

UOT: 616.831.9-008.811.1:617.731-007.23(053.2)

Ağayeva P.Z.

ANADANGƏLMƏ HİDROSEFALİYAYA BAĞLI GÖRMƏ SİNİRİNİN HİSSƏVİ ATROFİYASI
(KLİNİKİ HAL)*Akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzi, Bakı şəh., AZ1114, Cavadxan küç. 32/15*

XÜLASƏ

Məqalədə anadangəlmə hidrosefaliyaya görə şunt cərrahiyyəsi aparılmış pasiyent 9 yaşlı H.Ə. uşağın görmə sinirində baş vermiş dəyişikliklər ilə bağlı klinik hal təsvir olunmuşdur. Hidrosefaliya, beyin onurğa beyin mayesi yollarının obstruksiyası, bu mayenin kəllə daxilində yığılması, beyin mədəciklərinin genişlənməsi və bütün bunların nəticəsində kəllədaxili təzyiğin artması ilə xarakterizə olunan xəstəlikdir. Beynin 3-cü mədəciyi

ilə görmə siniri, görmə çarpazı və kavernoza sinus arasındakı yaxın əlaqəyə görə onun genişlənməsi müxtəlif neyrooftalmoloji xəstəliklərə səbəb olur.

Xəstədə ilkin müayinə zamanı görmə itiliyinin azalması, daxili çəplik, sol gözdə daha çox olmaqla görmə siniri diskinin hissəvi solğunluğu müşahidə olunub. Bu xəstəliyin nevroloji ağırlaşmalarının müxtəlif xarakterli olduğunu nəzərə alsaq, xəstə oftalmoloqun, nevroloqun, neyrocərrahın kompleks müşahidəsi altında qalmalıdır.

Açar sözlər: *anadangəlmə hidrosefaliya, görmə sinirinin atrofiyası, neyrooftalmologiya*

Агаева П.З.

ЧАСТИЧНАЯ АТРОФИЯ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА ВСЛЕДСТВИЕ ВРОЖДЕННОЙ
ГИДРОЦЕФАЛИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

РЕЗЮМЕ

В статье описан клинический случай изменений зрительного нерва у ребенка Х.А. 9 лет, перенесшего шунтирующую операцию по поводу врожденной гидроцефалии. Гидроцефалия – заболевание, характеризующееся обструкцией путей спинномозговой жидкости, скоплением этой жидкости внутри черепа, расширением желудочков головного мозга и в результате всего этого повышением внутричерепного давления. В связи с тесной связью 3-го желудочка головного мозга со зрительным нервом, перекрестом зрительных

нервов и кавернозным синусом его расширение вызывает различные нейроофтальмологические заболевания.

При первичном осмотре больного отмечено снижение остроты зрения, внутреннее косоглазие, частичная бледность диска зрительного нерва, особенно левого глаза. Учитывая, что неврологические осложнения этого заболевания носят различный характер, больной должен находиться под комплексным наблюдением офтальмолога, невролога и нейрохирурга.

Ключевые слова: *врожденная гидроцефалия, атрофия зрительного нерва, нейроофтальмология*

Aghayeva P.Z.

PARTIAL OPTIC ATROPHY DUE TO CONGENITAL HYDROCEPHALUS (CLINICAL CASE)
SUMMARY

The clinical case related to changes in the optic nerve of a 9-year-old child H.A. who underwent shunt surgery due to congenital hydrocephalus is described in the article. Hydrocephalus is a condition characterized by obstruction of the brain's cerebral aqueduct pathways, accumulation of cerebrospinal fluid within the brain ventricles, dilatation of brain ventricles, and an increase in intracranial pressure due to these factors. Enlargement of the optic nerve with the third ventricle of the brain, the optic chiasm, and the cavernous sinus can lead to various neuro-ophthalmological disorders.

During the initial examination of the patient, decreased visual acuity, esotropia, and partial pallor of the optic nerve disc, more pronounced in the left eye, were observed.

Given the diverse nature of neurological complications associated with this disease, the patient should remain under the comprehensive observation of an ophthalmologist, neurologist, and neurosurgeon.

Key words: *congenital hydrocephalus, optic nerve atrophy, neuro-ophthalmology*

Hidrocefaliya anadangəlmə və qazanılma, həmçinin mədəcik sisteminin daxili və ya xaricində axının anormallığına bağlı olaraq əlaqəli və tıxayıcı olaraq klassifikasiya olunur [1]. Anadangəlmə hidrocefaliya mərkəzi sinir sisteminin ən çox rast gəlinən anomaliyalarından biridir, digər növlər arasında 50 % təşkil edir. Rastgəlmə tezliyi ölkələr arasında çox fərqlilik göstərsə də ortalama rəqəm hər 10000 doğuşda 2,2-18 arası dəyişir [2, 3].

Beyin onurğa beyin mayesinin patoloji artımı ətrafındakı, inkişafda olan beyin toxumasına mexaniki təzyiq edir. Vaxtında müalicə aparılmasa, müxtəlif dərəcəli koqnitiv pozğunluq, serebral iflic və görmə itkisinə səbəb olur. Ağır hallarda bu xəstəlik letal sonluqla nəticələnir [4]. Araşdırmalarda müəyyən olunub ki, yüngül və orta ağır dərəcəli hidrocefaliya xüsusən orta temporal və orta frontal qırışlarda beyin quruluş pozğunluğuna səbəb olur [5]. Ağır hidrocefaliya hallarında isə beyin qabığına kompressiyanın nəticəsində ümumi beyin çəkisi və qalınlığının azalması müşahidə olunur (xüsusən təpə-ənsə paylarında) [6]. Beyin toxumaları ilk növbədə artmış beyin onurğa beyin mayesinin yaratdığı mexaniki təsirdən zədələnir, ikincili dəyişikliklər isə interstisial ödem, işemiya və oksidativ stressə bağlı yaranır [7]. Hidrocefaliyanın simptomları yaşla bağlı olaraq dəyişir: Körpələrdə – başın böyüməsi, əmgəklərin qabarıq və gərgin olması, baş dərisində damarların üzə çıxması, gözlərin aşağı doğru baxması (“Batan günəş” simptomu), qıcolmalar, səbəbsiz ağlamalar, zəif əmmə, qusma, yuxululuq və s. Uşaq və böyüklərdə – baş ağrısı, bulantı və qusma, ümumi halsızlıq, davranış dəyişiklikləri, dərslərdən geri qalma, qıcolmalar, görmə pozğunluqları və s.

Hidrocefaliyanın səbəblərinə genetik faktorlar, erkən doğum, infeksiyalar, intraventrikulyar qanaxma və nevril borunun defektləri, döyənək cismin ageneziası və Silvi su kəmərinin stenozu kimi beyin quruluş anomaliyaları daxildir [8].

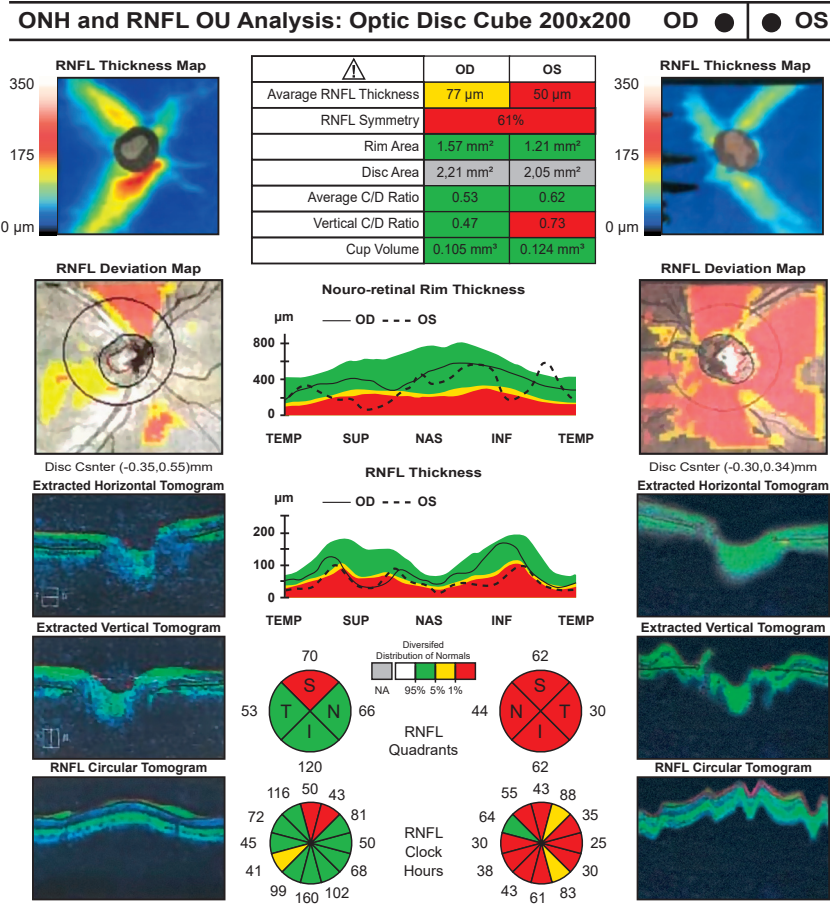
Anadangəlmə hidrocefaliyanın yaranması ilə bağlı ana və uşaqla əlaqəli risk faktorlarına qohum evliliyi, hamiləlik diabeti, hamiləliyə bağlı hipertenziya, oliqohidramnios, hidrocefaliyanın ailə anamnezi, hamiləlik dövründə dərman və spirtli içki istifadəsi, prenatal baxımın düzgün olmamağı kimi faktorlar aid olunur [9, 10, 11, 12].

Klinik hal

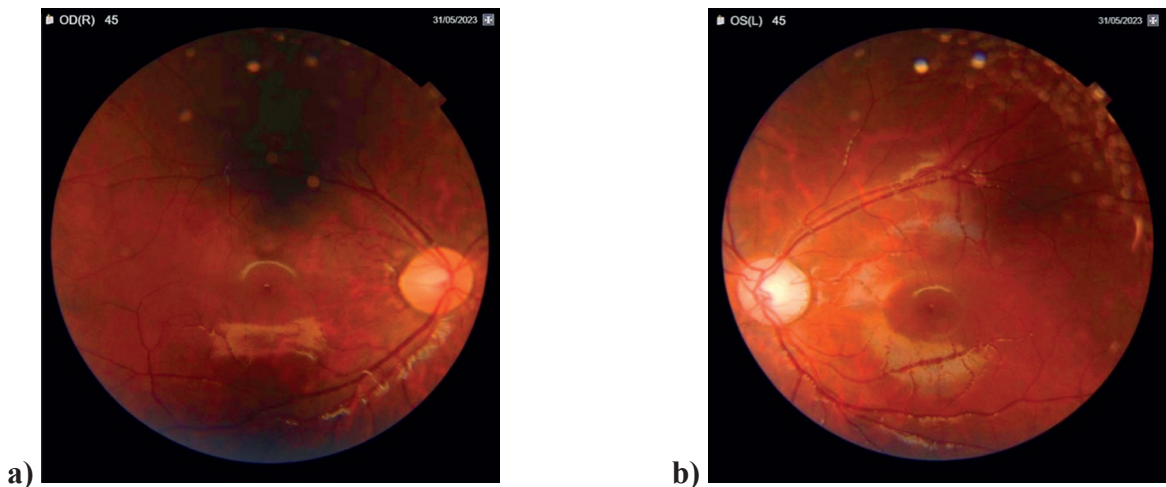
Xəstə H.Ə., 9 yaşlı oğlan uşağı, görməsində bir neçə aydır yaranan zəifliyə görə 2023-cü il Mart ayında akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinə müayinəyə göndərilmişdir. Ailə anamnezi toplanan zaman anasının gənc yaşda ölümü və əmisində keçirilmiş koxlear nevriddən sonrakı karlıq müəyyən edildi. Ona körpə vaxtı anadangəlmə hidrocefaliya diaqnozu qoyulub. 4 ayında şunt cərrahiyyəsi aparılıb və daim neyroçərrahın nəzarəti altında qalıb, şuntun fəaliyyətində hər hansı pozğunluq olmayıb. 8 yaşında şuntun dərialtında olan hissəsinin çıxmasına görə kəllənin təpə-ənsə nahiyəsində dərialtına maye toplanıb və əməliyyat olunaraq şunt çıxarılıb. 8 yaşına qədər yerli poliklinikada oftalmoloq müayinəsindən keçib və hər hansı bir patologiya müşahidə olunmayıb. Şunt çıxarıldıqdan 3-4 ay sonra uşaq görməsinin zəifləməsindən şikayət etməyə başlayıb. Həmin ayda aparılan beyin MRT müayinəsində 4cü mədəciyin minimal dilatasiyası, lateral mədəciklərin temporal

buynuzunun asimetriyası və köhnə ventrikulyar şuntun kəlləyə daxil olduğu hissədə kəllənin kiçik deformasiyasından əlavə bir patologiya aşkarlanmayıb. Orbital MRT müayinəsində isə normal göstəricilər olub. MRT müayinəsi 2023-cü ildə yenidən təkrarlanıb və əvvəlki müayinə

ilə stabil nəticələr göstərib. Xəstəyə bizə müraciət etməmişdən əvvəl aparılan OKT müayinəsi nəticəsinə görə sağ gözdə yuxarı kvadrantda, sol gözdə isə bütün kvadrantlarda sinir lifləri qatının nazımləsi müşahidə olunmuşdu (şək.1).



Şək.1. Pasiyentə daxil olarkən OKT müayinəsinin göstəriciləri



Şək. 2. Oftalmoskopiya: a) OD – görmə siniri diskinin cüzi solğunluğu, makula və periferik retina – norma daxilində; b) OS – görmə siniri diskinde temporal solğunluq, makula və periferik retina norma daxilində

Klinikamıza daxil olarkən əsas şikayət görmənin azalması olmuşdur.

Müayinə zamanı:

Vis OD=0,08 (k/etmir) ROD=sph-8,50 cyl-0,25 ax 5

Vis OS=0,02 (k/etmir) ROS=sph -9,50 cyl-0,50 ax 159

Gen bəbəkədə ROD sph -2,25

ROS sph -0,50

OS – daxili çəplik.

TnOU=20 mmHg

Biomikroskopiyada OU – Gözün qoruyucu aparatı patologiyasız, buynuz qısa şəffaf, ön kamera dərin, bəbəyin işığa reaksiyası normal, büllur şəffaf.

Xəstəyə ERQ və VEP müayinələri aparıldı.

ERQ: OU-ümumi, makulyar, kolbacıq və ritmiki (30 hz) ERQ norma daxilindədir.

Flash VEP: OU P2-nin latentliyinin orta dərəcədə uzanması və amplitudasının azalması (OS>OD).

Pattern VEP: OU P100 latentliyinin orta dərəcədə uzanması və amplitudasının azalması (OS > OD).

Bütün bu faktorlar kəllədaxili təzyiqin gizli artımı ola biləcəyi ehtimalını düşündürdü və xəstə nevroloqa göndərildi. Xəstəyə asetozolamid və neyroprotektorlarla müalicə başlandı. 3 ay nevroloji müalicə müddətində görməsində klinik yaxşılaşma müşahidə olundu. Dinamik müşahidədə:

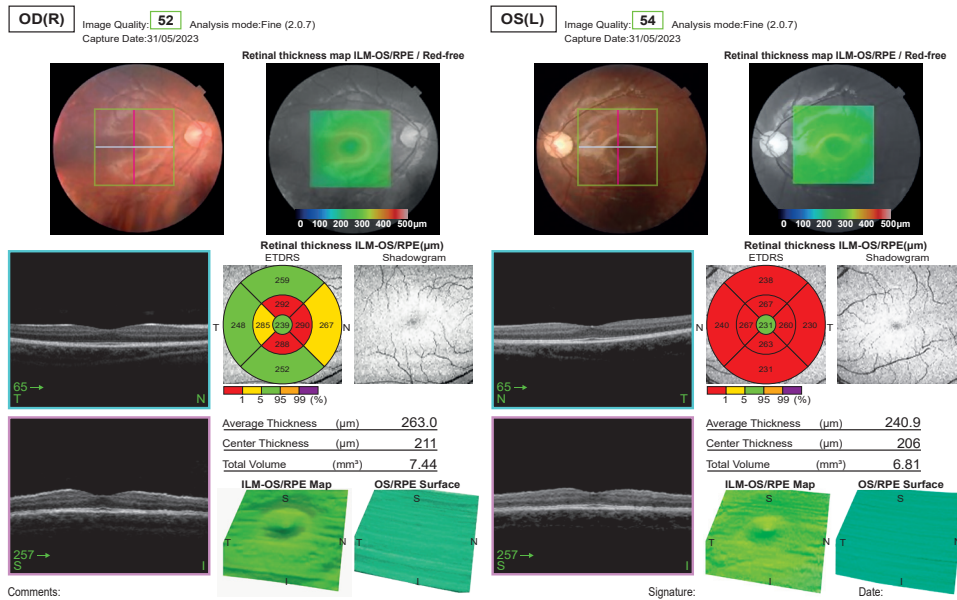
Vis OD=0,02 (k/ilə 0,9) ROD sph – 2,50

Vis OS=0,02 (k/ilə 0,8) ROS sph – 1,50

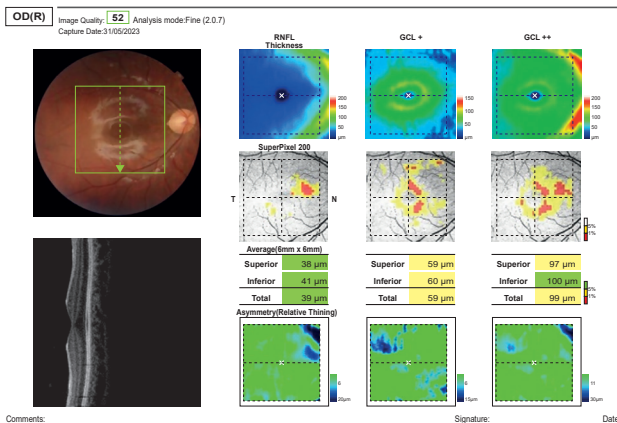
Tn OU=16.

Xəstəyə OKT və perimetriya müayinələri aparıldı.

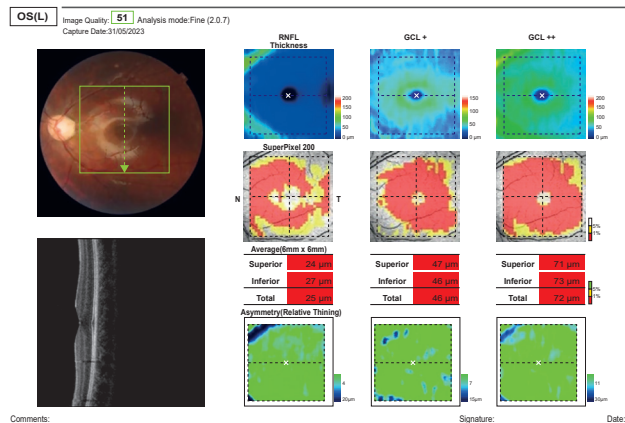
Şəkillərdən də görüldüyü kimi əsasən sol gözdə sinir lifləri və qanqlion hüceyrələr qatında nazilmə qeyd olunur.



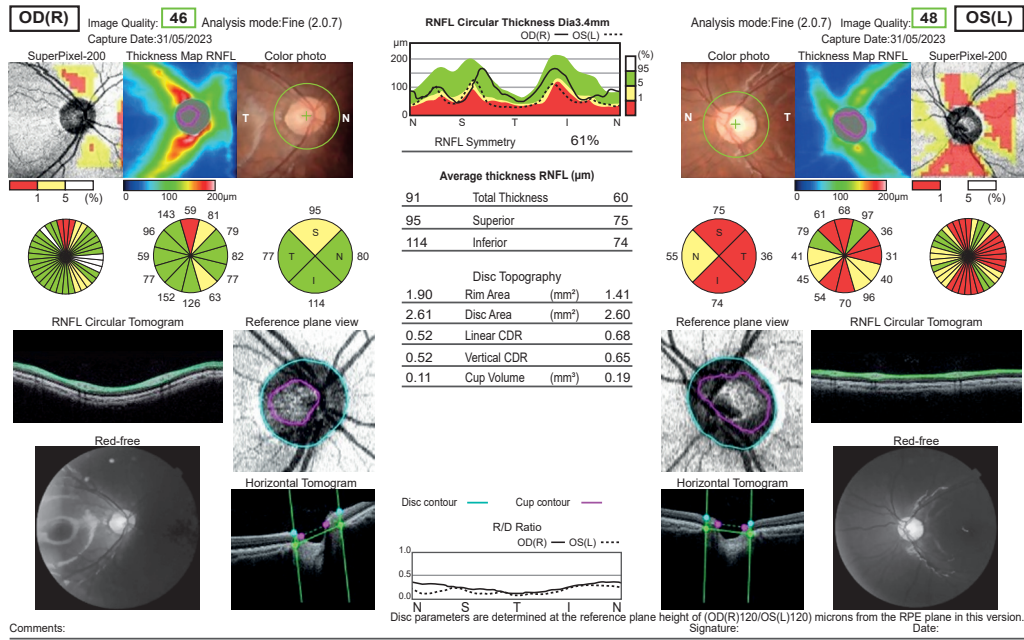
Şək.3. OD – neyretinin parafoveolyar sektoral nazilməsi, OS – neyretinin parafoveolyar nazilməsi



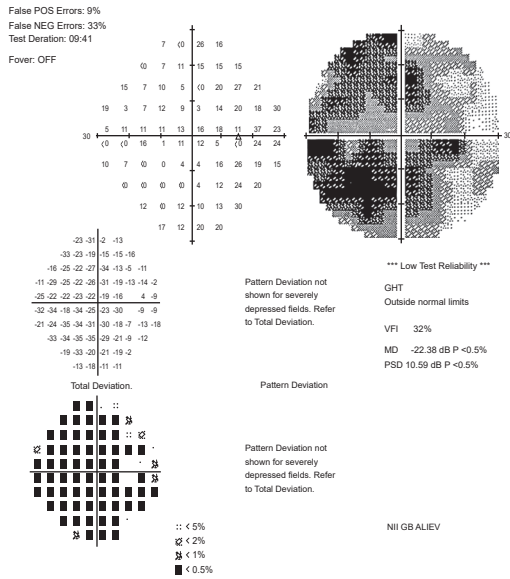
Şək.4. GCL qatında mülayim nazilmə



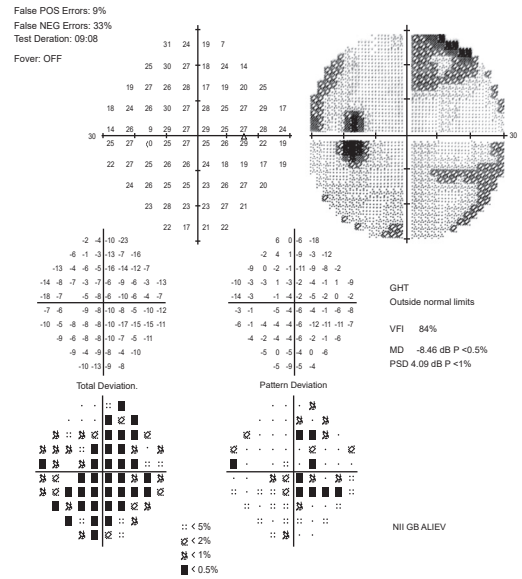
Şək. 5. RNFL və GCL qatlarının nazilməsi



Şək. 6. OD – RNFL qatının sektoral, OS – bütün kvadrantlarda nazilməsi



Şək. 7. OD – perimetriya



Şək. 8. OS – perimetriya

Perimetriyada (mərkəzi 30 dərəcə) xəstə uşaq olduğu üçün sağ gözdə müayinəni düzgün etmədi və yalançı neqativ səhvlər çox oldu (şək.7), sol gözdə isə nisbətən daha düzgün nəticə alındı. Nəticəyə görə hissəvi skotomolar müəyyən olundu (şək.8).

Beləliklə xəstəyə görmə sinirinin hissəvi atrofiyası (OS>OD) və akkomodasiyanın spazmı diaqnozu qoyuldu. Akkomodasiyanın spazmına görə 0,01 %-li Sol. Atropin Sulfat təyin olundu. Yanaşı olaraq nevroloq nəzarətində də müalicə davam edir. Xəstə kliniki yaxşılaşma mərhələsində olduğu üçün müşahidə altındadır.

Müzakirə

Hidrocefaliyanın əsas neyrooftalmoloji ağırlaşmalarına görmə siniri diskinin ödemə, atrofiyası, görmə orqanının hərəkəti pozğunluqları, görmə itiliyinin azalması, kortikal görmə pozğunluğu, görmə sahəsinin defektləri və dorzal orta beyin sindromu aiddir. Bu əlamətlərin hər hansı birinin ani yaranması hidrocefaliyanın yaxşı idarə olunmadığını göstərir, buna görə də zərər çəkmiş xəstələrin mütəmadi oftalmoloji müayinələrdən keçməyi onların görməsinin qorunmasında və bəzən həyati təhlükənin qarşısını almaqda çox vacibdir.

Vacib məqamlardan biri də odur ki, körpələrdə və erkən uşaqlıq dövründə görmə siniri diskində ödem müşahidə olunmaya bilər [13]. Anatomik araşdırmalar göstərir ki, görmə sinirini əhatə edən subarxnaoidal sahə beyində digər subarxnaoidal sahələrdən ayrı bir bölmədir. Bu ayrı bölmələr bəzi uşaqlarda artmış kəllədaxili təzyiqlə görmə siniri diskinin ödeminə səbəb olmamağını və ya funksional ventrikulyar şunt olduqda belə diskində ödem yaranmağını izah edə bilər [13]. Bizim xəstədə də əvvəlki müayinələrdə görmə siniri diskinin ödemi müşahidə olunmayıb. Həmçinin görmə siniri ödemindən sonra yaranan atrofiyaya xas optik diskin kənarlarının aydın olmaması, disk səthində kiçik damarların sayının azalması,

peripapilyar dairəvi retinoxoroidal qırışlar (Paton qırışları), venuların qıvrımlaşması kimi əlamətlər bu xəstədə müşahidə olunmur [14].

Nəticə

Bütün bu faktorları nəzərə alanda görünür ki, anadangəlmə hidrosefaliyaya görə vaxtında əməliyyat olunmuş və şuntun fəaliyyətində problem olmayan uşaqlar da daim oftalmoloq nəzarətində olmalıdır. Görmə sinirinin atrofiyası geri dönməz proses olduğuna görə vaxtında aparılan müayinələr görmə sinirinin tam atrofiyasının və kəllədaxili təzyiqlə bağlı yarana biləcək digər ciddi fəsadların qarşısını almaqda kömək edir.

ƏDƏBİYYAT:

1. Diseases of the Brain // Head and Neck Spine, – 2020-2023. Diagnostic Imaging.
2. Garne, E. Congenital hydrocephalus-prevalence, prenatal diagnosis and outcome of pregnancy in four European regions / E.Garne, M.Loane, M.C.Addor [et al.] // Eur. J. Paediatric Neurol., – 2010. 14(2), – p.150-155.
3. Schrandt-Stumpel, C., Fryns J.P. Congenital hydrocephalus: nosology and guidelines for clinical approach and genetic counselling // Eur. J. Pediatr., – 1998. 157(5), – p.355-362.
4. Christensen, J. Congenital hydrocephalus-prevalence and prognosis. Mortality and morbidity in a population-based study / J.Christensen, L.Hansen, E.Garne // Ugeskr. Laeger., – 2003. 165(5), – p.466-469.
5. Zhang, S. Alterations in Cortical Thickness and White Matter Integrity in Mild-to-Moderate Communicating Hydrocephalic School-Aged Children Measured by Whole-Brain Cortical Thickness Mapping and DTI / S.Zhang, X.Ye, G.Bai [et al.] // Neuralplasticity, – 2017. 4, – p.1-6.
6. Fletcher, J.M. Regional brain tissue composition in children with hydrocephalus: relationships with cognitive development / J.M.Fletcher, S.R.McCauley, M.E.Brandt [et al.] // Arch. Neurol., – 1996. 53(6), – p.549-557.
7. Castejon, O. Transmission electron microscope study of human hydrocephalic cerebral cortex // J. Submicrosc. Cytol. Pathol., – 1994. 26(1), – p.29-39.
8. Zhang, J. Genetics of human hydrocephalus / J.Zhang, M.A.Williams, D.Rigamonti // J. Neurol., – 2006. 253(10), – p.1255-1266.
9. Van Landingham, M. Risk factors of congenital hydrocephalus: a 10 year retrospective study / M.Van Landingham, T.V.Nguyen, A.Roberts [et al.] // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry., – 2009. 80(2), – p.213-217.
10. Ali, M., Abdelaal M. Epidemiological study of Congenital Hydrocephalus in Sohag Governorate // Egyptian J. Commun. Med., – 2015. 33(2), – p.49-55.
11. Munch, T.N. Risk factors for congenital hydrocephalus: a nationwide, register-based, cohort study / T.N.Munch, M-L.H.Rasmussen, J.Wohlfahrt [et al.] // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, – 2014. 85(11), – p.1253-1259.

12. Tully, H.M., Dobyns W.B. Infantile hydrocephalus: a review of epidemiology, classification and causes // Eur. J. Med. Genet., – 2014. 57(8), – p.359-368.
13. Killer, H.E. Cerebrospinal fluid dynamics between the intracranial and the subarachnoid space of the optic nerve. Is it always bidirectional? / H.E.Killer, G.P.Jaggi, J.Flammer [et al.] // Brain, – 2007. 130, – p.514-520.
14. Ahmad, S.S., Kanukollu V.M. Optic Atrophy // [Updated – 2022. Aug; 8.]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; – 2023. Jan; Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559130/#>

Müəllif münaqişələrin (maliyyə, şəxsi, peşəkar və digər maraqları) olmamasını təsdiqləyir

Korrespondensiya üçün:

Ağayeva Pərvin Zabit qızı, akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinin `Uşaqlarda gözün patologiyası` şöbəsində kiçik elmi işçi.

E-mail: pervin.guluzadeh@gmail.com