OILAVIY DIZAVTONOMIYA

(Nasliy sensor-vegetativ nevropatiyaning 3-tipi)

Oilaviy dizavtonomiya (Rayli-Dey sindromi) belgilari bola tug‘ilgandan ko‘zga tashlana boshlaydi. Autosom-resessiv tipda naslga uzatiladi. Genetik nuqson 9-xromosomaning uzun yelkasida (9q31–q34) joylashgan. Bola o‘ta nimjon tug‘iladi, sust emadi, emayotganda ko‘karib ketadi va tez charchab qoladi. Bolada juda ko‘p vegetativ-sensor buzilishlar aniqlanadi, ya’ni ko‘z yoshi ajralib chiqishi buziladi (alakrimiya), qorachiqlar fotoreaksiyasi susayadi, anizokoriya kuzatiladi, keratit, agevziya, vestibulopatiya, gipergidroz, eritema, trofik yaralar paydo bo‘ladi. Tez-tez vegetativ krizlar kuzatilib turadi va ular AQB ning o‘ynab turishi hamda takroriy qusishlar bilan namoyon bo‘ladi. Bunday bolalarda tez-tez zotiljam rivojlanadi. Ichki a’zolarning vegetativ innervasiyasi ham buziladi va ular respirator buzilishlar, abdominalgiya, diareya va siydik tutilishi bilan namoyon bo‘ladi. Shuningdek, aqliy rivojlanishdan orqada qolish, ataksiya, skolioz, enurez, artropatiya, distal anesteziya va pay reflekslari so‘nishi aniqlanadi. Ba’zida kasallik kichik yoshdayoq o‘lim bilan tugasa, ba’zi bolalar 10 yoshgacha va undan ham ortiq yashashadi.

NVSN ning 4- va 5-tiplari juda kam uchraydi va yaxshi o‘rganilmagan.

Manba: © Z. Ibodullayev. Asab kasalliklari. 2-nashr. Darslik, Toshkent, 2021., 960 b.

© Z. Ibodullayev. Umumiy nevrologiya. Darslik. Toshkent, 2021., 312 b.

© Ibodullayev ensiklopediyasi

© www.asab.uz