

дигиталис на малиот прст што зборува за делумна улнарна лезија.

Кај поголем број пациенти со Карпал Танел Синдром кај кои се јавува S-бран тој е изменет. Неговата латенца е продолжена, а амплитудата смалена, што исто така зборува за почетна лезија на рачниот зглоб т.е. за Карпал Танел Синдромот.

Кај сите испитувани пациенти сензорниот бран на нервоз радиалис со сите свои параметри се движеше во граница на нормалата одредена со стандардните вредности.

Резултатите се прикажани во следните 3 табели:

## ДИСКУСИЈА

Според Гринфилдовата класификација на обоувањата на периферните нерви постојат два типа:

1. Примарна аксонална дегенерација која се јавува при трауматски прекид на аксонот (Валеријанова дегенерација).

2. Сегментална демиелинизација која може да се сретне при идиопатски невритис, постдифтеријна невротатија, леукодистрофија како и кај компресивните синдроми на периферните нерви во кои спаѓа и Карпал Танел Синдромот.

Кај КТС поради компресија, настанува демиелинизација на нервните влакна со голем пречник (брзите нервни влакна) и доаѓа до превалирање на нервните влакна со помал пречник кои поспоро проведуваат. Поради тоа при нашите електрофизиолошки испитувања S-бранот се јавуваше со продолжена латенца, намалена амплитуда а индиректно пресметаната сензорна брзина беше значително намалена.

Како доказ дека се работи за КТС т.е. за компресивна лезија во пределот на рачниот зглоб служи наодот да сензорната брзина на проводли-

воста беше јако намалена од прстите до рачниот зглоб додека од рачниот зглоб до лакотот беше нормална.

Од добиените електрофизиолошки податоци проценивме дека кај поголем број случаи лезијата беше ограничена само на нервоз медијанус, но кај извесен број случаи имаше и почетни знаци на улнарна лезија. Меѓутоа во нашите испитувања беше вршена неурографија не само на нервоз медијанус и улнарис туку и на н.радиалис поради диференцијална дијагноза.

Диференцијално дијагностички треба да се исклучат компресијата на цервикалните корени од страна на пролабиран интервертебрален дискус, тумор на МС, сирингомелија и морбус Реинанд.

При сите овие случаи има неуролошки испад кај н. медијанус, улнарис и радиалис, додека кај КТС можен е неуролошки испад само кај н. медијанус, а во некои случаи и н. улнарис. Токму ова е искористено кај еден наш пациент со упатна дијагноза: за цервикална дискус хернија за која имал и објективни симптоми. Но ние докажавме дека се работи за КТС (во склоп на цервикална дискус хернија), бидејќи наполно беа очувани сензорните параметри на н.радиалис.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Investigations in the Carpal Tunnel Syndrome - H.J. Lehmann and W. Tackmann - *Europ. Neurology* (1974)
2. Electrophysiological findings in entrapment of the median nerve at wrist and elbow - Buchthal F. - *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* (1974)
3. Sensory conduction from digit to palm and from palm to wrist in the Carpal Tunnel Syndrome - F. Buchthal and A. Rosenfalk - *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* (1971)
4. B.M. Radojčić - *Klinicka Neurologija - Medicinska knjiga* 1978

ГОД. ЗБ. МЕД. ФАК. СКОПЈЕ, 27. - SUPPL. 1: 41-43, 1981  
ИЗДАТНО ВО СР МАКЕДОНИЈА, ЈУГОСЛАВИЈА

## ОСВРТ НА ДВА СЛУЧАЈА МУКОВИСЦИДОЗА (FIBROSIS CYSTICA) КАЈ НОВОРОДЕНО

Гордова-Муратовска А., Спрновски З., Серафимов В.

Клиника за детски болести при Медицинскиот факултет, Универзитетски центар за медицински науки, Скопје

### ABSTRACT

Gordova-Muratovska, A., Spirovski, Z., Serafimov, V. (1981): *Casuscula of two cases of Mucoviscidosis (Fibrosis cystica)*. *God. zb. Med. fak. Skopje*, 27: Suppl. 1: 41-43 [Macedonian]. (The Pediatric Clinic, Faculty of Medicine, University Center of Medical Sciences, Skopje, Yugoslavia).

Two suckler babies with fibrosa cystica have been presented: in one of them the disease was severe with the lethal outcome, while the other baby could be successfully treated: this latter had a confirmative family inquiry.

Authors stress out that the early diagnosis of the disease could save the live of this babies.

### СОБИРОК

Гордова-Муратовска, А., Спрновски, З., Серафимов, В. (1981): *Осврт на два случаја Муковисцидоза кај новородено*. *Год. Зб. Мед. фак. Скопје*, 27: супл. 1: 41-43

Претставени се 2 новороденчиња со муковисцидоза: кај едното од нив болеста беше силна со летален завршеток, додека другото новородено можеше успешно да се лекува - ова покасно покажа фамилијарност на испитување.

Раното дијагностикување може да го спаси животот на новороденото.

Муковисцидозата е заболување кое Фанкони уште 1936 година клинички го опишал. Заради својата тежина, клиничката слика и хроничниот тек, муковисцидозата спаѓа во групата на најчестите херeditорни болести кои го загрозуваат животот на децата. Благодареејќи на општиот прогрес во медицината денешните сознанија за муковисцидозата се значително проширени. Меѓутоа основниот metaboлички супстратна заболувањето останува и пона-таму непознат.

Прогнозата на болеста од година во година е се подобра, така да смртноста од муковисцидозата во раната возраст е се помала. Просечниот век на овие болни се продолжува.

Во овој труд опишани се два случаја на муковисцидоза кои престојувале на клиниката за детски болести при Медицинскиот факултет во Скопје во тек на минатата година, а на крајот е даден осврт на искуството на клиниката во врска со болеста и нејзиното третирање.

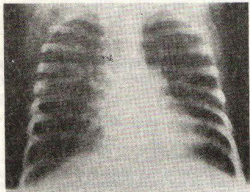
#### ПРВ СЛУЧАЈ:

Ј.Д. стара четири месеци. Фамилијарна анамнеза В.О. Второ дете од уредна бременост, породување уредно. Породила тежина 3200 грама. Породила должина 50 см. Пост породилени тек уреден. Доено три месеци, а по третиот месец е на „Хумана“. По раѓањето детето слабо напредува повремено повраќа и често кашла. На два наврати престојувало во болницата во Штип поради кашлица и слабо напредување.

ОД СТАТУСКОТ—атрофично доенче со телесна тежина 2600 грама и метеористичен абдомен. На пулмо аускултаторно се слуша поострено везикуларно дишење. Црниот дроб се палпира за 3 см. под ребрениот лак.

ОД ИСПИТУВАЊАТА—крвна слика: Хб. 14,2; Еритро. 4500000; Леукоцити 17800; Јонтограм во крва уреден. Протеинограм — тотални протеини 5 гр (албумини 2,34 гр., глобулини 2,67 гр.).

Хлориди во пот — 252 милиеквиваленти на литар при првото испитување, а при второто 234 милиеквиваленти на литар. Нормалните вредности се движат околу 60 милиеквиваленти на литар.



Слика 1

Ксилоза толеранс тест покажува намалени вредности — 27.

Маси во столица покажуваат зголемени вредности.

Ацидобазната состојба покажуваше респираторна ацидоза со хиперкапнеја, при што  $P_{H_2}O$  7,43;  $P_{CO_2}$  53; базис еквие + 8.



Слика 2

На рентген графија пулмо се гледа билатерална бронхопневмонија со микроателектази и компензаторен емфизем (сл. 1)

ОД ТЕРАПИЈАТА—Антибиотичи, албумин, плазма, липосолубилни витамини и муколитичи.

#### ОД ТЕКОТ НА БОЛЕСТА

Во тек на престојот дојде до минимално подобрување а потоа повторно до влошување на состојбата со кардно респираторна инсуфициенција, а по две недели настани егзитус леталис.

На направената обдукација е потврдена клиничката дијагноза за MUCOVISCIDOSIS BRONCHOPNEUMONIAE.

На панкреасот е најдена цистична фиброза, а на црниот дроб дегенеративни промени.

ВТОР СЛУЧАЈ—Р.Г. која при првиот престој е стара еден месец, а при вториот пет месеци. Од фамилијарната анамнеза дознаваме дека нивното прво дете во рана доенечка возраст умрело од муковисцидоза со бронхопневмонија.

#### ОД СТАТУСКОТ

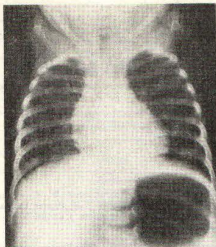
Хипотрофично доенче, бледо со пастозно лице. (сл. 2)

На пулмо аускултаторно се слушаа влажни бронхитични хрчки на обете страни.

ОД ИСПИТУВАЊАТА—при првиот престој е се уредно сем високите хлориди во потта — 97 милиеквиваленти на литар односно 85 милиеквиваленти на литар.

ВТОР ПРЕСТОЈ—крвна слика: Хб: 13; Еритроцити 4330000; Леукоцити 22000; 17000; 15000;

ПРОТЕИНОГРАМ—тотални протеини 5,6 гр% (албумини 2,92 гр%, глобулини, 2,66 гр%)



Слика 3

Јонгоргам во крвта В.О.

Хлориди во пот повторно 85 милиеквиваленти на литар.

На рентген графија пулмо се гледа билатерално бронхопневмонија со микроателектази и компензаторен емфизем. (сл. 3 и 4)

Земан е и брис од грло каде е утврдено присуство на пневмококи.

Ацидобазна равнотежа—респираторна ацидоза со хиперкапнеја. (Пх. 7.58; р  $\text{CO}_2$  46; базис екшес + 16.)

Спроведувана е терапија иста како и кај првиот случај.

**ОД ТЕКОТ НА БОЛЕСТА**—Под терапијата настани подобрување, така што наодот на белите дробови се довлече. Детето доби на телесна тежина 1 кг и 100 гр за неполни два месеца.

Од прикажаните случаи првиот е тешка форма кој во раната возраст заврши летално. Вториот е полесна форма но со позитивна фамилијарна анкета. На одделот за доенчиња на клиниката за детски болести при Медицинскиот факултет во Скопје има октирено и лекувано 60 доенчиња од муковисцидоза во последните 10 години. По возраст кај најголем број деца муковисцидозата е дијагностицирана помеѓу првиот и третиот месец од раѓањето.

**СУСПЕКТНИ КЛИНИЧКИ СИМПТОМИ** биле:

1. Меконијален илеус; 2. Продолжена стазна жолтица; 3. Дефицит на статуропондералниот развој и покрај добриот апетит; 4. Едеми, масни обимни и смрдливи столица; 5. Пертусисформно кашлање; 6. Рецидивантни пулмонални инфекции рани ателектази; 7. Синусити, полипи во носот; 8. Пропалс на ректумот; 9. Зголемено потење склоност кон дехидратација.

**ДИАГНОЗАТА СЕ ПОСТАВУВА ВРЗ ОСНОВА НА СЛЕДНИТЕ ЧЕТИРИ ПОСТУЛАТИ:**

1. Анамнеза со суспектни клинички манифестации; 2. Зголемено излучување на масти со столица-

та; 3. Намалена количина на ензими во дуоденалниот сок; 4. Зголемени хлориди во потта.

Фамилијарна застапеност е често пати докажана.

1. Доказана муковисцидоза кај второ дете — 7; 2. Анамнестички податоци за слично заболено или умерено дете—10; 3. Полилеталитет во анамнезата —20

**ТЕРАПИЈА КОЈА БИЛА СПРОВЕДУВАНА:**

1. Антибиотици; 2. Муколитичи; 3. Внес на доволно течности; 4. Панкреасни ензими; 5. Правилна исхрана (доста калории, малку масти, липосолубилни витамини. 6. Дренажа и кинезитерапија



Слика 4

## ЗАКЛУЧОК

Со упорниот труд првите години биле докажувани само тешки форми кои завршувале летално. понатаму се откривани и полесни форми кои биле лекувани и кај кои биле превенирани компликациите, па сега има ткви болни кои се на школска возраст но под постојан третман. Упорното испитување и докажување на заболувањето во најраната доенечка возраст допринесува за подобрување и продолжување на животот на овие болни а со тоа и откривање на етиологијата на болеста и нејзино етиолошко лекување.

## ЛИТЕРАТУРА:

1. Jugoslovenska pedijatrija br. 2, 1974
2. Drugi simpozijum o cističnoj fibrozi 1978
3. Evaluation of testing for cystic fibrosis J. Pediatr, 1976
4. Di Sant Agnese, Davis P.B.: Research in cystic fibrosis, New Eng. J. Med. 1976 (295-481)
5. Filipović D.: Poremećaji Želudčno—crevnog trakta. Aktuelni Problemi Mukoviscidozis, Medicina, Moskova, 1977 (136)