикуляр соҳаларнинг, айниқса, ён қоринчаларнинг орқа ва олд шохлари атрофида гиперэхоген зоналар аниқланган, уларнинг 1 нафарида кистасимон ҳосилалар аниқланиб, лейкомаляция ўчоқлари деб интерпретация қилинди. Бу боланинг анамнезида церебрал ишемиянинг III даражаси кузатилган.

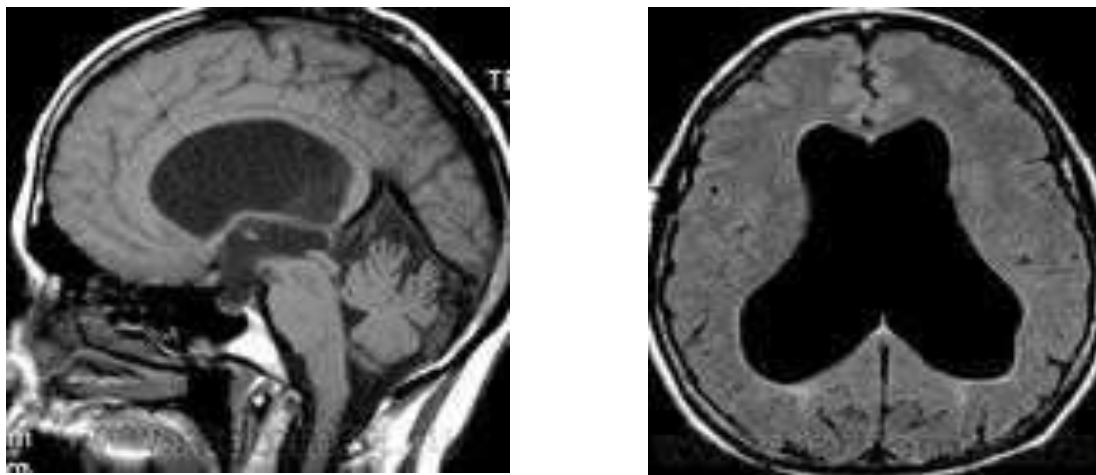


3.8.Расм. Перивентрикуляр лейкомаляция.

Бу бола орқа мияси юқори бўйин қисмлари МРТида гематомиелия асоратлари аниқланган. Демак, орқа миянинг туғруқ травмаси натижасида вертебро-базилляр қон томир ҳавзасида етишмовичилик натижасида нафақат орқа мияга қон қуйилиши, балки бош миянинг ўткир ишемияси ҳам кузатилган.

Бу гуруҳдаги болаларнинг 3 нафарида НСГда ён ва III қоринчаларнинг кенгайганлиги, яъни гидроцефалия аломатлари топилди. Шу билан бир қаторда уларнинг 2 нафарида ўтказилган ҳомила ичи инфекциясининг белгилари – минерализацион васкулопатия ва пўстлоқ ости ядроларида

минерализация ўчоқларини аниқлаш мумкин бўлди. 1 кузатувда сильвий сув йўлининг стенози ҳисобига ички гидроцефалия белгиларининг яққол намоён бўлиши кузатилган.



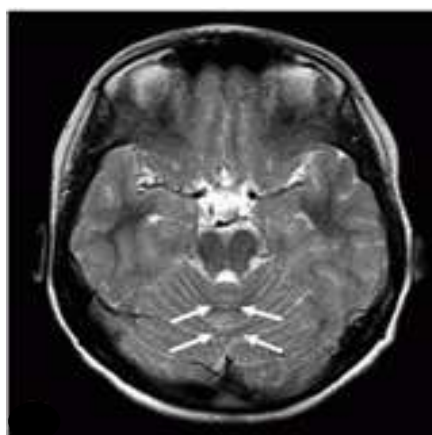
3.9.Расм. Сильвий сув йўлининг стенози.

9 (45%) нафар классик амиотоник синдром кузатилган болаларда МРТда орқа миянинг туғруқ травмалари асоратларини – гематомиелия, кўшни умуртқаларни бир-бирига нисбатан силжишини, кўриш мумкин бўлди, уларнинг бирида Клод Бернар-Горнер синдроми яққол намоён бўлган. Орқа мия жароҳатини олган болаларда орқа мия МРТсида асептик яллиғланиш белгиларини аниқлаш мумкин бўлди.



3.10.Расм. **Шизэнцефалия**

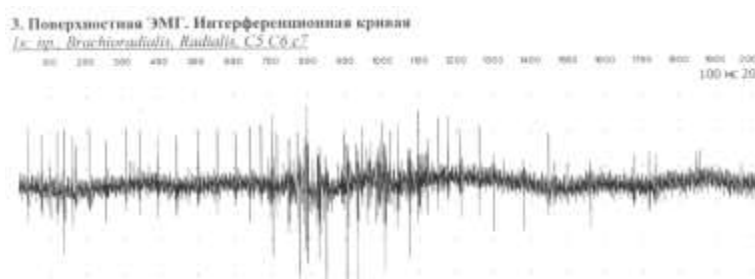
Клиник кўриниши на бош мия ва на орқа мия туғруқ травмаси суратига мос келмаган 3 (15%) ҳолда МРТда бош мия ривожланишининг аномалиялари (лиссэнцефалия, шизэнцефалия ва мияча чувалчанги гипогенезияси) топилди.



3.11.Расм. **Лиссэнцефалия**

1 ёшгача бўлган болаларнинг 1 нафарида бош ва орқа мия МРТсида сезиларли ўзгаришлар топилмади, аммо унинг клиникасида яққол мушак диффуз атонияси, характерли “қурбақа ҳолати”, мушакларда фибрилляр тортишувлар, қонда креатинфосфокиназа ферменти миқдорининг ортиши беморга ЭМГ текширувини ўтказишга ундади. Бу боланинг глобал

электромиографиясида II типдаги ЭМГ, яъни спинал структураларнинг зарарланганидан далолат берувчи “частокол” ритми аниқланди. ЭНМГда М-жавоб амплитудаси пасайганлиги ва латент даврининг узайганлиги топилди, ва бу текширувларнинг натижасида унга Вердниг-Гоффманнинг спинал амиотрофияси деб ташхис қўйилди.



3.12.Расм. ЭМГда “частокол” ритми.

Демак, гўдак ёшидаги болаларда “бўшашган бола” синдроми билан кечувчи энг кўп учрайдиган ҳолатлар – булар асаб тизимининг перинатал даврда турли генезли (гипоксик-ишемик, инфекцион-токсик ва травматик) зарарланишлари ва марказий асаб тизимининг туғма нуқсонлари ҳамда нерв-мушак аппаратининг ирсий касалликлари ҳисобланади.

6 нафар эрта ёшли (1-3ёшгача) болаларнинг 1 (16,7%) нафарида икки тарафлама яқинлаштирувчи ғилайлик, кўз олмаларининг горизонтал нитагми, VII жуфт нервнинг марказий етишмовчилик белгилари, мушак гипотонияси фонида пай рефлексларининг гиперрефлексияси ва қорин рефлексларининг йўқолиши, патологик ёзувчи гуруҳ рефлексларининг пайдо бўлиши кузатилган. Бу пациентнинг бош мия МРТ суратлари ўрганилганда унда hydrocephalia ex vassuo аломатлари аниқланди.

Анамнезида туғруқ даврида жароҳат олган 3 нафар боланинг клиникасида гипотония фонида пай рефлексларининг сустлашуви, мия устунининг зарарланиш белгилари – нистагм, юз нервининг етишмовчилиги

белгилари, даврий равишда сийдик тута олмаслик симптомлари аниқланди. Уларнинг бош мияси МРТсида ён қоринча орқа шохлари зонасида гиперденсив соҳалар мавжудлиги аниқланди.



3.13.Расм. Гематомия асоратлари белгилари

Орқа мия МРТсида орқа мия травмасы асоратлари белгилари (асептик яллиғланиш, гематомия қолдиқ белгилари, умуртқа каналининг зарарланган жойда кенгайиши, умуртқаларнинг бир-бирига нисбатан силжиши аниқланди).



3.14.Расм. Асептик яллиғланиш белгилари

Кўрсатилган суратда T2 режимда C7-VTh1-2-3 қўйма ва чегараланган майда 1-3мм ўчоқлар аниқланган (асептик яллиғланиш белгиси) ва кўрсатилган соҳада ўнг тарафда субарахоидал бўшлиқнинг кенгайиши ва орқа миянинг торайиши аниқланмоқда.

Эрта ёшли болалар гуруҳидаги 1 (16,7%) болада Вердниг-Гоффманн спинал амиотрофиясининг кеч болалик шакли аниқланган. Унда орқа мия МРТсида кулранг модданинг олд шохлари соҳасида дгенерация белгилари – майда кистоз ўчоқлар, глиоз аломатлари аниқланди. ЭМГда характерли ўзгаришлар II типдаги электромиографик сурат (“частокол” ритми) ва ЭНМГда М-жавоб амплитудасининг пасайиши, унинг латент даврининг узайиши, F-тўлқин латент даврининг ҳаддан ташқари узайиши ва амплитудасининг кескин сустлашуви аниқланди.

Бу гуруҳдаги болаларнинг 1(16,7%) нафарида анамнезида ривожланиш темплари ёшига мос бўлган бўлса-да, охирги 1 йил ичида тез чарчаш, ҳолсизлик, юрак соҳасидаги оғриқларга шикоят қилган. Клиникада яққол бўлмаган гипотония, пай рефлексларининг сусайиши, мушак кучини оёқ-кўлларда пасайиши – периферик тетрапарез аниқланган. Қон анализида ревматизм синамаларининг манфийлиги, КФК миқдорининг меъёрига нисбатан 3 баробар юқорилиги, ЭНМГ да биопотенциаллар амплитудасининг сустлашуви, полифазаლი потенциаллар фоизининг ортиши кузатилди (ЭМГ I тип) ва унга Дюшенннинг ПМДси ташҳиси қўйилди.

Мушак гипотонияси бўлган 4-5 ёшли болалар 4 нафарни ташкил этиб, уларнинг 2 нафарида бош мия жуфт нервларининг зарарланиш белгилари – VII ва XII жуфт нервларининг марказий фалажликлари белгилари, нистагм, пай рефлексларининг гиперрефлексияси ва патологик рефлекслар кузатилган. МРТ да бош миянинг ён қоринчаси орқа ва олд шохлари атрофида зичлашув белгилари аниқланиши билан бир қаторда орқа миянинг травмаси асоратлари ҳам топилган – умуртқа каналининг торайиши, умуртқаларнинг бир-бирига нисбатан силжиши аниқланди.

Бу болаларнинг 1 нафарида болдир мушакларининг гипертрофияси бирламчи прогрессирувчи дистрофия ҳақида ўйлашга мажбур қилди, ва бу тахмин ЭМГда I тип ўзгаришлар ва қонда КФК миқдорининг ортиши топилганлиги билан тасдиқланди.

1 (16,7%) нафар болада мушак гипотонияси фонида юзнинг мимик мушакларида хореик гиперкинезлар аниқланди. Унинг анамнезида сурункали тонзиллит ва пансинусит мавжудлиги топилди. Ревмосинамага қон таҳлили мусбат – серомукоид 12ед., С-реактив оксигени ++. Бош мия МРТсида ўзгаришлар топилмади, ЭМГ да III тип ўзгаришлар белгиси – давомийлиги 80-100мс, частотаси 4-10 Гц бўлган тез осцилляциялар аниқланди.

Демак, бемор болаларда комплекс текширув натижасида қуйидаги нозологик бирликларни аниқлаш имконияти туғилди: туғма гидроцефалия 4 (13,3%) ҳолда, туғруқ цереброспинал жароҳатлари асоратлари 6 (20%) ҳолда, орқа мия туғруқ жароҳатлари асоратлари 12 (40%) ҳолда, бош мия туғма нуқсонлари 3 (10%) ҳолда, прогрессирувчи мушак дистрофияси 2 (6,7%) ҳолда, Вердниг-Гоффманнинг спинал амиотрофияси 2 (6,7%) ҳолда, кичик хорейя 1 (3,3%) ҳолда аниқланди.



3.8. Расм. Бемор болалардаги нозологик бирликлар.

Шундай қилиб, “бўшашган бола” синдромида неврологик ўзгаришларнинг клиник кўриниши бир хиллиги бу ҳолат билан кечувчи касалликларни қиёсий ташҳислашда анча катта қийинчиликлар туғдиради (И.А. Скворцов, Н.А. Ермоленко, 2003; А.С. Петрухин, 2005; Т. Hamasaki, K. Makino, M. Morioka et al., 2006). Шу сабабли замонавий тиббиётнинг ютуқларидан бири бўлмиш нейровизуализация усулларида МРТ, нейрофизиологик ва лаборатор ташҳислаш усуллари қўллаш бу ҳолатларни қиёслашда анча катта енгилликлар туғдиради. Нейровизуализацион текширув натижалари энцефалопатия, болалар церебрал фалажлиги каби ташҳис ниқоблари муаммоларини ҳал қилишда муҳим роль ўйнайди.

III боб бўйича хулоса

Демак, “бўшашган бола” симптомокомплекси болалар неврологи амалиётида кўп учраб туради ва бу синдром ниқоби остида асаб тизимининг бир қатор органик касалликлари ётади. Бу синдромнинг келиб чиқишида бир қанча хавф омилларининг йиғиндиси рол ўйнайди. Улар қаторига онанинг экстрагенитал ва гинекологик касалликлари, аввалги ҳомиладорликда бола ташлаш ҳолатлари, перинатал даврда ҳомилага салбий таъсир кўрсатувчи омиллар – ўткир инфекция, бола ташлаш хавфи, ҳомиланинг сурункали гипоксияси, туғруқ давридаги хавф омиллари – муддатидан илгари ёки ўтиб туғилиш, боланинг катта вазни, узоқ муддат сувсиз қолиш ва стимуляция ёрдамида туғруқ киради. Жарроҳлик йўли билан (кесарча кесиш) йўли билан амалга оширилган туғруқ болани туғруқ травмаларидан ҳар доим ҳам ҳимоя қила олмайди, муаллифларнинг фикрича кесарча кесиш билан туғилган болаларнинг 1%ида орқа миянинг туғруқ травмалари кузатилади. Бизнинг кузатувларимизда ҳам ушбу усул билан туғилган болаларнинг 2 (6,7%) нафарида орқа мия туғруқ травмалари кузатилди.

“Бўшашган бола” синдроми аниқланган бир ёшгача бўлган болаларга асаб тизимининг перинатал зарарланишлари ҳаракат бузилиши синдроми билан ташҳиси қўйилса-да, кўп ҳолларда бу касалликнинг ҳақиқий генези аниқланмай қолиши ва керакли чора-тадбирлар ўз вақтида қўлланмай қолиши ва касалликнинг прогнози тўғри аниқланмаслиги мумкин.

Бу синдромнинг структуравий таркибини гўдак ёшидаги болаларда бош ва орқа миянинг туғруқ травмалари асоратлари, бош миянинг туғма аномалиялари, шу жумладан, гидроцефалия ва нерв-мушак касалликларининг туғма шакллари ташкил этади.

Эрта ёшли болаларда эса бу ҳолат орқа миянинг туғруқ травмалари асоратларида кўпроқ кузатилади. Боланинг ёши ортган сари бу синдромнинг структурасига асаб тизимининг ирсий ва орттирилган касалликлари қўшила боради, бу эса ўз навбатида диагностик чораларни кенгайтиришни талаб

қилади. Шу ўринда замонавий нейровизуализация текширув усуллари анча қўл келади.

ХОТИМА

1900 йилда немис неврологи Н. Oppenheim эрта ёшли болаларда мушак гипотонияси билан кечувчи ҳолатларни тасвирлаб бергандан бошлаб, кўпгина олимлар томонидан бу ҳолатни перинатал энцефалопатия, гипертензион-гидроцефал синдром, орқа мия бўйин қисмини туғруқ травмаси билан тушунтирилган. Аммо қўлланилган даво чораларининг самарасизлиги бошқа ташҳис усуллари кўллашга ва янги ташҳис мезонларини ишлаб чиқишга ундади.

Илмий ишнинг мақсади: “Бўшашган бола” синдромида МРТда кузатиладиган ўзига хос ўзгаришларни аниқлаш, қиёсий ташҳис мезонларини ишлаб чиқиш.

Тадқиқот объектини 30 та шу синдром билан касалланган 6 ойдан 5 ёшгача бўлган болалар ташкил этди. Уларнинг ўрта ёши $3,25 \pm 1,2$ ни ташкил этди.

Ташҳис клиник-неврологик, лаборатор, нейрорезонанс (ЭНМГ) ва нейровизуализацион (магнитно-резонансная томография ва НСГ) текширув усуллари асосланган.

Текширилган беморларнинг ичида ўғил болалар сони 16 (63,3%) ва қиз болалар сони 14 (36,7%)ни ташкил этди.

Касалликнинг хавф ва этиологик омилларининг таҳлил қилиниши натижасида бир қанча маълумотларга эга бўлдик.

Ҳомиладорлик даврида текширув гуруҳидаги болалар оналарининг ёши 17 ёшдан то 42 ёшгача бўлиб, бу кўрсаткич ўрта ҳисобда $25,03 \pm 0,43$ ёшни ташкил этди. Уларнинг кўпчилиги, яъни 60%дан ортиғи эрта (17-21) ёшда бўлиб, 35 ёшдан катта аёллар 23,3%ни ташкил этган.

Текширилаётган болалар оналарининг ҳомиладорлик сонини таҳлил қилганда, оналарнинг 5 (16,7%) тасида биринчи ҳомиладорлик, 8 (26,7%) тасида иккинчи ҳомиладорлик, 8 (26,7%) тасида учинчи, 3 (10%) тасида тўртинчи ҳомиладорлик, 4 (13,3%) тасида бешинчи ва 2 (6,7%) тасида

олтинчи ҳомиладорлик эканлиги аниқланган. Текширилаётган болага ҳомиладорлик битта ҳомила ташлашдан сўнг 9 (30%) ҳолда, иккита ҳомила ташлашдан сўнг 7 (23,3%) та ҳолда юз берган. 4 (13,3%) та ҳомиладор аёлга тиббий кўрсатма бўйича аборт аралашуви ўтказилган. 4 (13,3%) ҳолда аввалги ҳомиладорликдан ўлик бола туғилган. Текширилаётган болаларнинг 6 (20%) таси вақтидан илгари ва 4 (13,3%) таси вақтидан 1-2 ҳафта ўтиб туғилган.

Ҳомиладорликнинг ножўя кечиши ҳамма болаларнинг оналарида кузатилган – ҳомиладорликнинг эрта токсикозлари 12 (40%) ҳолда, кеч токсикозлари ва гестозлар 17 (56,67%) ҳолда кузатилган.

Бу синдромнинг келиб чиқишида бир қанча хавф омилларининг йиғиндиси ётади. Улар қаторига онанинг экстрагенитал ва гинекологик касалликлари, аввалги ҳомиладорликда бола ташлаш ҳолатлари, перинатал даврда ҳомилага салбий таъсир кўрсатувчи омиллар – ўткир инфекция, бола ташлаш хавфи, ҳомиланинг сурункали гипоксияси, туғруқ давридаги хавф омиллари – муддатидан илгари ёки ўтиб туғилиш, боланинг катта вазни, узок муддат сувсиз қолиш ва стимуляция ёрдамида туғруқ киради. Жарроҳлик йўли билан (кесарча кесиш) йўли билан амалга оширилган туғруқ болани туғруқ травмаларидан ҳар доим ҳам ҳимоя қила олмайди, муаллифларнинг фикрича кесарча кесиш билан туғилган болаларнинг 1%ида орқа миyanинг туғруқ травмалари кузатилади. Бизнинг кузатувларимизда ҳам ушбу усул билан туғилган болаларнинг 2 (6,7%) нафарида орқа мия туғруқ травмалари кузатилди.

“Бўшашган бола” синдроми аниқланган бир ёшгача бўлган болаларга асаб тизимининг перинатал зарарланишлари ҳаракат бузилиши синдроми билан ташҳиси қўйилса-да, кўп ҳолларда бу касалликнинг ҳақиқий генези аниқланмай қолиши ва керакли чора-тадбирлар ўз вақтида қўлланмай қолиши ва касалликнинг прогнози тўғри аниқланмаслиги мумкин.

Бу синдромнинг структуравий таркибини гўдак ёшидаги болаларда бош ва орқа миянинг туғруқ травмалари асоратлари, бош миянинг туғма аномалиялари, шу жумладан, гидроцефалия ва нерв-мушак касалликларининг туғма шакллари ташкил этади.

Эрта ёшли болаларда эса бу ҳолат орқа миянинг туғруқ травмалари асоратларида кўпроқ кузатилади. Боланинг ёши ортган сари бу синдромнинг структурасига асаб тизмининг ирсий ва орттирилган касалликлари қўшила боради, бу эса ўз навбатида диагностик чораларни кенгайтиришни талаб қилади. Шу ўринда замонавий нейровизуализация текширув усуллари анча қўл келади.

Бу ҳолатларни қиёсий ташҳислашда комплекс текширув натижаларига асосланмоқ даркор.

Туғма гидроцефалия диагностик жиҳатдан қийинчилик туғдирмаса-да, гидроцефалия билан кечувчи бошқа аномалиялар – Денди Уокер аномалияси, Арнольд-Киари аномалиялар мавжудлигини ёдда тутмоқ керак ва бу ҳолатларни ташҳислашда нейровизуализация усуллари ёрдам беради.

Марказий асаб тизимининг туғма нуқсонларида кузатиладиган мушак гипотонияларини фарқлаб олишда дизэмбриогенез стигмаларининг (гипертелоризм, синофриз, микрогнатия, экзотропия ва ҳ.) мавжудлигига эътибор бериш керак. Бундан ташқари бу нуқсонлар кўп ҳолатларда эмбрионал даврда ҳомилага инфекцион агентнинг таъсири натижасида юзага келишини ҳам назарда тутиб, қўшимча равишда қон таҳлилида TORCH-инфекцияга нисбатан антитаначалр титрининг юқори бўлишини ҳисобга олмоқ даркор. Бизнинг текширувимиз натижалари қон таҳлилида қуйидаги инфекцион агентларга нисбатан антитаначаларнинг титри меъёрига нисбатан ортганлиги аниқланди: ЦМВ 9 (30%) тасида, хламидиоз 4 (13,3%) тасида, герпес вирусига нисбатан антитаначалар 7 (23,3%) ҳолда.

Орқа ва бош миянинг туғруқ травмалари ташҳисий жиҳатдан катта қийинчилик туғдирмаса-да (беморнинг анамнези, характерли клиник-

неврологик белгилар), унинг турини аниқлаш (чайқалиш, лат ейиш, эзилиш, узилиш) учун МРТ усулини қўллаш керак. Бош мия МРТ картинасида ўзгаришлар кўпроқ перивентрикуляр соҳада рўй бериб, герминатив матриксга ва қоринчалар ичига қон қуйилиши, ва айрим ҳолатларда унинг натижасида иккиламчи гидроцефалиянинг юзага келиши кузатилади. Орқа мия травмалари МРТда гематомия, асептик яллиғланиш белгилари, умуртқаларнинг бир-бирига нисбатан силжиши, умуртқа каналининг торайиши белгилари сифатида кўринади.

Гипотония билан намоён бўлувчи ирсий нерв-мушак касалликларини ташхислашда боланинг анамнези, объектив текширув натижалари кўп маълумот беради ва уларда МРТда ўзгариш топилмаса-да, нейровизуализация усули ёрдамида гипотония билан кечувчи бошқа бош ва орқа мия касалликларини ташхислаш мумкин бўлади. Бу ҳолда ЭМГ усули катта маълумотлар беради ва топик ташхис қўйишда аҳамияти катта.

Бизнинг текширувимизда гипотония симптоми бўлган бемор болаларда қуйидаги нозологик бирликларни аниқланди: туғма гидроцефалия 4 (13,3%) ҳолда, туғруқ цереброспинал жароҳатлари асоратлари 6 (20%) ҳолда, орқа мия туғруқ жароҳатлари асоратлари 12 (40%) ҳолда, бош мия туғма нуқсонлари 3 (10%) ҳолда, прогрессирланувчи мушак дистрофияси 2 (6,7%) ҳолда, Вердниг-Гоффманнинг спинал амиотрофияси 2 (6,7%) ҳолда, кичик хорей 1 (3,3%) ҳолда аниқланди.

Демак, бу синдромни генезини аниқлаш учун ташхис чораларига комплекс ёндошиши керак.

ХУЛОСАЛАР

1. “Бўшашган бола” синдроми билан кечувчи касалликларнинг келиб чиқишида бир қанча хавф омиллари – онанинг экстрагенитал (90%) ва гинекологик касалликлари (33,3%), перинатал даврда ҳомилага ножўя таъсирлар (66,7%), туғруқ даврининг патологик кечиши (86,7%), ирсият (14%) катта рол ўйнаб, бу хавф омилларининг биргаликда келиши аҳамиятли.
2. “Бўшашган бола” синдромининг нейровизуализацион картинаси бу синдромга сабаб бўлувчи нозологик бирликда бош ва орқа миyanинг структуравий ўзгаришларини акс эттиради ва уларнинг 23,3% ини марказий асаб тизимининг туғма аномалиялари, 60% ини туғруқ травмалари ташкил этади.
3. “Бўшашган бола” синдромини қиёсий ташҳислаш мезонларини хавф омиллари, бемор анамнези маълумотлари, лаборатор текшириш ва нейрофизиологик, нейровизуализацион текшириш натижалари ташкил этади.

АМАЛИЙ ТАВСИЯЛАР

1. “Бўшашган бола” синдромини нозологик генезини аниқлашда ва уларни қиёсий ташхислашда комплекс – клиник, лаборатор, нейровизуализацион ва нейрофизиологик текшириш натижалари ёрдам беради.
2. Дизэмбриогенез стигмалари билан кечувчи “бўшашган бола” синдромининг сабабини аниқлашда нейровизуализацион (магнит-резонанс томография) текшириш усули катта имкониятлар яратади.
3. “Бўшашган бола” синдромида нерв-мушак аппратининг заррланиш соҳасини аниқлаш учун электронейромиографик текшириш ўтказилиши керак.

ЧОП ЭТИЛГАН ИЛМІЙ ИШЛАР РЎЙХАТИ

1. Мухамедсаидова И.А., Мирзаятова А.С. Орқа мия туғруқ травмаларида суяк мушак аппаратининг ҳолати. //Неврология. –Ташкент, 2012. -№3-4(55-56). –Б. 210.
2. Усманов С.А., Мансуров И.И., Мирзаятова А.С. Структура синдрома “вялого ребенка” при органических поражениях нервной системы. //Неврология. - Ташкент, 2011. -№4(52). –Б. 129.
3. Нурмухамедова М.А., Мирзаятова А.С., Мухамедсаидова И.А. “Бўшашган бола” синдромининг этиологик омиллари. //Неврология. –Ташкент, 2012. - №3-4(55-56). –Б. 187.

АДАБИЁТЛАР РЎЙХАТИ

I. Ўзбекистон Республикаси Президенти И.А.Каримовнинг асарлари

1. И.А.Каримов. Юксак маънавият – енгилмас куч.-Т. “Маънавият” нашриёти, 2008. -80б.
2. Она ва бола саломатлигини муҳофаза қилишнинг Ўзбекистон модели. / Ўзбекистон Республикаси Президенти И.А.Каримовнинг 26.11.2011да симпозиумлар саройида сўзлаган нутқи.

II. Асосий адабиётлар

3. Ахадов Т.А., Панов В.О., Айххофф У. Магнитно-резонансная томография спинного мозга и позвоночника. — М.: ВИНТИ, 2000. — 747.
4. Бадалян Л.О., Скворцов И.А., Каменных Л.Н., Сепп Е.К., Красильщикова Т.М., Кондукова С.А. Синдром врождённой мышечной гипотонии у детей (синдром «вялый ребёнок») // Журн. невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова . – 1979. - № 11.- с.1510-1517.
5. Бадалян Л.О., Тёмин П.А., Никанорова М.И. и др. Х-сцепленные прогрессирующие мышечные дистрофии с ранним дебютом и контрактурами // Журн. невропатологии и психиатрии им . С.С.Корсакова. – 1990. - № 3. – с. 52-56.
6. Барашнев Ю.И., Бахарев В.А., Новиков П.В. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей. — Триада-Х, 2004. — 560.
7. Гринио Л.П., Агафонов Б.В. Миопатии. Москва. «Медицина». – 1997. – 214 с.
8. Пальчик А.Б., Шабалов Н.П. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденных: Руководство для врачей. — СПб.: Питер, 2000. -224 с.

9. Панов В.О., Волобуев А.И. Магнитно-резонансная томография в перинатальной неврологии // Перинатальная неврология / Под ред. Ю.И. Барашнева. -Триада-Х, 2001. -93-141.

III. Қўшимча адабиётлар

10. Антонов А.Г., Кучеров Ю.И. Организация хирургической коррекции пороков развития новорожденных // Российский форум «Мать и дитя», 6-й: Материалы. — М., 2004. — 546.
11. Бадалян Л.О., Скворцов И.А. Клиническая электронейромиография. Москва. «Медицина». — 1986. — 367с.
12. Барашнев Ю.И. Компенсация нарушенных функций центральной нервной системы и значение стимулирующей терапии при перинатальных повреждениях головного мозга новорожденных // Рос. вест. перинатол. и педиатр. — 1997. — № 6. — С. 7-13.
13. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология. — Триада-Х, 2001.
14. Барашнев Ю.И., Шехонин Б.В., Семячкина А.Н., Маккаев Х.М. Диагностика синдрома Элерса-Данлоса у детей. // Вопросы охраны материнства и детства. — 1988. — т.33. - № 11. — с. 59-64.
15. Бахарев В.А. Пренатальная диагностика / Под ред. Ю.И. Барашнева, В.А. Бахарева, П.В. Новикова. Триада-Х, 2004. — 351-407.
16. Бахарев В.А. Профилактика и пренатальная диагностика врожденных и наследственных заболеваний нервной системы // Перинатальная неврология // Под ред. Ю.И. Барашнева. — Триада-Х, 2001.
17. Беличенко О.И., Дадвани С.А., Абрамова Н.Н., Терновой С.К. Магнитно-резонансная томография в диагностике цереброваскулярных заболеваний. — М.: ВИДАР, 1998. — 111.
18. Ватолин К.В. Ультразвуковая диагностика заболеваний головного мозга у детей. — М.: Видар, 1995. — 120 с.

19. Исаев М.Р. Клинико-эпидемиологические особенности гипермобильного синдрома у лиц молодого возраста: Автореф. дис... канд. мед. наук. — Оренбург, 2004. — 216 с.
20. Катонина С.Л., Сулима Е.Г., Макарова Е.А. Лечебно-диагностические технологии и методы прогнозирования исходов перинатальных поражений центральной нервной системы: Методические рекомендации — К., 1995. — 30 с.
21. Клименко Т.М., Водяницкая С.В., Королева Г.А., Сердцева Е.А., Каратай О.С., Томчук А.И., Гриценко С.М., Закревский А.Н. Status marmoratus и лейкомаляция мозга у новорожденных: особенности течения и перспективы терапии // Планета здоровья. — 2005. — Т. 6, № 3.
22. Кориллов Е.А., Никифоровна О.К., Жученко Н.А. Мониторинг врожденных пороков развития у новорожденных // Рос. вестн. перинатол. и педиат. — 2000. — 1. — 18-21.
23. Коршунов Н.И., Гауэрт В.Р. Синдром гипермобильности суставов: клиническая характеристика и особенности ревматоидного артрита и остеоартроза, развившихся на его фоне // Тер. архив. — 1997. — Т. 69, № 12. — С. 23-27.
24. Кулаков В.И., Серов В.Н., Демидов В.Н. и др. Алгоритм пренатального мониторинга (пособие для врачей) // Акуш. и гин. — 2000. — 5. — 56-59.
25. Кутафин Ю.Ф., Осипов С.М., Осипов Е.С. Врождённая спинальная амиотрофия Верднига- Гоффманна у детей грудного возраста. // Журн. невропатологии и психиатрии. С.С.Корсакова . - 1991. — т. 91. - № 3. — с. 15-18.
26. Макарова Е.А., Здвизкова В.Ю., Мартынюк В.Ю. Перивентрикулярная лейкомаляция: факторы риска и прогноз // Современная педиатрия. — 2007. — № 1(14). — С. 195-197.

27. Марущенко Л.Л. Динамические нейросонографические исследования родовых повреждений головного мозга // Бюлетень Української асоціації нейрохірургів. — 1998. — № 6.
28. Наследственные болезни нервной системы. Пол редакцией акад. РАМН Ю.Е. Вельтищева и проф. П.А. Тёмина. Москва. «Медицина». — 1998. — 495 с.
29. Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации. Всероссийское научное общество кардиологов — секция дисплазии соединительной ткани // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. — 2009. — № 8(6). — Приложение 5.
30. Ратнер А.Ю. Неврология новорожденных. — Казань, 1995. — 367 с.
31. Сапожников В., Назарова Е. Перивентрикулярная лейкомаляция у недоношенных детей // Медицинская газета. — 2000. — № 43.
32. Селиванова Е.А., Скворцов И.А., Мутовин Г.Р., Нефёдова И.В., Пронина Ю.С. Врождённые и наследственные заболевания нервной системы у детей (систематизация, диагностика, реабилитация). — Москва. — 1998. — 35 с.
33. Тимофеева Л. Гемолитическая болезнь новорожденных // Медицинская газета. — 2001. — № 34.
34. Титова Н.С. Перинатальная патология ЦНС у новорожденных: Учебное пособие для студентов и врачей-интернов. — Харьков: ХГМУ, 2002. — 86 с.
35. Цинзерлинг В.А., Мельникова В.Ф. Перинатальные инфекции. — СПб.: Элби СПб., 2002. — 351 с.
36. Шабалов Н.П. Неонатология: Учебное пособие: В 2 т. — 4-е изд., испр. и доп. — Т. 1. — М: МЕДпресс-информ, 2006. — 608 с. Шабалов Н.П. Неонатология: Учебное пособие: В 2 т. — 4-е изд., испр. и доп. — Т. 2. — М. МЕДпресс-информ, 2006. — 656 с.

37. Levene M.L, Kornberg J., Williams T.H.C. The incidence and severity of post-asphyxial encephalopathy in full-term infants // *Early Human Dev.* — 1985. — Vol. 11. — P. 21-28.
38. Ment L.R., Bada H.S., Barnes P., Grant P.E., Hirtz D., Papile L.A., Pinto-Martin J., Rivkin M., Slovis T.L. Practice parameter: Neuroimaging of the neonate: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society // *Neurology.* — 2002, June 25. — 58(12). — P . 1726-1738.
39. Barrie Grossman C . Magnetic resonance imaging and computed tomography of the head and spine. — 1995. — 2 nd ed.
40. Clinch J., Deere K., Sayers A. et al. Epidemiology of generalized joint laxity (hypermobility) in fourteen-year-old children from the UK: a population-based evaluation // *Arthritis Rheum.* — 2011. — 63(9). — P. 2819-27.
41. Czaprowski D., Kotwicki T. et al. Joint hypermobility in children with idiopathic scoliosis: SOSORT award 2011 winner // *Scoliosis.* — 2011. — 7. — P. 6-22.
42. Elelman Hesselink Zlatkin / Clinic magnetic resonance imaging. — 1996. — 1. — 2nd ed.
43. Garcia-Campayo J., Asso E., Alda M. Joint hypermobility and anxiety: the state of the art // *Curr. Psychiatry Rep.* — 2011. — 13(1). — P. 18-25.
44. Garcha Campayo J., Asso E., Alda M., Andres E.M., Sobradie N. Association between joint hypermobility syndrome and panic disorder: a case-control study // *Psychosomatics.* — 2010. — 51(1). — P. 55-61.
45. Grahame R., Bird H.A., Child A. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BJHS) // *J. Rheumatol.* — 2000. — 27(7). — 1777-9.
46. Gunn A., Edwards A.D. Central nervous system response to injury // *Pediatrics Perinatology* / Ed. by P.D. Gluckman, M.A. Heyman-Arnold. — London, 1996. — P . 443-447.

47. Hauser R.A., Phillips H.J. Treatment of joint hypermobility syndrome, including Ehlers-Danlos syndrome, with Hackett-Hemwall prolotherapy // *Journal of prolotherapy*. — 2011. — 3. — P. 2.
48. Keer R., Grahame G. *Hypermobility Syndrome — recognition and management for physiotherapists*. — Philadelphia, PA: Elsevier, 2003. — P. 177.
49. Loeys B.L., Dietz H.C., Braverman A.C. et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome // *J. Med. Genet.* — 2010. — Vol. 47(7). — P. 476-85.
50. Mathias C.J., Low D.A., Iodice V., Owens A.P., Kirbis M., Grahame R. Postural tachycardia syndrome — current experience and concepts // *Nat. Rev. Neurol.* — 2011. — 6; 8(1). — P. 22-34.
51. Rubio-Agusti I., Kojovic M. et al. Cervical dystonia and joint hypermobility syndrome: a dangerous combination // *Mov. Disord.* — 2012. — 27(2). — P. 203-4.
52. Saugstad O.D. Perinatal health in Europe: neonatal aspects. *Proceedings of the 5-th World Congress of Perinatal Medicine*. — Barcelona, 2001. — 1-4.
53. Seckin U., Tur B.S., Yilmaz O. et al. The prevalence of joint hypermobility among high school students // *Rheumatol. Int.* — 2005. — Vol. 25, № 4. — P. 260-263.
54. Simmonds J.V., Keer R.J. Hypermobility and the hypermobility syndrome // *Manual. Therapy*. — 2007. — 12. — P. 298-309.
55. Stodolna-Tukendorf J., Stodolny J., Marczyński W. Spinal pain syndromes and constitutional hypermobility // *Chir. Narzadow. Ruchu. Ortop. Pol.* — 2011. — 76(3). — P. 138-44.
56. Tofts L.J. The differential diagnosis of children with joint hypermobility: a review of the literature // *J. Pediatric. Rheumatology*. — 2009.