

ORİJİNAL MƏQALƏ

AÇIQ GİRİŞ (OPEN ACCESS)

REANİMASIYA VƏ İNTENSİV TERAPIYA ŞÖBƏSİNDƏ KRİTİK VƏZİYYƏTDƏ OLAN SİNDROMLU XƏSTƏLƏRİN KLİNİK XÜSUSİYYƏTLƏRİNİN TƏHLİLİ

Nərmin Əzizova Akif qızı

Abstrakt

Tədqiqatın məqsədi: Reanimasiya və intensiv terapiya şöbəsində kritik vəziyyətdə olan sindromlu xəstələrin strukturunun və rastgəlmə tezliyinin, klinik-demoqrafik xüsusiyyətlərinin, reanimasiya şöbəsinə qəbul səbəblərinin, müalicə nəticələrinin və şöbədə qalma müddətinin təhlil edilməsi.

Material və metod: Tədqiqat K.Y. Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutunun reanimasiya və intensiv terapiya şöbəsində aparılmışdır. 2019–2022-ci illər ərzində müalicə almış, yaşı 1 yaşadək olan və anadangəlmə sindrom diaqnozu qoyulmuş kritik vəziyyətdəki xəstələr daxil edilmişdir. Tədqiqat dövründə anadangəlmə anomaliya diaqnozu ilə müalicə alan 1256 xəstə arasında sindrom patologiyası olan 125 xəstə təhlilə cəlb olunmuşdur. Klinik-demoqrafik göstəricilər, sindromun növü, diaqnoz qoyulma vaxtı və yeri, reanimasiya şöbəsinə qəbul səbəbləri, anomaliyaların tipi, müalicə nəticələri və qalma müddəti qiymətləndirilmişdir.

Nəticələr: Tədqiqatda sindromik patologiyaların rastgəlmə tezliyi 9,9% təşkil etmişdir. Xəstələrin əksəriyyətində Daun sindromu müəyyən edilmişdir – 73 xəstə (58,4%). Daha az hallarda Pierre Robin sekvensi – 17 (13,6%), VACTERL assosiasiyası – 13 (10,4%) və digər sindrom formalar müşahidə olunmuşdur ($p < 0,001$). Xəstələrin 66,4%-i həyatın ilk 28 günü ərzində hospitalizasiya olunmuş, median qəbul yaşı 5 gün (1–61 gün) təşkil etmişdir. Xəstələrin 34,4%-i vaxtından əvvəl, 65,6%-i isə vaxtında doğulmuşdur. Sindrom diaqnozu 54,4% hallarda doğum evində, 45,6% hallarda isə reanimasiya şöbəsində qoyulmuşdur. Reanimasiyada qalma müddəti median 7 gün olmuş, xəstələrin 12,8%-i ölüm halı qeydə alınmışdır.

Yekun: Kritik vəziyyətdə olan sindromlu xəstələr arasında Daun sindromu üstünlük təşkil etmiş və xəstələrin böyük hissəsi neonatal dövrdə ağır klinik vəziyyətlə reanimasiya şöbəsinə qəbul olunmuşdur. Sindrom patologiyaların erkən aşkarlanması, prenatal və postnatal diaqnostikanın təkmilləşdirilməsi, eləcə də intensiv terapiyanın vaxtında təşkili müalicə nəticələrinin yaxşılaşdırılmasında mühüm əhəmiyyət daşıyır.

Açar sözlər: kritik vəziyyət, intensiv terapiya, neonatal reanimasiya, Daun sindromu, anadangəlmə anomaliyalar.

Giriş

Anadangəlmə anomaliyalar neonatal və erkən uşaq yaş dövründə ölüm və xəstələnmənin əsas səbəblərindən biri olaraq qalır. Son onilliklərdə neonatal intensiv terapiya və perinatal tibbin inkişafı nəticəsində ağır anadangəlmə patologiyalı

uşaqlarda sağqalım göstəricilərində artım müşahidə olunsada, bu xəstələrin əhəmiyyətli hissəsi hələ də kritik vəziyyət səbəbindən reanimasiya və intensiv terapiya şöbələrində kompleks tibbi yardıma ehtiyac duyur. Xüsusilə çoxsaylı orqan və sistemlərin zədələnməsi ilə



müşayiət olunan sindromik patologiyalar erkən yaş dövründə ağır klinik gediş, yüksək ağırlaşma və mortalite riski ilə xarakterizə olunur [1].

Ümumdünya Səhiyyə Təşkilatının məlumatlarına əsasən, anadangəlmə anomaliyalar hər il yüz minlərlə neonatal və erkən uşaq ölümü ilə nəticələnir və bu yük xüsusilə aşağı və orta gəlirli ölkələrdə daha yüksəkdir [2]. Ağır anadangəlmə pozğunluqlar arasında anadangəlmə ürək qüsurları, sinir borusu defektləri və xromosomal anomaliyalar mühüm yer tutur. Xromosomal patologiyalı xəstələrdə tənəffüs, ürək-damar və immun sistemlərinə aid pozğunluqların yüksək tezliklə müşahidə olunması intensiv terapiya ehtiyacının artmasına səbəb ola bilər [3].

Bununla yanaşı, trisomiya 13 (Patau sindromu), trisomiya 18, Pierre Robin sekvensi, VACTERL assosiasiyası, Beckwith–Wiedemann və digər nadir sindromlar çox vaxt çoxsaylı struktur anomaliyalar, qidalanma çətinlikləri, tənəffüs çatışmazlığı və cərrahi korreksiya ehtiyacı ilə müşayiət olunur. Bu səbəbdən belə xəstələrin erkən diaqnostikası, intensiv terapiyada idarə olunması və klinik nəticələrinin qiymətləndirilməsi xüsusi əhəmiyyət daşıyır [4].

Ədəbiyyat məlumatlarında neonatal intensiv terapiya şöbələrinə qəbul olunan yenidoğulmuşlarda genetik və sindromik patologiyaların rastgəlmə tezliyi, klinik

xüsusiyyətləri və nəticələri barədə məlumatlar mövcud olsa da, kritik vəziyyətdə olan sindromlu xəstələrin xüsusiyyətlərini əks etdirən regional məlumatlar məhduddur. Azərbaycanda bu istiqamətdə aparılmış tədqiqatların azlığı mövzunun aktuallığını daha da artırır [5].

Tədqiqatın məqsədi

Tədqiqatın məqsədi reanimasiya və intensiv terapiya şöbəsində müalicə alan kritik vəziyyətdə olan sindromlu xəstələrin klinik-demoqrafik xüsusiyyətlərinin, sindromların strukturunun və rastgəlmə tezliyinin, reanimasiya şöbəsinə qəbul səbəblərinin, tətbiq olunan intensiv terapiya tədbirlərinin, müalicə nəticələrinin və reanimasiya şöbəsində qalma müddətinin təhlil edilməsidir.

Material və metod

Tədqiqat K.Y. Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutunun reanimasiya və intensiv terapiya şöbəsində aparılmışdır. Araşdırmaya 2019–2022-ci illər ərzində şöbədə müalicə almış, yaşı 1 yaşadək olan və anadangəlmə sindrom diaqnozu təsdiqlənmiş kritik vəziyyətdəki xəstələr daxil edilmişdir.

Tədqiqat dövründə intensiv terapiya şöbəsində müalicə alan 1 yaşadək anadangəlmə anomaliya diaqnozlu 1256 xəstə arasında sindromik patologiyası olan 125 xəstə seçilərək təhlilə cəlb olunmuşdur. Araşdırma çərçivəsində xəstələrin klinik-demoqrafik göstəriciləri (yaş, cins, gestasiya yaşı), sindromun növü, diaqnozun qoyulma vaxtı və yeri, yanaşı struktur və funksional anomaliyalar, reanimasiya şöbəsinə qəbul səbəbləri, tətbiq olunan intensiv terapiya tədbirləri, reanimasiya şöbəsində qalma müddəti və müalicə nəticələri təhlil edilmişdir.

Tədqiqat məqsədi ilə sindromlar iki qrup üzrə təsnif edilmişdir: birinci qrupa daha çox rast gəlinən xromosomal patologiyalar, əsasən Daun və Patau sindromları, ikinci

Yazışma üçün əlaqə:

Nərmin Əzizova Akif qızı

K.Y. Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutu; Azərbaycan Tibb Universiteti.

dr.narmin.azizova@gmail.com

qrupa isə nadir rast gəlinən sindromik formalar (VACTERL assosiasiyası, Pierre Robin sekvensi, Beckwith–Wiedemann, Goldenhar sindromu və digər sindromlar) aid edilmişdir.

Statistik analiz zamanı kəmiyyət dəyişənləri median və minimum–maksimum göstəriciləri ilə, keyfiyyət dəyişənləri isə mütləq say və faiz (%) şəklində təqdim edilmişdir. Qruplararası müqayisələrdə χ^2 testi və uyğun qeyri-parametrik metodlardan istifadə edilmiş, $p < 0,05$ statistik əhəmiyyətlik səviyyəsi kimi qəbul olunmuşdur.

Nəticələr:

2019–2022-ci illər ərzində reanimasiya və intensiv terapiya şöbəsində müalicə alan 1 yaşadək anadangəlmə anomaliya diaqnozlu 1256 kritik vəziyyətdə olan xəstədən 125-də (9,9%) sindromik patologiya müəyyən edilmişdir.

Sindromların strukturuna görə xəstələrin böyük hissəsini Daun sindromlu xəstələr təşkil etmişdir – 73 xəstə (58,4%). Daha az hallarda Pierre Robin sekvensi – 17 xəstədə (13,6%), VACTERL assosiasiyası – 13 xəstədə (10,4%), Patau sindromu və digər nadir sindromik formalar müşahidə olunmuşdur ($p < 0,001$).

Yaş qruplarına görə sindrom diaqnozu qoyulmuş xəstələrin əksəriyyəti həyatın ilk 28 gününü ərzində reanimasiya şöbəsinə qəbul edilmişdir – 83 xəstə (66,4%). 29

gün–6 ay yaş intervalında 35 xəstə (28%), 6–12 ay aralığında isə 7 xəstə (5,6%) qeyd edilmişdir ($P\chi^2 = 0,138$; $PU = 0,082$). Xəstələrin intensiv terapiya şöbəsinə qəbul zamanı median yaşı 5 gün (1–61 gün) olmuşdur.

Gestasiya yaşına görə 43 xəstə (34,4%) vaxtından əvvəl, 82 xəstə (65,6%) isə vaxtında doğulmuşdur. Cins bölgüsündə oğlanlar üstünlük təşkil etmiş, 74 (59,2%) oğlan və 51 (40,8%) qız xəstə qeydə alınmışdır ($P\chi^2 = 0,557$).

Reanimasiya şöbəsinə qəbul səbəbləri təhlil edildikdə, 59 xəstənin (47,2%) sindromla əlaqəli anadangəlmə anomaliyaya bağlı ağır klinik vəziyyət səbəbindən, 56 xəstənin (44,8%) sindromla əlaqəsi olmayan səbəblərlə, 10 xəstənin (8%) isə anomaliya şübhəsi ilə qəbul olunduğu müəyyən edilmişdir.

Sindrom diaqnozu 68 xəstədə (54,4%) doğum evində, 57 xəstədə (45,6%) isə reanimasiya və intensiv terapiya şöbəsində təsdiqlənmişdir. Anomaliyaların struktur xüsusiyyətləri qiymətləndirildikdə, 122 xəstədə (97,6%) struktur, 3 xəstədə (2,4%) isə struktur və funksional anomaliyaların kombinasiyası müşahidə edilmişdir.

Reanimasiya şöbəsində qalma müddətinin median göstəricisi 7 gün təşkil etmişdir ($PU = 0,120$). Müalicə nəticələrinə əsasən, 109 xəstə (87,2%) sağalmış, 16 xəstə (12,8%) isə letal nəticələnmişdir ($P\chi^2 = 0,759$). (Cədvəl 1)

Cədvəl 1. Reanimasiya və intensiv terapiya şöbəsində kritik vəziyyətdə olan sindromlu xəstələrin klinik-demoqrafik xüsusiyyətləri (n=125)

Göstəricilər	Xəstə sayı n	%
Yaş dövrü		
İlk 28 gün	83	66,4
29 gün – 6 ay	35	28,0
6–12 ay	7	5,6
Gestasiya yaşı		

Vaxtından əvvəl doğulan	43	34,4
Vaxtında doğulan	82	65,6
Cins		
Oğlan	74	59,2
Qız	51	40,8
Reanimasiya şöbəsinə qəbul səbəbi		
Anomaliyaya bağlı	59	47,2
Anomaliya ilə əlaqəli olmayan səbəb	56	44,8
Anomaliya şübhəsi	10	8,0
Sindrom diaqnozunun qoyulduğu yer		
Doğum evi	68	54,4
Reanimasiya şöbəsi	57	45,6
Anomaliyanın tipi		
Struktur	122	97,6
Struktur + funksional	3	2,4
Müalicə nəticəsi		
Sağalma	109	87,2
Ölüm	16	12,8

Müzakirə

Anadangəlmə sindromlar erkən yaş dövründə xəstələnmə və ölümün mühüm səbəblərindən biri olaraq neonatal və pediatrik intensiv terapiyada xüsusi klinik əhəmiyyət daşıyır. Bu xəstələrdə çoxsaylı orqan və sistemlərin zədələnməsi, yanaşı struktur anomaliyalar və yüksək ağırlaşma riski səbəbindən intensiv monitoring və multidissiplinar yanaşma tələb olunur [6]. Xüsusilə aşağı və orta gəlirli ölkələrdə prenatal diaqnostika imkanlarının məhdudluğu, erkən skriningin kifayət qədər geniş tətbiq edilməməsi və ixtisaslaşmış neonatal xidmətlərə çıxışın qeyri-bərabərliyi sindromik patologiyaların ağır klinik gedişlə reanimasiya şöbələrinə qəbuluna səbəb olan əsas amillərdəndir. Ümumdünya Səhiyyə Təşkilatının məlumatlarına əsasən, hər il yüz minlərlə yenidoğulmuş və erkən yaşlı uşaq anadangəlmə anomaliyalarla əlaqədar ağırlaşmalar səbəbindən həyatını itirir. Ağır anadangəlmə qüsurlar arasında ürək

qüsurları, sinir borusu defektləri və xromosomal anomaliyalar üstünlük təşkil edir. Ədəbiyyat məlumatlarında neonatal intensiv terapiya şöbəsinə qəbul olunan yenidoğulmuşların təxminən 13%-də genetik pozğunluq şübhəsinin müəyyən edildiyi, 5%-də genetik diaqnoz laborator təsdiq aldığı və təxminən üçdə birində anadangəlmə anomaliyaların müşahidə olunduğu bildirilmişdir [7]. Tədqiqatımızda isə kritik vəziyyətdə olan anadangəlmə anomaliya diaqnozlu 1 yaşadək xəstələrin 9,9%-də sindromik patologiya müəyyən edilmişdir ki, bu da mövcud beynəlxalq göstəricilərlə müqayisədə yaxın nəticə kimi qiymətləndirilə bilər.

Araşdırmamızda sindromik patologiyalar arasında Daun sindromunun üstünlük təşkil etməsi (58,4%) beynəlxalq ədəbiyyat məlumatları ilə uyğunluq təşkil edir. Məlumdur ki, Daun sindromu ən geniş yayılmış xromosomal patologiyalardan biri olub təxminən hər 700 diri doğuşdan birində rast gəlinir. Bu xəstələrdə anadangəlmə

ürək qüsurları, tənəffüs sistemi problemləri, immun disfunksiya və infeksiyalara meyillilik səbəbindən intensiv terapiya ehtiyacı daha yüksək olur [8]. Araşdırmamızda Daun sindromundan sonra Pierre Robin sekvensi və VACTERL assosiasiyasının daha çox rast gəlinməsi, əsasən tənəffüs pozğunluqları, qidalanma çətinlikləri və çoxsaylı struktur qüsurlarla əlaqədar reanimasiya ehtiyacını əks etdirir. Xəstələrin böyük hissəsinin həyatın ilk 28 günü ərzində reanimasiya şöbəsinə qəbul olunması (66,4%) sindromik patologiyaların neonatal dövrdə daha ağır klinik təzahürlərlə özünü göstərdiyini nümayiş etdirir. Bu nəticə erkən neonatal skrinq, prenatal diaqnostika və doğum evlərində multidissiplinar yanaşmanın vacibliyini bir daha vurğulayır. Eyni zamanda sindrom diaqnozunun xəstələrin təxminən yarısında (45,6%) reanimasiya şöbəsinə qoyulması prenatal və erkən postnatal diaqnostikanın təkmilləşdirilməsinə ehtiyac olduğunu göstərir.

Tədqiqatımızda reanimasiya şöbəsinə median qalma müddəti 7 gün olmuş, xəstələrin 12,8%-i isə eksitus ilə nəticələnmişdir. Mortalitenin əsas səbəbləri ayrıca qiymətləndirilməsə də, bu göstəricilər sindromik patologiyaların intensiv terapiyada ciddi klinik yük yaratdığını göstərir. Xüsusilə çoxsaylı struktur anomaliyalar, respirator çatışmazlıq və yanaşı anadangəlmə qüsurlar ağır klinik nəticələrin formalaşmasında mühüm rol oynaya bilər. Tədqiqatın məhdudiyyətlərinə tək mərkəzli olma, bəzi xəstələrdə genetik təsdiqin olmaması və sindromların heterogen strukturu aid edilə bilər. Bununla belə, tədqiqat kritik vəziyyətdə olan sindromlu xəstələrin klinik xüsusiyyətlərini əks etdirməsi və regional məlumat bazasının formalaşdırılması baxımından praktik əhəmiyyət daşıyır.

Yekun

Reanimasiya və intensiv terapiya şöbəsində kritik vəziyyətdə olan sindromlu xəstələr arasında Daun sindromu üstünlük təşkil etmiş, xəstələrin əksəriyyəti həyatın ilk 28 günü ərzində ağır klinik vəziyyətlə hospitalizasiya olunmuşdur. Sindromik patologiyaların böyük hissəsinin çoxsaylı struktur anomaliyalarla müşayiət olunması intensiv monitoring və multidissiplinar yanaşmanın vacibliyini göstərir. Sindrom diaqnozunun əhəmiyyətli hissəsinin reanimasiya şöbəsində qoyulması erkən prenatal və postnatal diaqnostikanın təkmilləşdirilməsinin zəruriliyini vurğulayır. Kritik vəziyyətdə olan sindromlu xəstələrin erkən aşkarlanması, vaxtında intensiv terapiya tədbirlərinin tətbiqi və fərdiləşdirilmiş yanaşma müalicə nəticələrinin yaxşılaşdırılmasında mühüm rol oynaya bilər.

Ədəbiyyat:

1. Rosano, A. Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: An international perspective / A. Rosano, L. Botto, B. Botting [et al.] // Journal of Epidemiology and Community Health. – 2000. – 54 (9). – p. 660–666. – DOI: <https://doi.org/10.1136/jech.54.9.660>
2. World Health Organization. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems. 10th Revision: [Elektron resurs]. – Geneva: WHO. – URL: <https://icd.who.int/browse10/2019/en>
3. Pendina, A.A. Chromosomal Abnormalities in Miscarriages and Maternal Age: New Insights from the Study of 7118 Cases / A.A. Pendina, M.I. Krapivin, O.G. Chiryaeva [et al.] // Cells. – 2025. – 14 (1). – p. 8. – DOI: <https://doi.org/10.3390/cells14010008>

4. Springer, S. Outcome after Prenatal Diagnosis of Trisomy 13, 18, and 21 in Fetuses with Congenital Heart Disease / S. Springer, E. Karner, C. Worda [et al.] // *Life*. – 2022. – 12 (8). – p. 1223. – DOI: <https://doi.org/10.3390/life12081223>.
5. Tantaleán Da Fieno, J. Down syndrome and outcomes in critically ill pediatric patients / J. Tantaleán Da Fieno, R. León Paredes, P. Palomo Luck [et al.] // *Frontiers in Pediatrics*. – 2025. – 12. – p. 1483944. – DOI: <https://doi.org/10.3389/fped.2024.1483944>
6. Motegi, N. Causes of death in patients with Down syndrome in 2014–2016: A population study in Japan / N. Motegi, Y. Yamaoka, A. Moriichi [et al.] // *American Journal of Medical Genetics. Part A*. – 2022. – 188 (1). – p. 224–236. – DOI: <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.62526>
7. Marouane, A. Congenital anomalies and genetic disorders in neonates and infants: single-center observational cohort study / A. Marouane, R.A.C.M. Olde Keizer, G.W.J. Frederix [et al.] // *European Journal of Pediatrics*. – 2022. – 181 (1). – p. 359–367. – DOI: <https://doi.org/10.1007/s00431-021-04213-w>
8. MedlinePlus Genetics. Down syndrome: [Electronic resource] / National Library of Medicine. – Bethesda, 2025. – URL: <https://medlineplus.gov/genetics/condition/down-syndrome/>