

TIBBIY TA'LIMNI RIVOJLANTIRISH MARKAZI
O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI SOG'LIQNI SAQLASH VAZIRLIGI
TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI

MIYACHA VA EKSTRAPIRAMIDA SISTEMASI
ANATOMIYASI VA PATOLOGIYASI

O'quv qo'llanma

Toshkent – 2025

Asosiy ishlab chiqaruvchi muassasa:

Toshkent tibbiyot akademiyasi, «Nevrologiya va tibbiy psixologiya » kafedrası.

Tuzuvchilar: dotsent.Kuranbayeva S.R

Taqrizchilar: BDTI nevrologiya kafedrasi professor.,
t.f.d. D.T.Xodjiyeva
TTA nevrologiya va tibbiy psixologiya kafedrasi professor.,
t.f.d. F.X Muratov

ANNOTATSIYA

Zamonaviy tibbiyot yutuqlari, klinik amaliyotga daliliy tibbiyot tamoyillari keng joriy qilinishi, medikamentoz dori vositalarining arsenali va nomedikamentoz davolash uslublarining jiddiy kengayishi shifokordan nafaqat kasallikning tipik klinik ko'rinishini bilishni taqozo etadi. Patologik jarayonning etiologiyasi va rivojlanish mexanizmlari, diagnostik izlanish algoritmi, shuningdek asosiy dori vositalarining farmakodinamikasi va farmakokinetikasi haqidagi ma'lumotlarga ega bo'lish orqali nerv tizimining demiyelinizatsiyalanuvchi va degenerativ kasalliklarini o'rganish ushbu kasalliklarni o'z vaqtida tashxislash va shuning negizida asoratlarini kamaytirish imkonini beradi.

MIYACHA VA EKSTRAPIRAMIDA YO`LLARINING EMBRIOGENEZI.

Bosh miya yarimsharlarida uning ustini qoplagan po'stloqdan tashqari kulrang moddalar ham bo'ladi. Ular yarimsharning oq moddasi ichida alohida o'zaklar shaklida joylashgani uchun ularni markaziy yoki miya asosi (bazal) o'zaklari deb ataladi. Bazal o'zaklarga quyidagilar kiradi:

Targ'il tana (**corpus striatum**) ikkita yirik: dumli va yasmiqsimon o'zaklardan iborat bo'lib, miya kesmalarida oq va kulrang hoshiyalar ko'rinishida bo'ladi.

Dumli o'zak (**nucleus caudatus**) yasmiqsimon o'zakdan yuqoriroq va ichki tomonda joylashib, undan ichki xaltaning oldingi oyoqchasi vositasida ajrab turadi. O'zakning oldingi qismi kengaygan bo'lib, boshchasi (**caput nuclei caudati**) deyiladi. U yon qorinchaning oldingi shoxini tashqi devorini hosil qiladi. O'zakning orqa toraygan qismi - dumi (**cauda nuclei caudati**) pastga qarab burilib, yon qorinchaning pastki shoxini ustki devorini hosil qilib, bodomsimon tanagacha yetib boradi. Dumli o'zak ichki tomondan ko'ruv bo'rtig'idan **stria terminalis** bilan chegaralanib turadi. O'zakning o'rta qismi-tanasi (**corpus nuclei caudati**) tepa bo'lagi ostida yon qorinchaning markaziy qismini pastki devorini hosil qiladi. Oldingi tomonda dumli o'zakning boshi yasmiqsimon o'zak qobig'i bilan birikadi. Orqa tomonda bu o'zaklar o'zaro ichki kapsulaning oq tolalari vositasida qo'shiladi va targ'il tanani hosil qiladi.

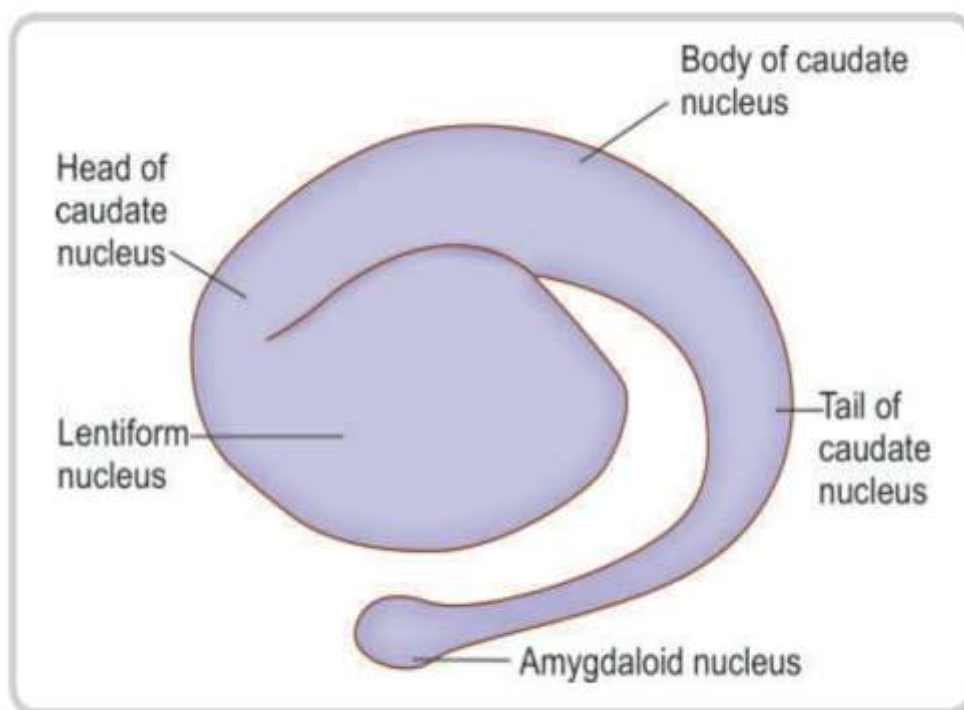


Figure 15.3: Corpus striatum viewed from the lateral aspect

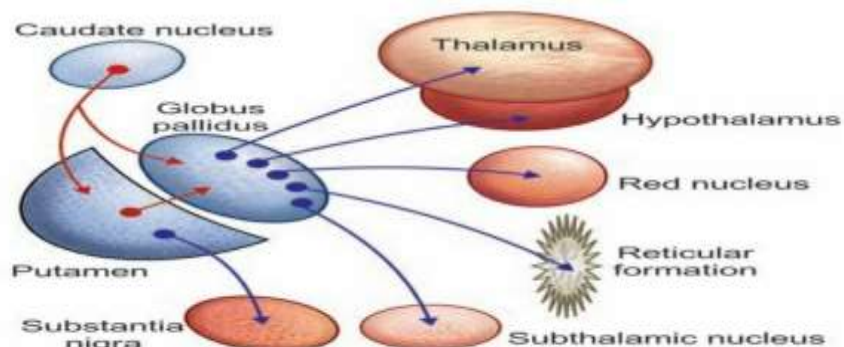


FIGURE 151.4: Efferent and intrinsic connections of corpus striatum

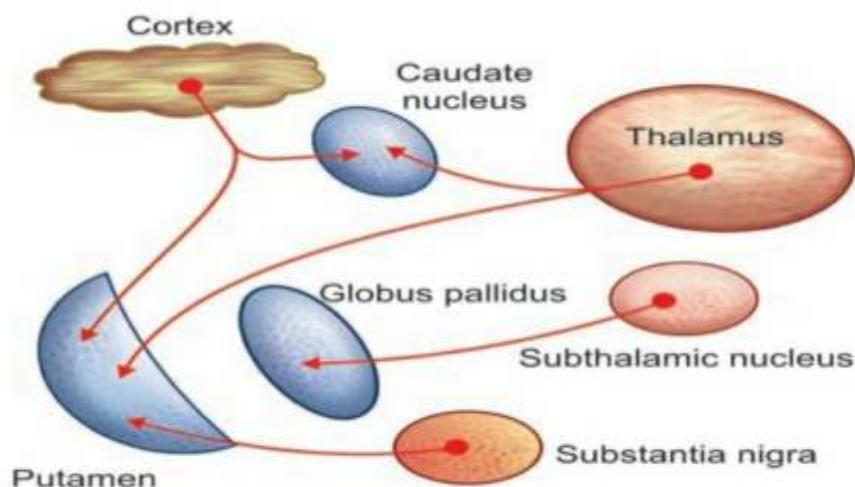


FIGURE 151.3: Afferent connections of corpus striatum

Yasmiqsimon o'zak (*nucleus lentiformis*) dumli o'zak va ko'ruv bo'rtig'idan tashqarida joylashib, ulardan ichki kapsula vositasida ajralib turadi. Yasmiqsimon o'zak bir-biriga paralel yo'nalgan oq qatlam yordamida uch bo'lakka bo'linadi. Bu bo'laklarning tashqisi to'q kulrang bo'lib, qobiq (*putamen*) deb ataladi. Ichkarida joylashgan rangsizroq ikki qismi rangpar shar (*globus pallidus*) deb ataladi. Rangpar shar o'zining makro-mikroskopik tuzilishiga ko'ra, qobiq va dumli o'zaklardan farq qilishi va filogenez jihatdan ulardan eski bo'lgani uchun, uni *pallidum*, dumli o'zak va qobiqni *striatum* deb ataladi. Hozirgi vaqtda dumli va yasmiqsimon o'zaklar birgalikda striopalidar tizim deb ataladi. Bu tizim ekstrapiramida tizimining asosiy qismi, hamda issiqlik va uglevod almashinuvini boshqaruvchi oliy vegetativ faoliyatlar markazi hisoblanadi.

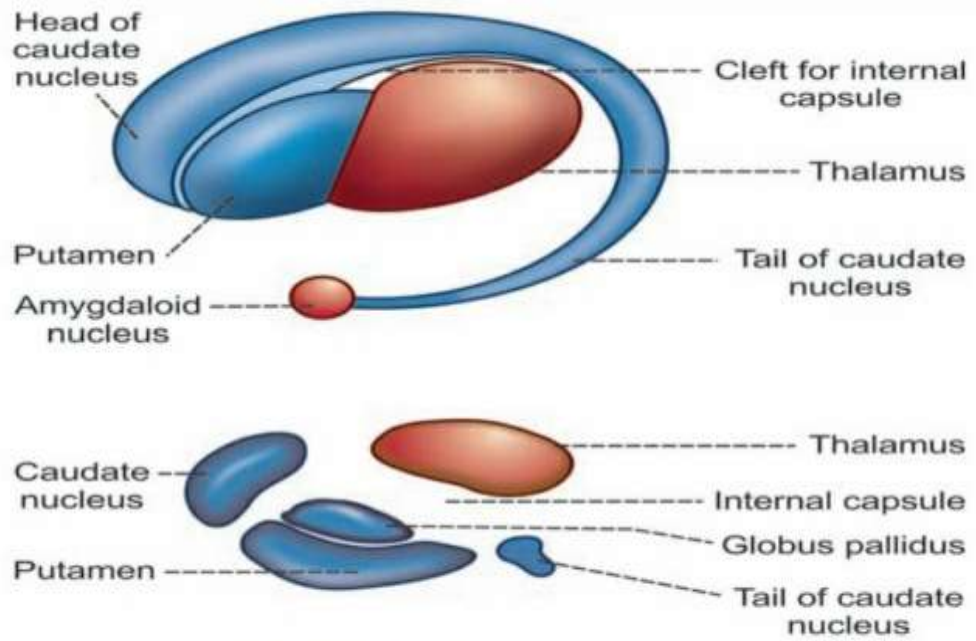
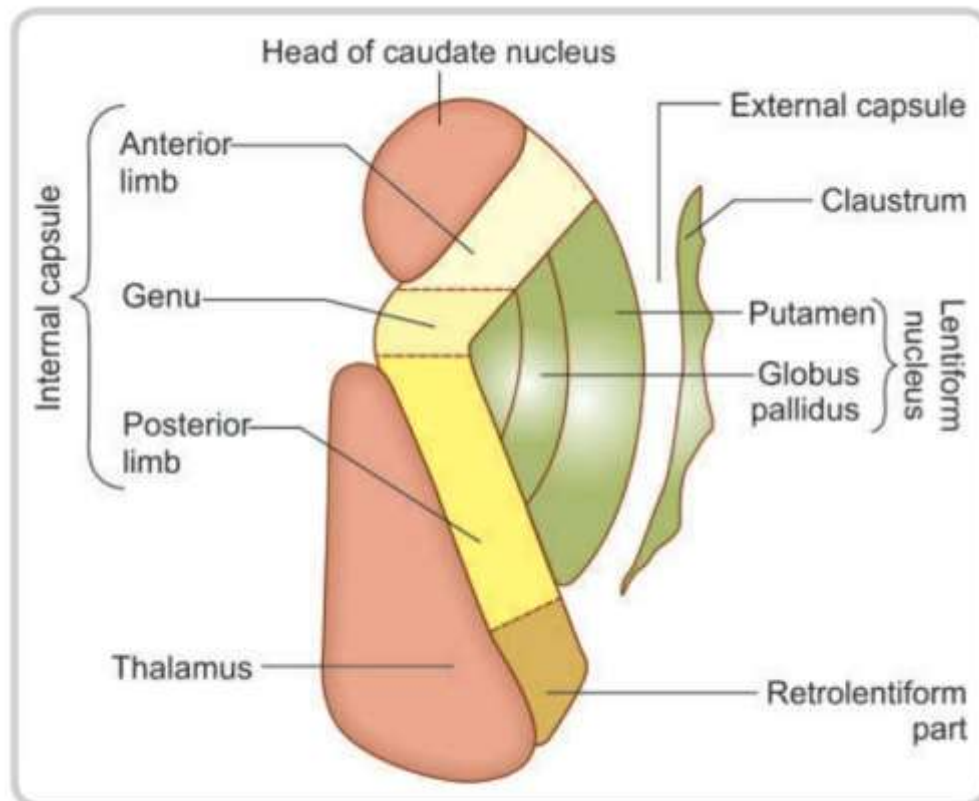


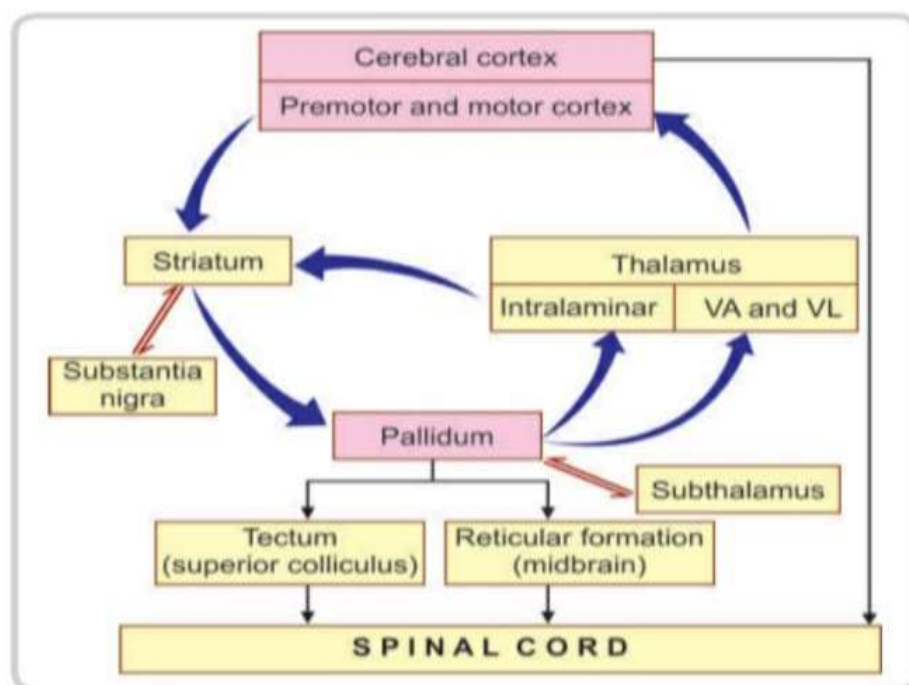
FIGURE 151.2: Corpus striatum



EKSTRAPIRAMIDA YO'LLARI.

Filogenez nuqtai nazardan ekstrapiramida yo'li piramida yo'liga nisbatan qadimiy hisoblanadi. Ekstrapiramida tizimi ixtiyordan tashqari avtomatik harakatlarini boshqarib mushaklar tonusini qo'llab turadi. Ekstrapiramida tizimi tarkibiga dumli o'zak, yasmiqsimon o'zak qobig'i, rangpar shar, qora modda, qizil o'zak, uzunchoq miya olivasi va to'r formatsiya kiradi.

Ekstrapiramida tizimi tarkibiga kiruvchi bazal o'zaklarning nerv tolalari ularni o'zaro bog'lab qolmay, bosh miya po'stlog'i va orqa miya bilan ham bog'laydi. Ahamiyati katta ekstrapiramida yo'llariga quyidagilar kiradi.

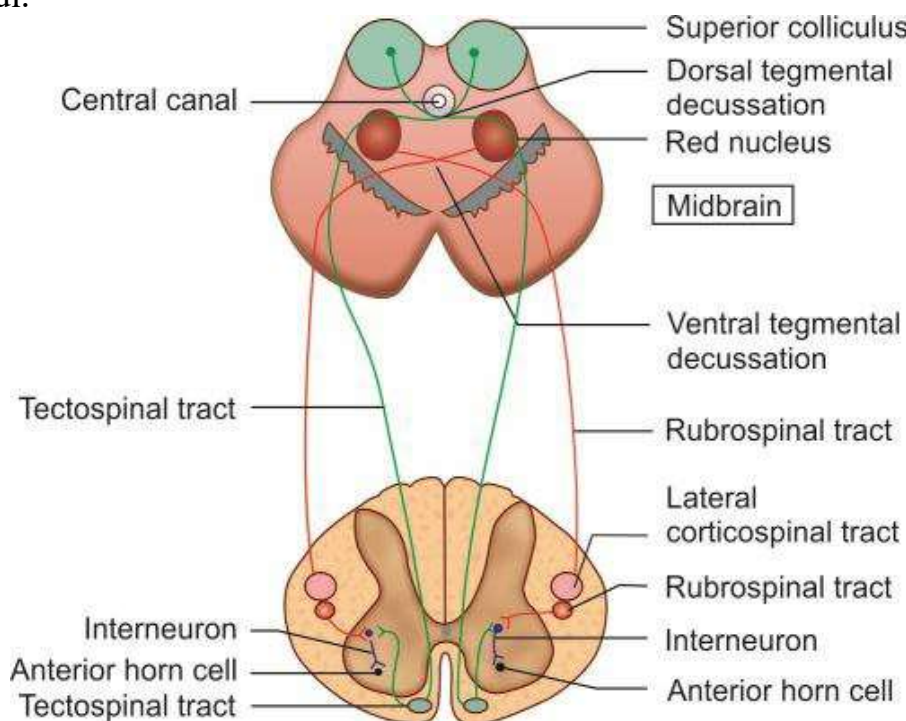


Qizil o'zak bilan orqa miya o'rtasidagi yo'l - **tractus rubrospinalis**. Asosiy ekstrapiramida yo'li bo'lib, ixtiyordan tashqari avtomatik harakatlarni boshqaradi.

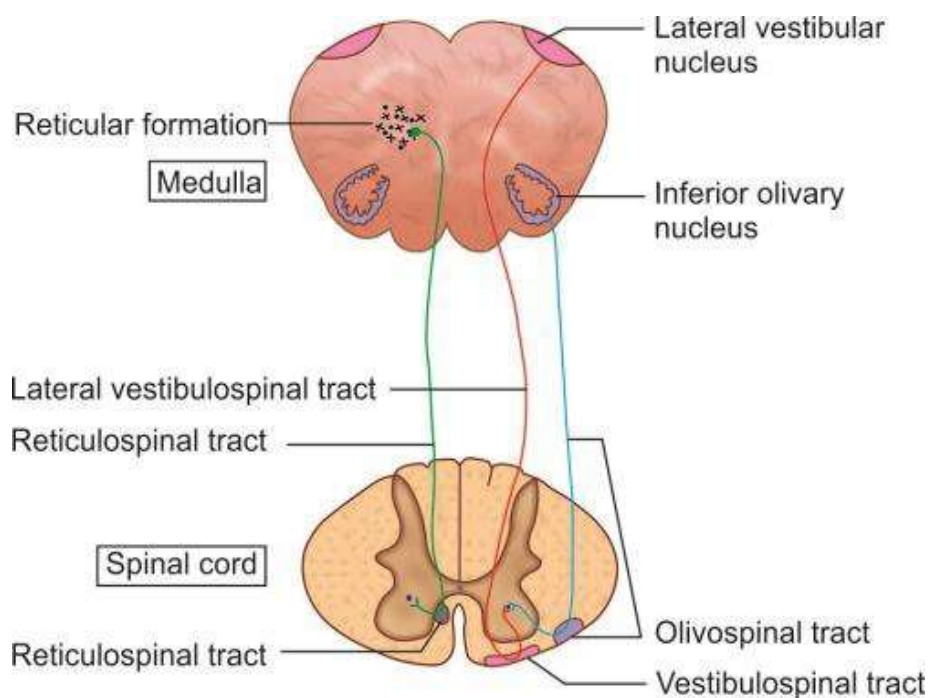
I neyron o'rta miyaning qizil o'zagi hujayralari. Ularning aksonlari o'rta miyaning qopqoq sohasida Forel kesishmasini hosil qilib, qarama-qarshi tomonga o'tadi. So'ng tashqi tomonga og'ib, orqa miyaning yon tizimchasiga yo'naladi va shu tomondagi oldingi shoxning harakatlantiruvchi hujayralarida tugaydi.

II neyron oldingi shoxning harakatlantiruvchi hujayralari. Ularning aksonlari oldingi ildiz, so'ng orqa miya nervlari tarkibida mushaklarga boradi. Rubro-spinal yo'l faoliyat jihatidan miyacha, oraliq miya va yarimsharlarning bazal o'zaklari bilan bog'langan. Bu yo'l orqali bazal o'zaklar orqa miyaga o'z ta'sirini o'tkazadi. Rubrospinal yo'lning bir qismi tolalari uch shoxli va yuz nervlarining harakat o'zaklariga yo'naladi. Bu yo'l shikastlanganda mushaklar tonusi oshib, ayrim guruh

mushaklarida ixtiyordan tashqari harakatlar paydo bo'ladi. Bu hol ko'pincha qovoqlarning, bosh va yelka kamari mushaklarining qisqarishi sifatida paydo bo'ladi.



Tananing harakat faoliyatini muvofiqlashtirishda ishtirok etuvchi asosiy yo'llardan biri dahliz-orqa miya yo'li (**tractus vestibulospinalis**) dir. Bu yo'l vestibulyar apparat o'zaklarini orqa miyaning oldingi shoxlari bilan bog'lab, muvozanat buzilganida tananing tiklanish reaksiyalarini boshqaradi. Bu yo'lning birinchi neyroni dahliz chig'anoq nervining lateral (Deyters o'zagi) va pastki vestibulyar o'zaklari hujayralari. Ularning aksonlari kesishmasdan qisman orqa miyaning yon tizimchasidan, qisman oldingi tizimchasidan o'tib, oldingi shoxning harakatlantiruvchi o'zaklarida tugaydi. II neyron oldingi shoxni harakatlantiruvchi hujayra aksonlari oldingi ildiz tarkibida mushaklarga boradi. Vestibulospinal yo'l ko'zni harakatlantiruvchi nerv o'zagi bilan bog'langan bo'lib, u orqali ko'z harakatiga ta'sir ko'rsatadi. Uning jarohatlanishi bosh aylanish, ko'ngil aynishi, qusish, vestibulyar ataksiya va nistagmga olib keladi.



Tekto-spinal yo'l (***tractus tectospinalis***) mushaklarning ko'rish va eshitish impulsariga harakat reaksiyasini boshqaradi. Bu yo'lning birinchi neyroni to'rt tepalikning ustki va pastki tepachalarida joylashgan po'stloq osti eshitish va ko'rish o'zaklari hujayralari. Ularning aksonlari o'rta miyada qisman kesishgandan so'ng orqa miyaning oldingi tizimchasi tarkibida oldingi shoxning harakat o'zagida tugaydi.

II neyron oldingi shoxning harakatlantiruvchi hujayra aksonlari oldingi ildiz tarkibida mushaklarga boradi.

MIYACHA ANATOMIK TUZILISHI.

Miyacha (*cerebellum*) ko'prik va uzunchoq miya yuqori qismining orqa tomonida, orqa kalla chuqurchasida yotadi. Yuqori tomondan katta miyaning ko'ndalang yorig'i (***fissura transversa cerebri***) miyachani yarimsharlarning ensa bo'lagidan ajratib turadi. Miyacha taraqqiyoti harakatni reflektor moslashtirish retseptorlari bilan bog'liq ravishda o'tadi va mushaklar qisqarishini muvofiqlashtirish markazi hisoblanadi. U ayrim mushaklarning murakkab faoliyatini bir-biriga bog'lab turadi va tana muvozanatini ta'minlaydi. Bundan tashqari unda vegetativ nerv tizimi markazlari (qon tomirlar harakati refleksi, teri trofikasi, yaralarni bitish tezligi) joylashgan.

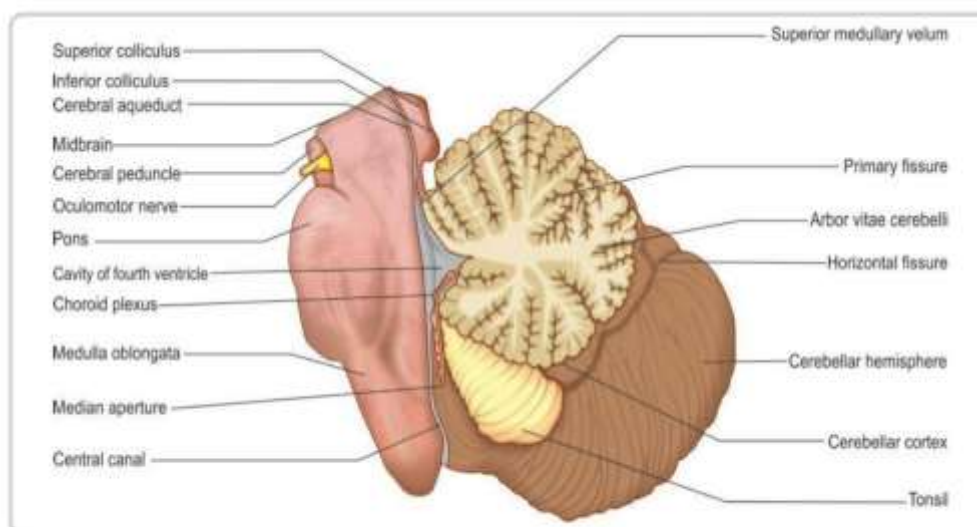
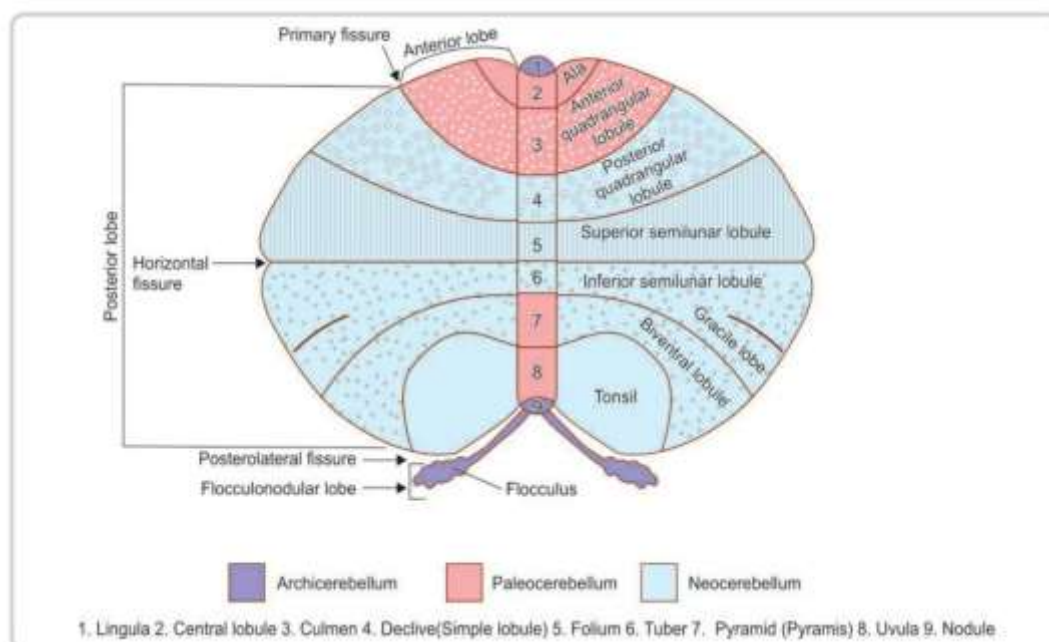


Figure 11.1: Median sagittal section through brainstem and cerebellum

Miyachada ustki va pastki yuzalar tafovut qilinib, ular o‘zaro chuqur gorizontal yoriq (**fissurahorizontalis**) bilan ajrab turadi. Pastki yuza o‘rtasida keng botiq (**valleculacerebelli**) bo‘lib, unga uzunchoq miyani orqa yuzasi tegib turadi. Miyachada ikkita yarimshar (**hemisphaeriacerbelli**) va ular o‘rtasidagi toq chuvalchangsimon qism (**vermis**) tafovut qilinadi. Chuvalchagansimon hosila miyachning tanasi (**corpuscerebelli**) deb ataladi. Yarimsharlar va chuvalchangning ustki va pastki yuzalari ko‘plab ko‘ndalang yorig‘lar (**fissuracerebelli**) vositasida uzun va ingichka miyacha barglariga (pushtalari) (**folliacerebelli**) ajragan. Chuqur egatlar bilan ajragan pushtalar yig‘indisi miyacha bo‘lakchasini (**lobullicerebelli**) hosil qiladi. Bo‘laklardan alohidasini parcha (**flocculus**) miyacha o‘rta oyoqchasini ventral qismida yotadi. Parcha o‘z oyoqchasi yordamida miyacha chuvalchangi va tuguncha (**nodulus**) bilan qo‘shiladi.



Miyacha miyaning boshqa qismlari bilan uch juft oyoqchalari vositasida birikadi. Miyacha oyoqchalari o'tkazuv yo'llar tolalaridan iborat. Miyachaning pastki oyoqchasi (**pedunculocerebellaris inferior**) pastga tomon yo'nalib, miyachani uzunchoq miya bilan qo'shadi. Uning tarkibida orqa miya bilan miyacha o'rtasidagi orqa yo'l (**tractus spino-cerebellaris posterior**) tolalari joylashadi. Miyachaning o'rta oyoqchasi juda qalin bo'lib, ko'prikkaga o'tib ketadi. Uning tarkibida ko'prikkamiyacha yo'li (**tractus ponto-cerebellaris**) tolalari joylashadi. Miyachaning ustki oyoqchalari (**pedunculocerebellaris superiores**) uni o'rta miya bilan qo'shib turadi. Uning tarkibida orqa miya bilan miyacha o'rtasidagi oldingi yo'l (**tractus spino-cerebellaris anterior**) tolalari joylashadi.

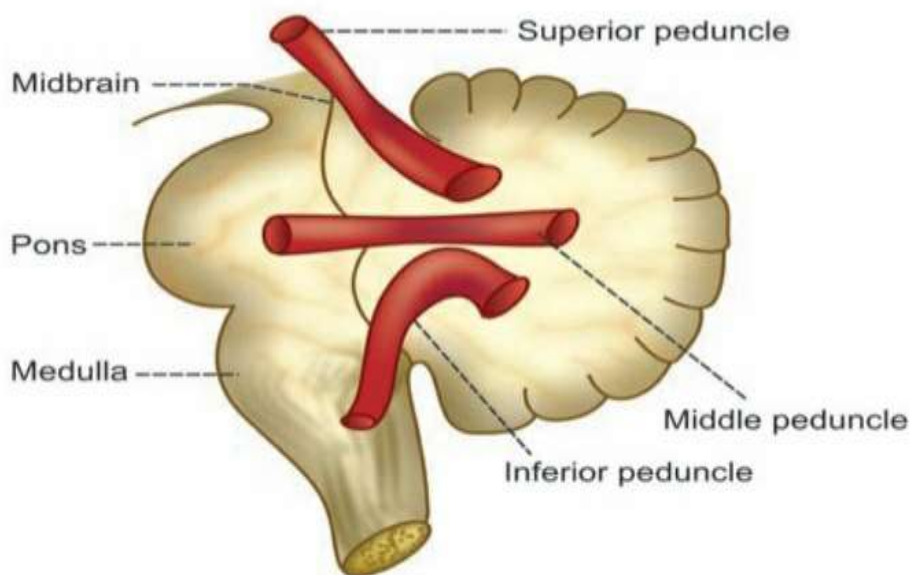
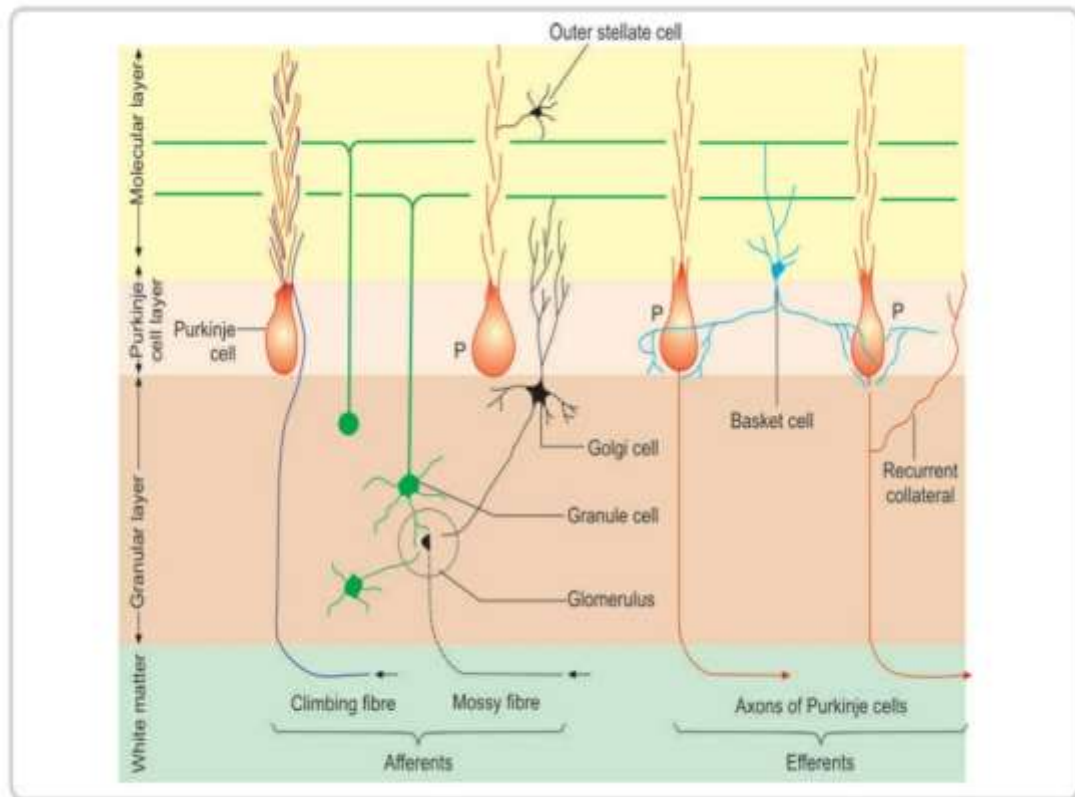


FIGURE 150.4: Cerebellar peduncles

Miyacha oq va kulrang moddadan iborat. Uning kulrang moddasi tashqi tomonida po'stloqni (**cortex cerebelli**) hosil qilsa, oq moddaning ichida to'rt juft miyacha o'zaklarini hosil qiladi. Miyacha po'stlog'i ancha sodda tuzilgan bo'lib, uch qavat nerv hujayralaridan iborat: 1. Molekulyar qavat kam sonli mayda va savatsimon nerv hujayralaridan iborat. 2. Ganglionar qavat bir qator joylashgan Purkine hujayralaridan iborat. Ularning dendritlari kuchli shoxlangan bo'lib, molekulyar qavatga yo'naladi. Aksonlari esa donador qavatdan o'tib oq moddaga tushadi. 3. Donador qavat mayda nerv hujayralaridan iborat bo'lib, oq moddani yonida turadi.



Miyacha o'zaklaridan biri cho'qqi o'zagi (**nucleus fastigi**) chuvalchangning oq moddasida joylashgan. U tana mushaklari faoliyatini boshqaradi. Undan tashqariroqda joylashgan sharsimon o'zak (**nucleus globosus**), po'kaksimon o'zak (**nucleus emboliformis**) va chuvalchang bo'yin hamda tana mushaklari faoliyatini boshqaradi. Miyacha yarim sharlarining o'rtasida joylashgan tishsimon o'zak (**nucleus dentatus**) va miyacha yarimsharlari po'stlog'i qo'l hamda oyoq mushaklari faoliyatini boshqaradi.

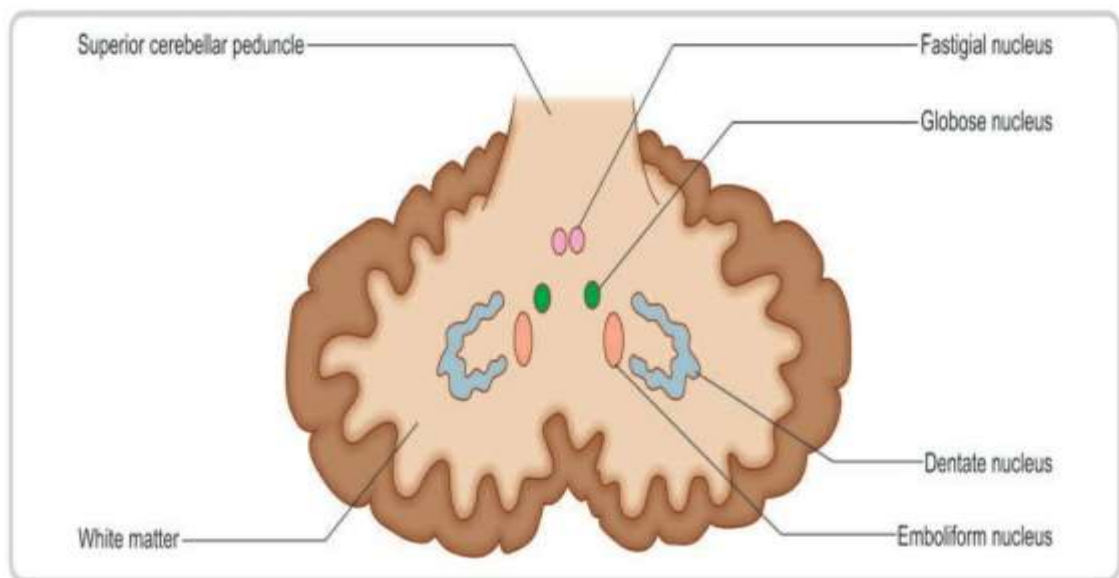


Figure 11.10: Scheme to show the cerebellar nuclei

Embryologik jihatdan 3 xil turi bor.

ARCHIOCEREBELLUM- Flocculus+ nodulus taluqli

PALEOCEREBELLUM- Vermis + Paravermal zona tegishli

NEOCEREBELLUM- Zona lateralis tegishli

Archiocerebellum – funksional jihatdan Vestibulocerebellum xisoblanadi, yani muvozanatni taminlashda qatnashadi.

Yo'llari quyidagicha:

Afferent qismi- Vestibular apparatdan, Coliculus superiordan, Proeksion ko'ruv maydonidan.

Flokkonodular tizim cortexida qayta ishlanib impuls Nucleus Fastigiga keladi . n. Fastigidan efferent yo'llar boshlanadi.

Efferent yo'llar- tr. Cerebellovestibularis va tr. Fastigiobulbaris . bu yadrolardan orqa miyaga Tr. Vestibulospinalis et Tr. Reticulospinalis lar yo'nalib muvozanatni taminlaydi.

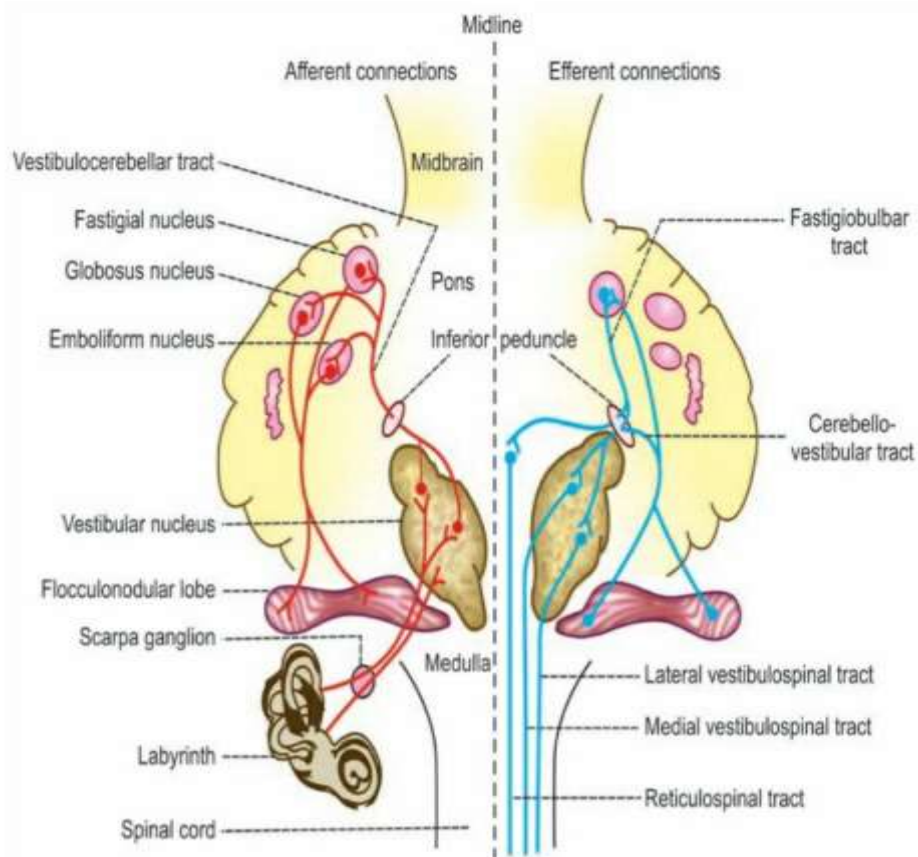


FIGURE 150.5: Connections of vestibulocerebellum. Red = Afferent connections, Blue = Efferent connections.

Paleocerebellum- Funksional jihatdan Spinocerebellum xisoblanadi.

Afferent qismi: Tr. Spinocerebellaris anterior et posterior, vestibular apparat, Gr. Precentralis ko'krak zonasidan.

Vermis va Paravermal zonada impulsar qayta ishlanib, N. fastigi, n.emboliformis et globosusga yo'naladi.

Efferent yo'llar: n. vestibularis, n. ruber, n. olivaris inferior ga yo'naladi va bu yadrolardan

Tr. Rubrospinalis, tr. Vestibulospinalis, tr. Olivospinalis lar orqali orqa miyaga yo'naladi va tanamizning muskullari va qo'l oyoq proximal muskullarning tonusini taminlaydi, natijada tanamizning statik xolati taminlanadi.

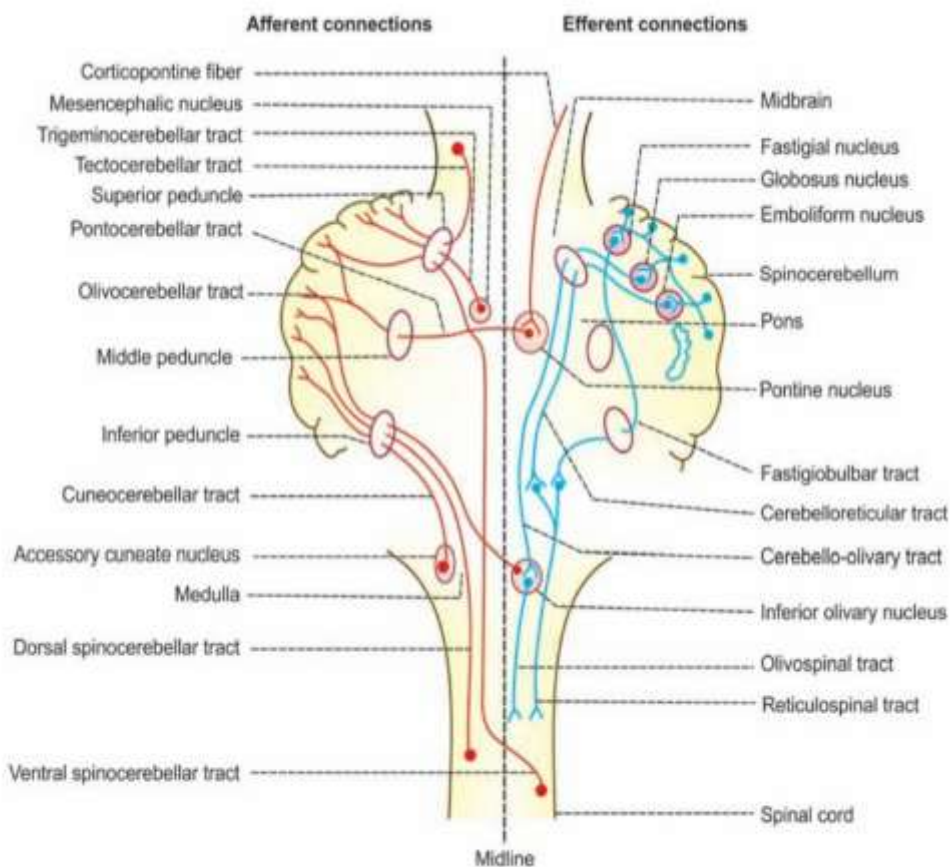


FIGURE 150.6: Connections of spinocerebellum. Red = Afferent connections, Blue = Efferent connections.

Neocerebellum- funksional jihatdan Corticocerebellum xisoblanadi.

Afferent qismi: tr. Corticopontocerebellaris , tr. Olivocerebellaris.

Impulslar lateral zona cortexida qayta ishlanib n. dentatusga qaytadi va efferent yo'llar boshlanadi.

Efferent qismi: tr. Dentothalamicus(tr. thalamocorticalis), tr. Dentorubralis(tr.rubro-olivaris). Tr. Dento-olivaris.

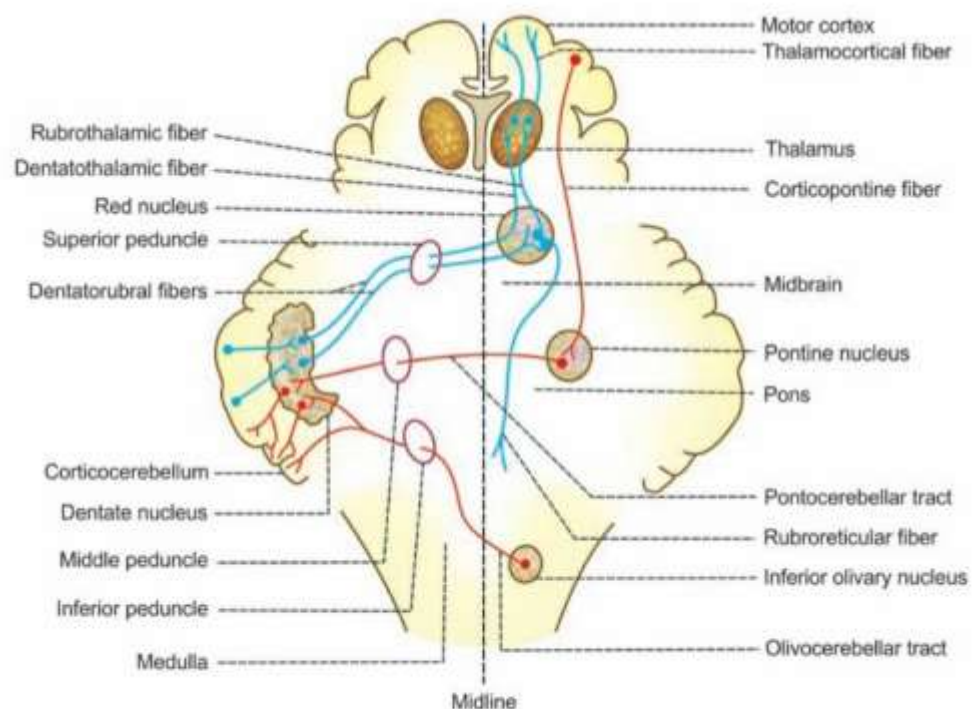


FIGURE 150.7: Connections of corticocerebellum. Red = Afferent connections, Blue = Efferent connections.

Corticocerebellar yo'llarda 2 ta halqa mavjud bo'lib bu harakat koordinatsiyadida juda ahamiyatli.

1- Cerebro-Cerebello-Cerebral halqa

2- Olivo-Cerebello-Rubro-Olivar halqa(Papez halqasi)

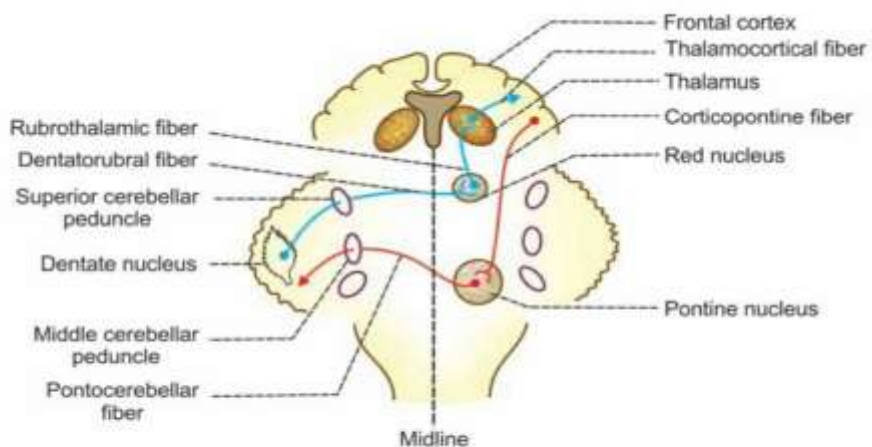


FIGURE 150.8: Cerebro-cerebello-cerebral circuit

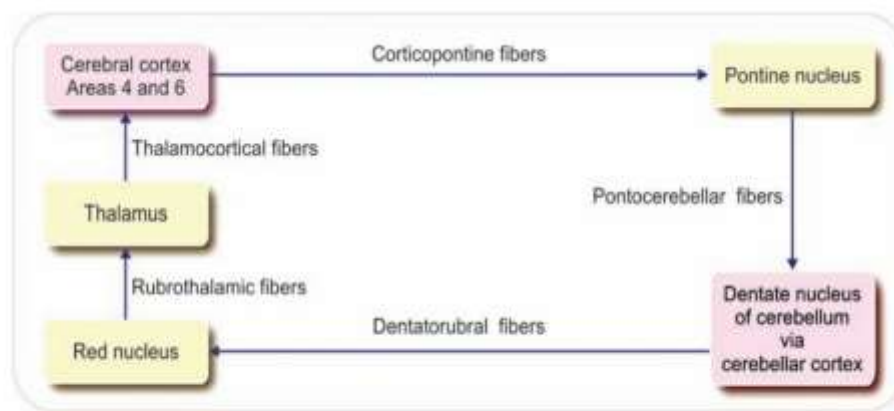


FIGURE 150.9: Schematic representation of cerebro-cerebello-cerebral circuit

Miyacha to‘rtinchi miya pufagining dorsal qismidan paydo bo‘ladi. U o‘ng va chap qanotsimon plastinkalardan hosil bo‘lgan juft kurtaklardan taraqqiy etadi. Bu kurtaklar asta-sekin o‘rib o‘rta chiziqda o‘zaro qo‘shiladi va chuvalchangni hosil qiladi. Uning yon tomonida esa miyacha yarimsharlari paydo bo‘ladi. Homila hayotining 4-5 oylarida miyacha yuzasida pushtalar va egatlar hosil bo‘ladi.

Yangi tug‘ilgan chaqaloqda miyacha cho‘zinchoq va kichik bo‘lib, kattalarga nisbatan yuqori joylashgan bo‘ladi. Uning og‘irligi 20-23g bo‘ladi. Ularda miyacha egatlari chuqur bo‘lib, hayot daraxti yaxshi ko‘rinmaydi. Chuvalchang yarimsharlarga nisbatan yaxshi rivojlangan bo‘ladi. Bola hayotining birinchi yilida miyacha tez o‘radi. Uning og‘irligi 6 oyda 3 marta, bir yoshda esa 4 marta kattalashadi. Bola 6 yoshga to‘lguncha miyacha og‘irligi o‘g‘il bolalarda 142-150g, qiz bolalarda esa 135g bo‘ladi. Bolaning yoshi kattalashgani sari miyachaning oq moddasi kulrang moddaga nisbatan tez ko‘payadi. Homila davrida va bir yoshgacha bo‘lgan bolada miyacha o‘zaklari yaxshi taraqqiy etib, bir yoshdan keyin nerv tolalari tez o‘radi. Miyachaning tishsimon o‘zagi bir yoshgacha o‘ng tomonda katta bo‘lsa, keyingi davrlarda chap o‘zak tez o‘rib, hajm jihatidan kattalashadi.

NERV TIZIMINING DEGENERATIV KASALLIKLARI

Degenerativ kasalliklar nerv tizimiga taalluqli kasalliklarning kattagina guruhi bo‘lib, tashqi yoki ichki omillar (masalan, intoksikatsiya, tomir yetishmovchiligi, travma, infeksiya yoki boshqa metabolik buzilishlar)ga bog‘liq bo‘lmagan holda ma’lum bir neyronlar guruhlarining tanlangan shikastlanishi bilan xususiyatlanadi.

Degenerativ kasalliklarda neyronlarning shikastlanishi ko'p hollarda genetik nuqsonlarga bog'liq bo'lgan hujayra ichi jarayonlari buzilishining natijasi hisoblanadi. Ko'p omilli kasalliklarning ba'zi turlarida (masalan, Parkinson kasalligi) hujayralar o'limi mexanizmlari boshlanishida tashqi toksik ta'sirlar taxmin qilinadi, ammo ularga bo'lgan sezuvchanlik irsiy omillar bilan bog'liq bo'lishi mumkin.

Degenerativ kasalliklarning ko'pchiligi patomorfologik jihatdan bosh miyaning diffuz yoki cheklangan (fokal) atrofiyasi, mikroskopik jihatdan markaziy nerv tizimi (MNT)ning ma'lum bir strukturalarida neyronlar sonining kamayishi bilan namoyon bo'ladi. Neyronlar shikastlanishining tanlangan holda bo'lishi ushbu hujayrlarning ichki struktur yoki biokimyoviy xususiyatlari bilan tushuntiriladi.

MNTning degenerativ kasalliklarini asosiy klinik ko'rinishlari bo'yicha tasniflash qabul qilingan, bu, o'z navbatida, nerv tizimining u yoki bu strukturalarining jarayonga jalb qilinishining tanlangan holda kechishini aks ettiradi. Shunga bog'liq holda quyidagilar ajratilgan:

- 1) asosan ekstrapiramidal sindromlar ko'rinishida namoyon bo'ladigan kasalliklar (masalan, Parkinson kasalligi, essensial tremor, Gentington kasalligi);
- 2) asosan miyacha ataksiyasi bilan namoyon bo'ladigan kasalliklar (orqa miya-serebellyar degeneratsiyalar);
- 3) xarakatlantiruvchi neyronlarni shikastlovchi kasalliklar (yon amiotrofik skleroz);
- 4) asosan demensiya bilan namoyon bo'ladigan kasalliklar (masalan, Alsgeymer va Pik kasalliklari).

PARKINSON KASALLIGI.

Parkinson kasalligi (yoki pir-piragan falajlik) – qora substansiyaning dofaminergik neyronlarini tanlab shikastlovchi va akineziya hamda rigidlik, tinch holatdagi tremor va postural kalovlanish bilan namoyon bo'ladigan bosh miyaning sekin kuchayib boruvchi degenerativ kasalligidir.

Etiologiyasi va patogenezi. Kasallik sababi noma'lumligicha qolmoqda, lekin kasallik ko'proq irsiy moyillikka ega insonlarda o'z ta'sirini namoyon qiladigan, identifikatsiyalanmagan tashqi omil tomonidan chaqirilishi mumkinligi haqida taxmin qilishga asos bor.

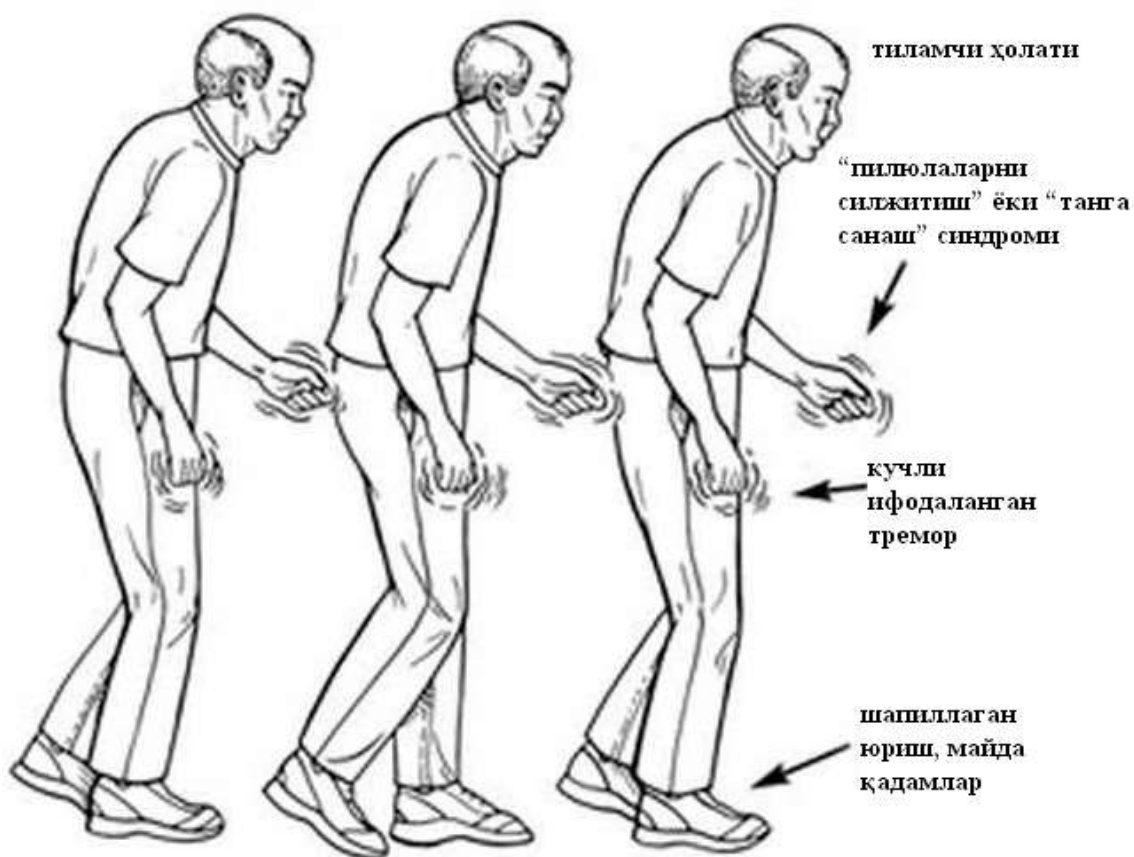
Parkinson kasalligida neyronlar nobud bo'lishi patogenezida muhim rol metabolik jarayonlarda kislorodning faol shakllari hosil bo'lishining oshishi va natijada hujayra molekulalarini, avvalambor oqsillar hamda nuklein kislotalarning buzilishini chaqiruvchi oksidlanuvchi stressga taalluqli. Tolalari ola-bo'la tanaga (striatumga) yo'naluvchi qora substansiya neyronlari sonining kamayishi unda dofamin miqdorining pasayishiga olib keladi. Bu bazal gangliylardagi turli neyromediatorli tizimlar (avvalambor dofaminergik va xolinergik) mutanosibligini buzadi va Parkinson simptomi yuzaga kelishiga sababchi bo'ladi.

Parkinson kasalligi keksa yoshdagi eng ko'p uchraydigan kasalliklar sirasiga kiradi (65 yoshdan keyin kasallik tarqalganligi 1:100 ga yetib boradi) va parkinsonizmning 80% holatlari sababi bo'lib hisoblanadi.

Клиник манзараси. Birinchi simptomlari bo'lib qo'l-oyoqning bittasidagi qaltirash yoki cheklanganligi bo'ladi. Bemorlar ko'pincha harakatlar cheklanishiga nisbatan qo'l-oyoqdagi yoki orqasidagi og'riqli sezgilarga e'tibor qaratishadi. Dastlab simptomlar tananing faqat bir tomonini egallaydi, lekin vaqt o'tishi bilan ikki tomonlama bo'ladi.

Parkinsonizmning asosiy ko'rinishi bo'lib akineziya (harakatlarning sekinlashishi va kuchsizlanishi) hisoblanadi. Akineziya natijasida mimika so'sayadi va chehra niqobsimon bo'lib qoladi (gipomimiya). Juda ham kam ko'z uchirish hisobiga nigoh o'tkir va zaharli bo'lib tuyuladi. Birgalikdagi harakatlar yo'qoladi (masalan, yurganda qo'llarning harakati). Barmoqlarning nozik harakatlari buziladi (masalan, tugmachalarni taqayotganda). Bemor o'z holatini o'zgartirishi tobora qiyinlashib boradi, masalan stuldan turish yoki tushakda u yoniga bu yoniga ag'darilish. Nutq bo'g'iq va monoton bo'ladi. Yozganda qator yoki jumlaning oxiriga

borib harflar anacha mayda va tanib bo'lmaydigan bo'lib boradi (mikrografiya). So'lakni yutish sekinlashganligi bois so'lak oqishi kuzatiladi. Yurish o'zgaradi: qadamlar ancha kalta va shapillagan bo'lib qoladi.



Rasm 1. Parkinson bilan kasallangan bemor holati.

Akineziya sababli chaqirilgan harakat buzilishlari mushak tonusi oshishi (rigidlik) hisobiga kuchayadi. Ko'zdan kechirganda rigidlik passiv harakatlarga nisbatan qarshilik oshishi bilan namoyon bo'ladi, u ko'pincha notekis ("tishli g'ildirak" fenomeni). Bukuvchi muskullar tonusi ustun kelishi sababli bemorlarning boshi va tanasi oldinga engashadi, qo'llar tirsaklarda bukilgan va tanaga yaqinlashtirilgan, oyoqlar tizzalarda bukilgan ("tilamchi holati") holatda bo'ladi.

Tremor – parkinsonizm ko'rinishining uchinchi asosiy belgisi – tinch holatda yuzaga keladi. Tremor tizzalarda, tinch yotgan qo'llarda, yoki tayanch bo'lmagan

oyoqda kuzatiladi. Qo‘l-oyoqlardan tashqari, tremor pastki jag‘da va lablarda, juda ham kam hollarda butun boshda kuzatiladi. Parkinsonizmli tremordagi bosh va ko‘rsatuvchi barmoqlarning tebranuvchi harakatlari “pilyulalarni siljitish” yoki “tanga sanash” kabi ko‘rinishlarni eslatadi.



Rasm 2. Parkinson kasalligining klinik ko‘rinishlari.

Tremor juda ham dinamik simptom bo‘lib, bemorning emotsional holati, shuningdek uning harakatlariga bog‘liq. Masalan, qo‘ldagi tremor qo‘lni harakatlantirganda kamayadi yoki yo‘qoladi, ammo boshqa qo‘l yoki oyoq harakatlanganda (shu jumladan yurganda) kuchayadi. Bemorlarning bir qismida tremor nafaqat tinch holatda, balki harakat vaqtida ham yuzaga keladi va yozish yoki ovqat qabul qilishda qo‘shimcha qiyinchiliklarni yuzaga keltiradi.

Kasallikning kech bosqichlarida bemorning harakatchanligi keskin cheklanadi, bunga postural beqarorlik sabab bo‘ladi, postural beqarorlik odatda tananing muvozanatini ta‘minlovchi postural reflekslar yo‘qotilishi hisobiga yuzaga keladi. Natijada tana vaziyatini o‘zgartirish, yurishning boshlanishi, burilishlar katta darajada qiyinlashadi. Postural reflekslar yo‘qotilishi sababli itarish orqali muvozanatdan chiqarilgan bemor o‘z tanasining og‘irlik markazini “quvib yetish” va yiqilmaslik

uchun bir nechta kalta qadamlar bilan oldinga (propulsiya) yoki orqaga (retropulsiya) yurishga majbur bo'ladi. Yurganda bemorlar tezlashuvchi bedana yurishga o'tishiga majbur bo'ladi. Postural turg'unsizlikning asosiy asorati bo'lib tez-tez yiqilishlar hisoblanadi, ular suyaklar sinishiga (asosan son suyagi bo'yinchasi sinishiga) olib keladi. Aynan davolashga nisbatan qiyin javob beradigan postural turg'unsizlik bemorning tushakga yoki nogironlik aravachasiga mixlanib qolishiga olib keladi.

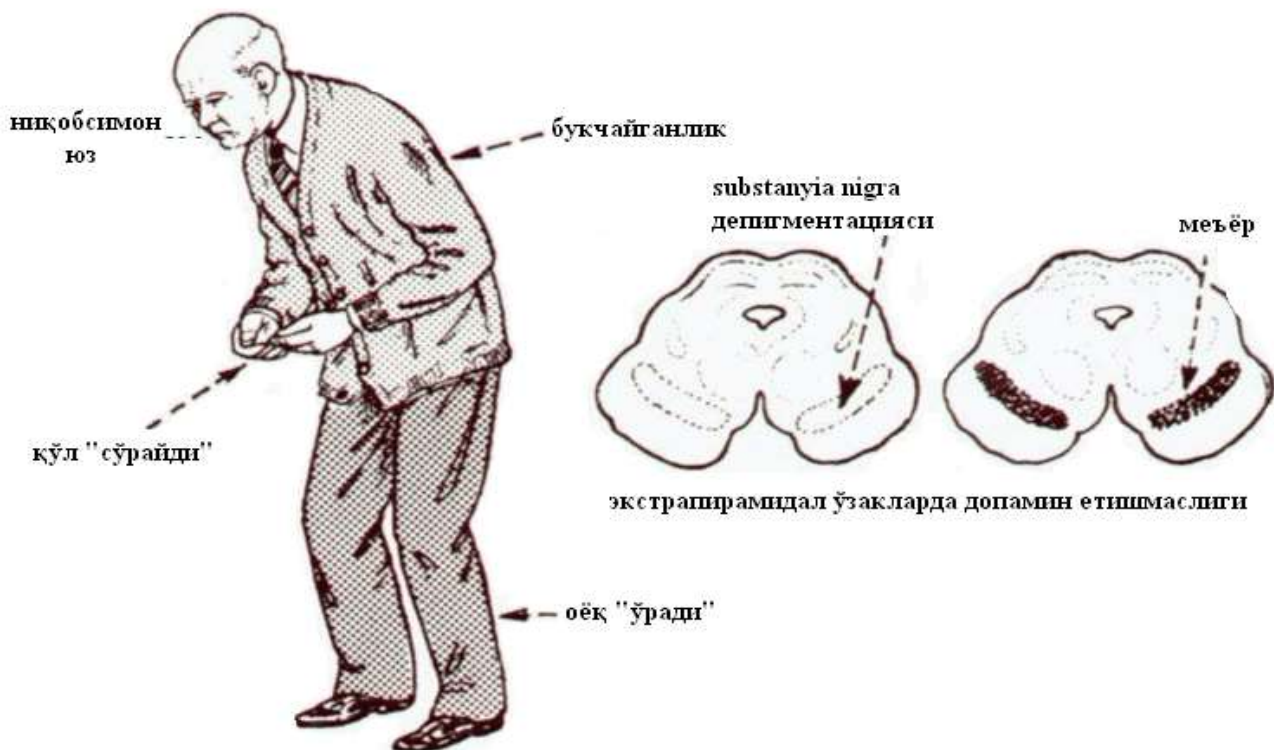
Харакат бузилишлари. Parkinson kasalligida harakat buzilishlari ko'pincha vegetativ va ruhiy buzilishlar bilan birga kechadi. Eng ko'p uchraydigan vegetativ buzilishlar qatoriga ovqat massalarining oshqozondan evakuatsiyasi qiyinlashishiga va qabziyatga olib keluvchi oshqozon-ichak trakti motorikasi buzilishi, ortostatik gipotenziya, tezlashgan, ba'zida imperativ siydik chiqarish, impotensiya, terlashning kamayishi (jazirama kunlarda isib ketishga sababchi bo'ladi), teri yog'lanishining oshishi, seboreya taalluqlidir. Kasallikning birinchi yillarida bemorlar ozishadi, lekin keyin odatda tana massasi pastroq darajada tiklanadi.

Asosiy ruhiy buzilishlar – depressiya (deyarli bemorlarning yarmida rivojlanadi) va demensiya (20% bemorlarda yuzaga keladi). Ta'kidlash joizki ko'pchilik bemorlarda intellekt o'zgarmaydi.

Kasallik kuchayib boruvchi xususiyatga ega, ammo kuchayish tezligi turlicha bo'ladi.

Kasallikning kech bosqichlarida bemorlar harakatsiz bo'lib qoladi, kuchli ifodalangan dizatriya bemorlarning atrofdagilar bilan muloqatini cheklaydi, yutish buzilishi esa ovqatlanishni qiyinlashtiradi va aspiratsiya xavfini kuchaytiradi. O'lim odatda bronxopnevmoniya sababli yuzaga keladi. Hozirgi vaqtda davolashdagi muvaffaqiyatlar sababli bemorlarning hayot davomiyligi populyatsiyadagi o'rtacha ko'rsatkichga teng keladi.

ПАРКИНСОНИЗМ (экстрапирамидал тизим шикастланиши)



Rasm 3. Parkinson kasalligi.

Diagnostika. Parkinson kasalligini parkinsonizm sindromlari bilan namoyon boʻladigan boshqa holatlar bilan differentsiatsiya qilish lozim:

- bazal gangliylarni oʻz ichiga olgan koʻp sonli insultlar yoki bosh miya yarim sharlari oq moddasining chuqur boʻlimlari ishemik shikastlanishi sababli (dissirkulyator ensefalopatiyalı bemorlarda) chaqirilgan tomirli parkinsonizm bilan;
- dofaminli retseptorlarni bloklovchi dori vositalari, birinchi navbatda neyroleptiklarni, yoki dofaminning sinaptik tirqishga chiqishini buzuvchi (rezerpin) dori vositalarini qabul qilish bilan bogʻliq dori parkinsonizmi bilan; juda kam hollarda parkinsonizm pipolfen, metildofa, kalsiy antagonistlari (sinnarizin, diltiazem), amiodaron, indometatsin, siklosporin, natriy valproat, litiy preparatlari, uch siklik antidepressantlarni qabul qilish natijasida ham kelib chiqishi mumkin. Preparat qabul

qilish to'xtatilgandan keyin 4-8 hafta ichida ko'pchilik bemorlarda simptomlar yo'qolib ketadi.

Kamdan kam hollarda parkinsonizm sababi bo'lib bosh miya o'smalari, gidrotsefaliya, intoksikatsiyalar (masalan, is gazi yoki marganes) hisoblanadi. Oldin ancha keng tarqalgan postensefalik parkinsonizm oxirgi o'n yillikda juda ham kam uchramoqda. Parkinsonizmli yosh bemorlarda gepatolentikulyar degeneratsiyani istisno qilish kerak.

Ushbu kasalliklarning barchasidan Parkinson kasalligi qator klinik xususiyatlari bilan ajralib turadi:

- kasallik boshlanishida bir tomonlama yoki keskin assimetrik simptomlar;
- xarakterli tinch holatdagi tremor mavjudligi;
- levodopa preparatlariga nisbatan yaxshi va turg'un reaksiyalar.

Qo'shimcha tarzda bajarilgan laborator, instrumental an'anaviy tekshiruv uslublari Parkinson kasalligida spetsifik o'zgarishlarni aniqlab bera olmaydi va asosan boshqa kasalliklarni istisno qilish maqsadida qo'llaniladi.

Davolash. Parkinsonizm simptomlarini kamaytirish maqsadida quyidagi dori vositalari qo'llaniladi:

- Lyevodopa (L-DOFA — dezoksifenilalanin aminokislotasining chapga aylanuvchi izomeri).
- Dofamin retseptorlari agonistlari: bromokriptin va boshq.
- Xolinolitiklar: trigeksifenidil (siklodol, parkopan), biperiden (akineton) va boshq.
- Amantadin (midantan).
- Dyeprenil (selegilin, yumeks) (monoaminooksidaza V ingibitori).

Bu preparatlarni doimiy tarzda qabul qilish yordamida bemorning faol hayotini bir necha yillarga cho'zish mumkin. Ushbu vositalarning ba'zilar (masalan, levodopa yoki xolinolitiklar) degeneratsiya jarayonlariga ta'sir ko'rsatmasdan faqat simptomatik samaraga ega. Boshqa preparatlar esa (selegilin, amantadin, dofamin

retseptorlari agonistlari) taxminan qora substansiya hujayralariga himoyaviy (neyroprotektor) ta'sir ko'rsatadi, ammo hozirgi kunga kelib bu preparatlarning kasallik kuchayishini sekinlashtirish xossasi ishonarli tasdiqlanmagan.

Parkinsonizmga qarshi eng samarali vosita bo'lib levodopa hisoblanadi. Preparat bosh miyada qora substansiyaning qolgan neyronlari tomonidan shimiladi va dofaminga aylantiriladi (DOFA-dekorbaksilaza fermenti yordamida) hamda bazal gangliylarda uning yetishmovchiligini to'ldiradi. Lekin, xuddi shu ferment yordamida levodopa periferik to'qimalarda ham dofaminga aylanishi mumkin, bu holat nojo'ya ta'sirlarga olib keladi, avvalambor ko'ngil aynishiga va qon bosimi tushishiga. Zamonaviy parkinsonizmga qarshi preparatlar (nakom yoki madopar kabi) levodopaning periferik dekarboksilaza ingibitori (karbi-dopoy yoki benzerazid) bilan kompleks tarzda ishlab chiqariladi, shuning natijasida levodopaning anchagina qismi bosh miyaga yetib keladi. Bu levodopaning dozasini kamaytirish va periferik ta'sir bilan bog'liq nojo'ya ta'sirlarining ifodalanganligini pasaytirish imkonini beradi. Yoshroq bemorlarda (60 yoshgacha) flyuktuatsiya va diskineziyalar tezroq rivojlanadi, shuning uchun ushbu yosh toifasida levodopani tayinlash vaqti orqaroqqa suriladi va boshqa parkinsonizmga qarshi preparatlar: amantadin, xolinolitiklar va ularning kombinatsiyalari tayinlanadi. Bu preparatlar yetarlicha samara bermay qolgandagina ularga levodopaning kichik dozalari qo'shiladi. Keksa bemorlarga levodopa preparatlari darrov tayinlanadi, lekin minimal samarali dozalarni ishlatishga uriniladi. Levodopa preparatlarining nojo'ya ta'sirini, masalan ko'ngil aynishini, domperidon (motilium) yordamida yoki levodopa preparatlarini ovqatdan keyin qabul qilish orqali kamaytirish mumkin.

Agar dori vositalari bilan kerakli samaraga erishib bo'lmasa stereotoksik operatsiyalar qo'llaniladi: parkinsonizm simptomlarini yuzaga chiqarayotgan bazal gangliylar yoki talamusdagi ma'lum bir giperfaol zonalarning nuqtali destruksiyasi yoki kiritilgan elektrodlar yordamida ularning funksiyasini buzish amalga oshiriladi.

Kuchli ifodalangan depressiyada antiderpessantlar (masalan, melipramin, amitriptilin, fluoksetin va boshq.) tayinlanadi. Oshqozon-ichak motorikasini me'yorlashtirish muhim ahamiyatga ega, buning uchun ovqat tolalari (kletchatka)ga boy mahsulotlarni tutgan parhez, ichak motorikasini kuchaytiruvchi maxsus mashqlar, preparatlar va ich ketishini chaqiruvchi dori vositalari qo'llaniladi. Parkinsonizmga qarshi preparatlarni qabul qilishni to'satdan to'xtatish, ular dozasini keskin kamaytirish, so'rilish buzilishlari (oshqozon-ichak kasalliklari sababli) yoki neyroleptiklarni bilmasdan kiritish natijasida bemorning harakatsizligi, yutish va nutq buzilishi bilan xususiyatlanadigan akinetik kriz rivojlanishi mumkin. Ushbu shoshilinch holat birinchi navbatda hayotiy muhim funksiyalarni, suv-elektrolit muvozanatni, adekvat oziqlanishni, boldirning chuqur venalari trombozini, zotiljam, yotoq yaralarni oldini olishni taqoza qiladi. Yutish buzilishi sababli levodopa preparatini burun-me'da zondi orqali kiritish kerak.

Yondosh kasalliklarni davolash, suv-elektrolit buzilishlarni bartaraf qilish, preparatlar dozalarini kamaytirish yoki preparatlarni tayinlashni sekin-asta to'xtatish ruhiy statusning me'yorlashishiga olib keladi. Parkinson kasalligiga chalingan bemorlarni davolashda nomedikamentoz davolash uslublari (davolash gimnastikasi, psixoterapiya, fizioterapevtik muolajalar, uqalash) ham muhim ahamiyatga ega.

ESSENSIAL TREMOR, yoki irsiy yaxshi sifatli titrash – sekin kuchayib boruvchi kasallik, uning asosiy ko‘rinishi bo‘lib qo‘llardagi tremor hisoblanadi, ushbu tremor ma’lum bir holatni saqlash vaqtida yoki harakat paytida yuzaga keladi (postural-kinetik tremor).

Etiologiyasi va patogenezi. Tarqalish darajasiga qarab essensial tremor Parkinson kasalligidan ikki karra ko‘p uchraydi, va eng ko‘p kuzatiladigan ekstrapiramidal kasallik hisoblanadi. Chamasi 60% hollarda kasallik oilaviy xarakterga ega, autosom-dominant tipida naslga uzatiladi. Oilaviy uchrash holatlari ko‘pincha hayotning uchinchi-to‘rtinchi o‘n yilligida (odatda 60 yoshgacha) namoyon bo‘ladi. Sporadik holatlar oilaviylardan farq qilmaydi, ammo, odatda kechroq boshlanadi, shu jumladan keksalik yoshida (senil tremor).

Kasallik patogenezi noaniqligicha qolmoqda, xarakterli patomorfologik o‘zgarishlarni aniqlash imkoni bo‘lmayapti, ammo, giperkinezning bevosita sababi sifatida miya ustuni o‘zaklari va miyacha orasidagi o‘zaro ta’sirlar buzilishi taxmin qilinmoqda.

Klinik manzarasi. Kasallikning asosiy ko‘rinishi – qo‘llarning titrashi, u to‘satdan paydo bo‘ladi va keyinchalik bemorning butun hayoti davomida kuchayib boradi. Tremor boshlanishidanoq ikki tomonlama xarakterga ega, lekin ba’zida assimetrik bo‘lishi mumkin. Qo‘llarni oldinga cho‘zganda va harakatlantirganda tremor yaqqol ko‘zga tashlanadi (postural komponent), masalan, barmoq-burun sinamasini bajarganda yoki xat yozishda (kinetik komponent), tinch holatda esa o‘tib ketadi. Hayajonlanganda, charchashda, kofein tutuvchi mahsulotlarni, ba’zi dori vositalarini (masalan, teofilin) iste’mol qilganda kuchayadi.



Rasm 4. Qo'llar tremori.

Qo'llardan tashqari tremor boshda (bunda bosh ixtiyorsiz tarzda “ha-ha” va “yo‘q-yo‘q” tipidagi chayqalish harakatlarini sodir qiladi), oyoqlarda, tanada, shuningdek lablarda, tilda yoki tovush boylamlarida ham kuzatiladi. Oxirgi vaziyatda dizartriya yuzaga keladi va bemor nutqini tushunarsiz qilib qo‘yadi. Vaqt o‘tishi bilan tremor amplitudasi ortib boradi, va bemorlar ovqat tayyorlashda hamda iste’mol qilishda, yozishda, musiqa asboblari o‘ynashda, qo‘l mehnati bilan shug‘ullanganda qiyinchiliklarga duch keladi. Og‘ir holatlarda qo‘llar funksiyalari keskin buziladi va bemorning nogironlanishi boshlanadi.

Boshqa nevrologik simptomlar odatda bo‘lmaydi, intellektual funksiyalar saqlanganicha qoladi. Hayot davomiyligi pasaymaydi.

Shu kasallikni o‘rganishga katta hissa qo‘shgan mashhur nevrolog L. S. Minor kuzatuvlariga binoan, essensial termorli bemorlar oilasi ko‘p bolaliligi va uzoq umr ko‘rganlarning soni ko‘pligi bilan ajralib turishadi. Lekin bu kuzatuv har doim ham tasdiqlanavermaydi.

Diagnostika. Essensial termorni ko‘pchilik hollarda Parkinson kasalligi sifatida noto‘g‘ri talqin qilish mumkin, ammo shu ikkita kasallikni farqlash uncha murakkab ish emas.

Parkinson kasalligidan farqli, essensial tremorda ancha uzoq davom etadigan yaxshi sifatli kechish qayd qilinadi, parkinsonizmning boshqa ko‘rinishlari (akineziya va rigidlik) bo‘lmaydi, ma’lum bir holatni ushlab turish yoki harakat qilish vaqtida titrash maksimal tarzda ifodalangan bo‘ladi.

Jadval 1.

Parkinson kasalligining titroq shakli bilan essensial tremorning differensial diagnostikasi.

Parkinson kasalligi	Essensial tremor
Boshlanishi 50 yoshdan keyin	Boshlanishi har qaysi yoshda
Iriylik 5-10%	Irsiylik 50%
To‘xtovsiya kuchayib boruvchi kechish	Sekin, kuchayib boruvchi kechish
Simptomlar majmui	Monosimptom, ba’zida miyacha belgilari
Tremor boshlanishining assimetrikligi	Tremor boshlanishining simmetrikligi
Tremor bir tomondagi qo‘l-oyoqda boshlanadi	Tremor qo‘llardan yoki boshdan boshlanadi
Tremor – qo‘l va oyoqlarda	Tremor – bosh va qo‘llarda
Tinch vaqtidagi tremor	Postural yoki kinetik tremor
Parkinsonga qarshi vositalarning samaradorligi	Beta-blokatorlar, geksamidin, klonazepam va alkogol samarasi

Essensial tremorda ko‘p qayd qilinadigan bosh titrashi ham differensial-diagnostik ahamiyatga ega, bosh titrashi Parkinson kasalligida juda ham kam kuzatiladi.

Essensial tremorni alkogolli abstinensiyada, tireotoksikozda, dori vositalarining nojo‘ya ta’sirida, gipoglikemiyada kuzatiladigan fiziologik tremordan ham differensial tashxislash lozim.

Jadval 2.

Essensial tremor va Parkinson kasalligi differensial tashxisoti.

Kasallik / belgi	Tremorni ng xarakterli turi	Tarqalishi	Tremorlar turlarining qo‘shilib kelgandagi nisbati	Barmoq-burun sinamasida tremor dinamikasi
Parkinson kasalligi	Tinch holatda	Dastlab assimetrik, keyinchalik sekin-asta generizatsiyalanish	Tinch holatda / postural / intension	Dastlabki holatda eng katta amplituda (qo‘lni oldinga cho‘zganda), harakatda so‘sayadi
Esensial tremor	Potural va intension	Simmetrik – bosh va qo‘llar	Postural / intension / tinch holatda	Harakat vaqtida eng katta amplituda, dastlabki holatda eng kam amplituda

Yosh bemordagi (50 yoshgacha bo‘lgan) tez kuchayib boruvchi tremor gepatolentikulyar degeneratsiya yoki tarqoq sklerozni istisno qilishni taqoza etadi.

Davolash. Hozirgi vaqtda kasallik kuchayib borishini to‘xtata olish qobiliyatiga ega dori vositalari yo‘q, lekin beta-adrenoblokatorlar, masalan propranolol (anaprilin) – 60-320 mg/kun, klonazepam – 2-6 mg/kun, yoki primidon (geksamidin) – 62,5-250 mg/kun, yordamida ko‘pchilik bemorlarda u yoki bu darajada ifodalangan simptomatik samaraga erishsa bo‘ladi. Tremor bemorning harakat imkoniyatlarini

yoki uning ijtimoiy muloqatlarini cheklab qo'ygan vaziyatlardagina bu preparatlarni tayinlash maqsadga muvofiqdir.

Kasallikning boshlang'ich bosqichlarida dori vositalarini doimiy qabul qilish shart emas, balki epizodik tarzda qo'llasa bo'ladi, masalan, jamoat joylariga tashrif buyurganda. Bemorlarning bir qismida uchraydigan nojo'ya ta'sirlar sababli samarali dozaga erishib bo'lmaydi.

Beta-adrenoblokatorlar qo'llanilganda bradikardiya, kuchli charchashlik, uyquning buzilishi, diareya, teridagi toshmalar, impotensiya, paresteziyalar va qo'l-oyoqlarning sovqotishlari rivojlanishi mumkin. Primidon va klonazepam bilan davolaganda uyquchanlik va ataksiya yuzaga kelishi mumkin, ammo dozalarni sekinlik bilan oshirib borganda bu hodisalar minimal ifodalanadi. Dori vositalari yordamida tremorni kamaytirish imkoni bo'lmagan og'ir hollarda talamusda stereotoksik operatsiyalarni amalga oshirish imkoni bor. Bemorlarni parvarishlash umumqabul qilingan qoidalar bilan olib boriladi.

GENTINGTON KASALLIGI.

Gentington kasalligi – striatum va bosh miya po‘stloq moddasi neyronlarining kuchayib boruvchi degeneratsiyasi bilan xususiyatlanuvchi va xoreya hamda demensiya bilan birga boshqa ekstrapiramidal buzilishlar ko‘rinishida namoyon bo‘luvchi irsiy kasallikdir.

Etiologiyasi va patogenez. Gentington kasalligi sababchisi 4-xromosomadagi gentingtini oqsilini kodlovchi genning mutatsiyasi hisoblanadi. Ushbu oqsil sintezi buzilishi bazal gangliylar, avvalambor dumli o‘zak va po‘choq (birgalikda striatumni hosil qiluvchi), shuningdek po‘stloqning ba’zi zonalarida neyronlarining tanlangan shikastlanishini belgilab beradi. Lekin hanzgacha bu jarayon mexanizmi to‘liq o‘rganilmagan. Xoreik giperkinez dofaminergik tizimning haddan tashqari faollashishi bilan bog‘liq va dofamin retseptorlari blokatorlari hisoblangan neyroleptiklar ta’siri ostida kamayishi mumkin. Kasallik autosom-dominant tipida naslga o‘tadi, bunda patologik gen juda ham yuqori penetrantlikka ega, va 70 yoshga kelib kasallik deyarli barcha tashuvchilarda namoyon bo‘ladi. Bolalar ota-onasining bittasidan kasallikni 50% ehtimollik bilan nasldan naslga oladi.

Клиник манзараси. Gentington kasalligi har qanday yoshda yuzaga chiqishi mumkin, ammo ko‘proq 35 va 55 yoshlar orasiga to‘g‘ri keladi. Birinchi simptomlari sifatida besunaqaylik, notinchlik, unutulchanlik yoki kayfiyatning pastligi bo‘lishi mumkin. Kasallik kuchayib borishi bilan xoreik giperkinez ancha yaqqol bo‘lib boradi va qo‘l-oyoqlarning tez, xotik, bir-birini almashtiradigan, ammo qo‘l-oyoq muskullarining vaqt va amplitudasi bo‘yicha tartibsiz qisqarishlari bilan xususiyatlanadi. Sekin-asta giperkinez kuchayib boradi va yuz hamda tana mushaklarini ham egallaydi. Ixtiyorsiz harakatlar atayin g‘ayritabiiy qiliqlar qilish, tannozlanish va jo‘rtaga qilingan noz qilishlarni eslatishi mumkin. Bu holatlaridan uyalgan bemorlar ushbu maqsadsiz harakatlariga qandaydir bir tartib o‘rnatishga o‘rinishadi, bu tashqaridan xuddi ortiqcha qiliq qilmoq sifatida ko‘rinishi mumkin.

Yurish noturg'un, "raqsli", ba'zida sekinlashgan, taranglashgan bo'lib qoladi. Kasallikning kech bosqichlarida boshqa ekstrapiramidal sindromlar – mushak distoniyasi, akineziya, rigidlik, shuningdek tez-tez yiqilishlar bilan kechadigan postural turg'unlik qo'shiladi. Oxir-oqibat bemor to'shakka yoki nogironlik kolyaskasiga mixlanib qoladi. Halqum va hiqildoq muskullari patologik jarayonga qo'shilishi sababli bemor bilan muloqatga kirishishni qiyinlashtiruvchi og'ir dizatriya rivojlanadi, keyinchalik esa ovqatlanish buzilishiga va aspiratsiyaga olib keluvchi disfagiya paydo bo'ladi.

Ruhiy buzilishlar ko'p hollarda harakat buzilishlaridan oldin keladi va kognitiv (e'tibor buzilishi, xotira susayishi, fikrlash sekinlashishi) hamda hissiy-shaxsiy buzilishlar (apatiya, depressiya, o'z-o'zini alohidalashga moyillik, qiziqqonlik, impulsivlik, ba'zida maniakal holatlar) ko'rinishida namoyon bo'ladi. Sekin-asta bemorlarda demensiya rivojlanadi, lekin fikrlash qobiliyatining sekinlashishi va nutqning tushunarsizligi sababli ko'p hollarda demensiyaning darajasi ortiqcha tarzda baholanadi. Shu bilan birga aytilgan so'zlarni tushunish va eslab qolish qobiliyati uzoq vaqt saqlanadi, shuning uchun ham bemor oldida u haqida gaplashishda ehtiyotkorlikni saqlash juda muhim. Kasallikning boshlang'ich bosqichlarida bemorlarda og'ir depressiya rivojlanadi-ki, bu holat hatto o'z-o'zini o'ldirish urinishlarigacha olib kelishi mumkin. Kech bosqichlarida alahlash va gallyutsinatsiya bilan namoyon bo'luvchi psixotik buzilishlar, shuningdek siydik va najas tutolmaslik kuzatiladi. Bemorlar kaxeziya va chuqur aqli pastlik sababli vafot etishadi. O'lim 10-17-yildan keyin sodir bo'ladi.

Chamasi 10% holatlarda kasallik 20 yoshgacha bo'lgan yoshlarda rivojlanadi (Gentington kasalligining yuvenil shakli). Uning uchun ancha og'ir va tez kechish, shuningdek klinik manzarada xoreya klinikasi emas, balki akineziya va rigidlikning ustun kelishi xosdir.

Tashxislash oilaviy anamnez va o'ziga xos klinik manzaraga asoslangan. Hozirgi vaqtda tashxisni kasallikning ilk simptomlari paydo bo'lishidan ancha oldin

bemorda va qarindoshlarida kasallik genini aniqlash, shuningdek prenatal tashxisotni amalga oshirish imkonini beruvchi molekulyar genetika uslublari bilan tasdiqlash mumkin.



Rasm 6. Gentington kasalligi.

Ammo shuni esda tutish kerakki, aniq imkoniyatlar bo'lmaganda kasallikni shifoxonagacha bo'lgan davrda tashxislash yoki kasallikning boshlanishini sekinlashtirishga o'rinish og'ir ruhiy shikastga olib kelishi mumkin. Kasallikning tarqalishini oldini olishda tibbiy-genetik maslahat hal qiluvchi ahamiyatga ega.



Rasm 6. Gentington kasalligi (mimik ko‘rinishlar).

Даволаш. Hozirgi vaqtga kelib kasallikni kuchayishini oldini olish imkoniyati yo‘q, va davolash faqat simptomatik xarakterga ega. Giperkinezni kamaytirish maqsadida neyroleptiklar, masalan, sulpirid (eglonil) yoki galaperidol, rezerpin, benzodiazepinlar (klonozepam, lorazepam) qo‘llaniladi. Bu dori preparatlari giperkinezni kamaytirsam ham, ular bemorlarning harakat imkoniyatlarini har doim ham yaxshilayvermaydi, shuningdek parkinsonizm simptomlarini kuchaytirib, uyquchanlik, sekinlashganlik va apatiyani chaqirib nojo‘ya ta’sirlarni yuzaga chiqarishi mumkin. Depressiyada amitriptilin yoki boshqa antidepressantlar ko‘rsatilgan. Akinetik-rigid shaklida parkinsonizmga qarshi preparatlar (levodopa, dofamin agonitslari, amantadin, xolinolitiklar) qo‘llaniladi, lekin ularning samarasi odatda uncha katta emas. Kontraktura va deformatsiyalarni oldini olish, harakatlanish ko‘nikmalarini ushlab turishga qaratilagan davolash jismoniy tarbiyasi ham yetarlicha ahamiyatga ega.

NERV TIZIMINING DEMIYELINIZATSIYALANUVCHI KASALLIKLARI.

Demiylinizatsiyalanuvchi kasalliklar (DK) autoimmun kasalliklar sarasiga taalluqli, ularning asosiy patomorfologik ko‘rinishi bo‘lib markaziy yoki periferik nerv tizimining oq moddasi miyelini buzilishi hisoblanadi. Oxirgi yillarda butun dunyoda DK uchrash tezligining oshishi qayd qilinmoqda. Bolalar va 45 yoshdan katta insonlarda klinik boshlanish holatlarining oni o‘lishi ortib bormoqda, DK kechishi xarakteri o‘zgardi, ular notipik geografik mintaqalarda ko‘proq qayd qilinishi kuzatilmoqda [2, 3, 6, 10, 11]. Molekulyar biologiya, immunologiya, biokimyo va neyrogenetika sohalarida XX asrning oxirgi choragida amalga oshirilgan fundamental tadqiqotlar demiyelinizatsiyalanuvchi jarayon rivojlanishi mexanizmlarini tushunishda jiddiy progressga olib keldi va shular negizida DK davolashning yangi texnologiyalarini ishlab chiqishga imkon berdi [7, 9].

Etiologiyasi va patogenezini. Hozirgi kunga kelib DK etiologiyasi negizida tashqi muhit omillari va organizmning irsiy moyilligi o‘zaro ta’siri yotishi tasdiqlangan.

Geografik omildan tashqari tashqi omillar ichidan viruslar (Epshteyn–Barr, herpes, qizilcha, qizamiq, retroviruslar), surunkali bakterial va kampilobakterial infeksiyalar, intoksikatsiyalar (erituvchilar, benzin, metallar), ovqatlanish xususiyatlari (parhezda hayvon yog‘lari va oqsillarining ko‘pligi), psixo-emotsional stress, ekologik holat yomonlashishi ham katta ahamiyatga ega [6, 8]. DK rivojlanish xavfini kuchaytiruvchi irsiy omillar qatoriga gistomoslik kompleksi geni (6-xromosomadagi DR2-gaplotip), sitokinlar, immunoglobulinlar, miyelin oqsillari genlari ham kiradi.

Patogenetik mexanizmlari. DKning patogenetik mexanizmlari o‘xshash va neyroantigen sifatida namoyon bo‘luvchi miyelin qobig‘ining qator oqsillari hamda lipidlariga nisbatan autoimmun reaksiyalar rivojlanishi bilan tushuntiriladi. Ushbu

kasalliklar rivojlanishining dastlabki mexanizmi bo'lib miyelinning asosiy oqsili (MAS)ga spetsifik bo'lgan periferik T-limfotsitlarning faollashishi hisoblanadi. Faollashish bir nechta yo'l bilan kechishi mumkin:

- 1) bakteriyalar va viruslarning antigen strukturasi MAS bilan o'xshash bo'lishi natijasida yuzaga keluvchi molekulyar mimikriya hisobiga, shuning uchun ham T-limfotsitlar "o'zining" va "begonaning" oqsillarini farqlash qobiliyatini yo'qotadi;
- 2) xar qanday yallig'lanish reaksiyasi bilan birga kechadigan sitokinlarning lokal yuqori konsentratsiyasi hisobiga T-hujayralar nospetsifik yo'l bilan faollashishi mumkin. Patologik jarayonning keyingi bosqichi bo'lib adgeziya molekulalari ekspressiyasi kuchayishi hisobiga autoreaktiv limfotsitlarning gematoensefalik to'siq (GET) orqali o'tishi hisoblanadi. Nerv tizimiga kirib olgan T-hujayralar yallig'lanish oldi sitokinlarini (gamma-interferon, limfotoksin, FNO- α) ishlab chiqaradi. Ushbu sharoitda yallig'lanish mediatorlari sonining keskin oshishi hisobiga miyaning mikromuhiti tezda o'zgaradi, bunga javoban antimiyelinli antitanachalar hosil bo'ladi. Yakuniy bosqich bo'lib oligodendritlarning nobud bo'lishi, komplement tizimi, makrofaglarning, mikrogliyaning va shikastlangan strukturlarning fagotsitozi faollashishi natijasida yuzaga kelgan demiyelinizatsiya hisoblanadi.

Ranviye tutqichlaridagi segmentar demiyelinizatsiya natijasidagi o'tkazuvchanlikning o'tib ketuvchi to'silishi bilan bog'liq qaytar klinik simptomlarni yallig'lanishli autoimmun reaksiyalar ko'rinishi deb baholash mumkin [3, 6]. Ikkilamchi aksonal degeneratsiya turg'un qaytmas nevrologik buzilishlar bilan ifodalanadi. MIyelin parchalanishi bilan bir vaqtda qisman remiyelinizatsiya ham sodir bo'ladi.

Markaziy nerv tizimining DK klinikasi.

Tarqoq skleroz (TS) DKning eng ko'p uchraydigan turiga kiradi. Kasallik xususiyati – bir vaqtning o'zida MNTning bir nechta bo'limlarining shikastlanishi, bu turli-tuman nevrologik simptomatika bilan namoyon bo'ladi. Bemorlarning 85-90%

uchun kasallikning erta bosqichlariga remittirlanuvchi kechish xosdir, u, odatda keyinchalik progradiyentli kechish bilan almashinadi. TSning klinik boshlanishi 25–35 yoshlarda, erkaklarga nisbatan 4–5 marta ko‘proq ayollarda kuzatiladi. Erkaklarda TSning klinik boshlanishi 2-3-yil kechroq boshlanadi va kasallikning kuchayib boruvchi shakli ustun kelishi bilan xususiyatlanadi.

TSning klinik simptomlarini 7 ta asosiy guruhga ajratish mumkin:

- piramida yo‘lining shikastlanish simptomlari: mono-, gemi-, tri-, para- yoki tetraparezlar, spastik mushak tonusi, pay reflekslarining oshishi va teri reflekslarining so‘sayishi, klonuslar, patologik belgilar;
- miyacha va uning yo‘llari shikastlanish simptomlari: tana yoki qo‘l-oyoqlarning statik yoki dinamik ataksiyasi, nistagm, mushak gipotoniyasi, dismetriya, asinergiya;
- miya ustuni va kalla nervlari shikastlanishi simptomlari: mimika muskullarining zaifligi, bulbar va psevdobulbar sindromlar, o‘zaklararo oftalmoplegiya, gorizontal, vertikal yoki ko‘p sonli nistagm;
- yuza va chuqur sezuvchanlik buzilishi simptomlari: gipo- yoki dizesteziya, vibratsion, harorat sezuvchanliklari buzilishi, bir yoki bir nechta qo‘l-oyoqlarda bosim sezgisi, sensitiv ataksiya;
- chanoq a‘zolari funksiyalari buzilishlari: siydik tutilishi yoki siyishga imperativ qistashlar, siydik tutolmaslik, qabziyat, potensiya so‘sayishi;
- ko‘rish buzilishlari: bir yoki ikkita ko‘z o‘tkirligi pasayishi, ko‘ruv maydoni o‘zgarishlari, skotomalar paydo bo‘lishi, ravshanlik yo‘qotilishi, rang sezishning o‘zgarishlari, kontrastlik buzilishlari;
- neyropsixologik buzilishlar: astenik, ipoxondrik, depressiv holatlar, intellekt pasayishi, eyforiya, hulq buzilishlari.

Nerv tizimining u yoki bu bo‘limi shikastlanishi ustun kelishiga bog‘liq holda kasallikning klinik variantlari farqlanadi: serebro-spinal, spinal, miyachali, ustunli, optik [7]. Jahon nevrologik amaliyotida “ishonarli TS” termini ishlatiladi, uning

tashxisi uchun klinik ma'lumotlarning o'zi yetarli bo'ladi, va "ehtimoliy TS" termini ham mavjud, bunda tashhis qo'yish uchun qo'shimcha tekshiruvlar taqozo etiladi. TSda nerv tizimi shikastlanishi og'irligi Kurske va EDSS baholash shkalalari negizida aniqlanadi.

TSda mutaqil tarzda diagnostik ahamiyat kasb qilmaydigan qator nevrologik buzilishlar uchraydi. Ularga "qaynoq vanna", Lermitt sindromi, "klinik parchalanish" sindromi, "klinik simptomlar turg'unsizligi" simptomi taalluqli [3, 7].

Agar kasallik retrobulbar nevrit yoki sezuvchanlik buzilishlari bilan boshlansa TS bashorati ijobiy bo'ladi, agarkim kasallik harakat yoki koordinatsiya buzilishlari bilan boshlansa bunda bashorat ancha salbiy. Uzoq vaqtli bashorat uchun TSning birinchi besh yillik kechishi hal qiluvchi rol o'ynaydi.

Ko'p markazli tadqiqotlar natijasida homiladorlik qisqa va uzoq muddatli bashoratga minimal ta'sir ko'rsatishi tasdiqlangan, shuning uchun TS da homiladorlik va tug'ruqlarni ta'qiqlashdan ma'no yo'q [3]. Faqat abort va tug'ruqdan keyingi infeksiyalar kasallik qo'zishlarini boshlab berishi mumkin.

O'tkir tarqoq ensefalomiyelit (Marburg kasalligi) kuchli ifodalangan umuminfeksion va miya buzilishlari sharoitida o'tkir boshlanishi bilan TS dan farq qiladi. Ko'p hollarda kasallik generalizatsiyalangan epileptik tutqanoq va ongning uzoq vaqt buzilishi bilan boshlanadi, keyinchalik bosh va orqa miyaning ko'p o'choqli shikastlanish simptomlari, gipertenzion va meningeal sindromlar qo'shiladi. Ba'zi hollarda, o'tkir va ifodalangan ko'rinishlar bilan boshlangan kasallik surunkali kechish xususiyatiga ega bo'ladi [5].

Diffuz-disseminirlangan skleroz ham bosh va orqa miya shikastlanishlarining klinik simptomatikasi bilan namoyon bo'ladi. Uning xarakterli belgisi bo'lib parsial va generalizatsiyalangan xurujlar shaklidagi titrash sindromi hisoblanadi. Kasallik kechishi ruhiy buzilishlar, apraksiya qo'shilishi bilan sekin-asta kuchayib boradi. O'lim 3-7-yildan keyin sodir bo'ladi.

O'tkir optikonevromiyelit (Devik kasalligi) o'tkir boshlanish, og'ir kechishi, tezlik bilan kuchayib borish, yuqoriga ko'tariluvchi tipda rivojlanadigan miyelit bilan qo'shilib kelgan ko'rishni qisman yoki to'liq yo'qotish bilan birga ko'ruv nervlarining kuchli shikastlanishi bilan tavsiflanadi. Ko'rsatib o'tilgan simptomlar bir vaqtning o'zida yoki qisqa vaqt oraliqlarida yuzaga keladi. Kasallikning xarakterli xususiyatlari bo'lib orqa miyaning oq va kulrang moddalaridagi nekroz o'choqlari va ularning mono- yoki poliradikulonevropatiyalar bilan qo'shilib kelishi hisoblanadi [1]. Ko'pchilik hollarda kasallik o'lim bilan yakun topadi.

Konsentrik skleroz (Balo kasalligi) isitma bilan birga o'tkir boshlanadi. Markaziy parezlar, epileptik tutqanoqlar, ruhiy va ko'ruv buzilishlari tezlik bilan rivojlanadi. O'lim odatda bir nechta oydan keyin sodir bo'ladi. Kasallikning asosiy patomorfologik belgisi – bosh miyaning oq moddasidagi demiyelinizatsiyaning konsentrik o'choqlari, ularning sababi oxirigacha aniqlanmagan.

Progressirlanuvchi multifokal leykoensefalopatiya ko'pincha 50 yoshdan katta shaxslarda rivojlanadi va MNTning ko'p o'choqli tez kuchayib boruvchi shikastlanishi bilan xususiyatlanadi. Klinik manzarada intellekt so'sayishi, progressirlanuvchi demensiya, afaziya, miyacha ataksiyalari, gemianopsiya, psevdobulbar sindrom, markaziy falajlar, epileptik tutqanoqlar kuzatiladi. Kasallikning davomiyligi 1-yildan oshmaydi. Boshqa DK lardan farqi – ikkilamchi immuntanqislik bilan qo'shilib kelishidir [5].

Diffuz periaksial leykoensefalit (Shilder kasalligi) X-xromosoma bilan chatishgan retsessiv irsiylanishga taalluqli irsiy kasalliklar qatoriga kiradi. Kasallik ko'pchilik hollarda hayotning ikkinchi o'n yilligida boshlanadi, ko'proq o'g'il bolalar kasallanadi. Klinik manzara nevrozsimon, shizofreniyasimon buzilishlar va nutq, ko'rish, eshitish buzilishlari, turli-tuman giperkinezlardan tashkil topadi. Terminal bosqichida piramidal-ekstrapiramidal sindrom, gipertermiya, generalizatsiyalangan xurujlar qo'shiladi. 1-1,5-yildan keyin o'lim yuzaga keladi.

Periferik nerv tizimi DK klinikasi

O'tkir yallig'lanishli demiyelinizatsiyalanuvchi polinevropatiya (Giyeen–Barre sindromi (GBS) har xil yoshda uchraydi, erkaklarda 2 marta ko'p qayd qilinadi. Kasallik oyoqlarda va (yoki) qo'llardagi harakat va (yoki) sezgi buzilishlari bilan, kamroq holatlarda umurtqa va (yoki) qo'l-oyoqlardagi muskullar og'riqlari bilan o'tkir boshlanadi (4 haftagacha). Uvishish, paresteziyalar va holsizlik ko'pincha oyoqlarda boshlanadi, keyin esa qo'llarda. Klinik simptomatika quyidagi ko'rinishlardan tashkil topadi:

- ko'pincha qo'l-oyoqlarning proksimal bo'limlarining simmetrik tipdagi para- yoki tetraparezlari. Bo'yin, orqa, tana , nafas muskullari kamroq shikastlanadi.;
- sezuvchanlik buzilishlari odatda ifodalanmagan, “qo'lqoplar” va “paypoqlar” ko'rinishidagi yuza sezuvchanlik pasayishi kuzatilishi mumkin, ba'zida muskul-bo'g'im sezgisi buziladi;
- vegetativ buzilishlar: yurak maromi buzilishlari, AB turg'unsizligi, tana yoki qo'l-oyoqlar terisining gipergidrozi va quruqligi. Og'ir holatlarda pandizavtonomiya ko'rinishlari uchrashi mumkin;
- og'riq sindromi: og'riqlar bel sohasida, bo'yinda, yirik bo'g'implarda, son, boldir, bilak muskullarida joylashadi va harakatlar paytida kuchayayadi. Ildizchalar taranglashish musbat simptomlari (Laseg, Kernig), qo'l-oyoqlardagi nerv poyalari paypaslanganda og'riqlar aniqlanadi;
- kalla nervlari shikastlanishlari: ko'pincha VII, IX va X juft nervlar jarayonga qo'shiladi, bu mimika muskullari zaifligi (diplegia facialis yuzaga kelishi mumkin) va bulbar sindrom bilan namoyon bo'ladi.

GBSda kasallikning faqatgina harakat (kranial motor) va sensor shakllari uchraydi. Kasallik bashorati odatda ijobiy, ko'pchilik bemorlarda buzilgan funksiyalarning to'liq tiklanishi qayd qilinadi. 5-22% holatlarda harakat yoki sezgi buzilishlari ko'rinishidagi qoldiq hodisalar bo'lishi mumkin [8]. O'lim 3-6% ni

tashkil etadi, uning sabablari – nafas buzilishlari yoki kasallikning asoratlari (yotoq yaralar, ko‘tariluvchi urologik infeksiya, pnevmoniyalar).

Surunkali yallig‘lanishli demiyelinizatsiyalanuvchi polinevropatiya (SYADP) – kasallik boshlanishining ikkita muddati mavjud: 40-50 yoshda va 70 yoshdan keyin (kam ifodalangan), erkaklarda 3 marta ko‘p uchraydi. SYADP ikkita obligat klinik ko‘rinishlar mavjudligida tashxislanadi:

- 1) qo‘l-oyoqlardagi 6 oydan ko‘p vaqt uchraydigan kuchayib boruvchi yoki retsdivlanuvchi holsizlik;
- 2) barcha qo‘l-oyoqlardagi gipo- yoki arefleksiya.

Kasallikning klinik manzarasi GBS bilan o‘xshash va qo‘l-oyoqlardagi harakat, sezgi va vegetativ buzilishlardan tashkil topadi. SYADPning o‘ziga xos klinik belgilariga quyidagilar taalluqli:

- qo‘l-oyoqlar parezining asosan distal yoki aralash (distal va proksimal) xususiyati;
- qo‘l-oyoqlardagi ifodalangan muskul gipotoniyasi va gipotrofiyasi;
- qo‘l-oyoqlardagi tez uchraydigan va turg‘un sezgi hamda vegetativ buzilishlar;
- juda ham kam hollarda – nafas va chanoq buzilishlari.

SYADP oqibati yomon va kechish turiga (kuchayib boruvchi, progrediyent-remittirlangan, regressiyalanuvchi, statsionar), shuningdek jarayonga MNT strukturalarining qo‘shilishiga bog‘liq [4]. Bir yil o‘tib bemorlarning 30-60% mehnatga layoqatliligini yo‘qotishadi.

Miller–Fisher sindromi kamyob DK qatoriga taalluqli va klinik simptomlarning triadasi bilan namoyon bo‘ladi: ataksiya, oftalmoplegiya va arefleksiya. Kasallik o‘tkir va o‘tkir osti shaklida boshlanadi. Ayrim klinik belgilar spektri juda ham keng qamrovli bo‘ladi: ko‘z olmasini harakatlantiruvchi muskullarning yengil so‘stligidan total oftalmoplegiyagacha, juziy koordinator buzilishlardan sensitiv yoki miyacha tipidagi qo‘pol ataksiyagacha, oyoqlardagi

giporefleksiyadan qo‘l-oyoqlardagi arefleksiyagacha. Kasallik kechishi monofazali, oqibat esa, odatda ijobiy.

I tipdagi irsiy motor-sensor polinevropatiya (Sharko–Mari kasalligi) patomorfologik jihatdan demiyelinizatsiyalanuvchi kasallik hisoblanadi. 10–35 yoshlarda boshlanadi, autosom-dominant tipida nasldan naslga o‘tadi. Klinik manzara oyoqlarning distal bo‘limlaridagi muskul holsizligi va atrofiyasi bilan xususiyatlanadi. Oyoq panjasi yozuvchilari va abduktorlari ko‘proq darajada shikastlanadi, shu sababli xarakterli “osilgan oyoq panjasi” va “steppaj” tipidagi yurish shakllanadi. Pay reflekslari tezda so‘sayadi. Odatda simmetrik bo‘lgan muskul atrofiyalari sekin-asta qo‘llarga tarqaladi. Yuza sezuvchanlik buzilishlari turg‘un, og‘riq sindromi xos emas.

Monoklonal gammapatiyaning anti-MAG (miyelin bilan assotsiirlangan glikoprotein) bilan assotsiyatsalangan polinevropatiya yaqinda mustaqil nozologik shakl sifatida ajratilgan va klinik jihatdan qo‘l-oyoqlardagi izolyatsiyalangan sensor buzilishlar bilan namoyon bo‘ladi. Kasallik diagnostikasi faqat immunferment tahlillarga asoslanadi [12].

Diagnostika

Magnit-rezonans tomografiya (MRT) hozirgi vaqtda bosh va orqa miyani tekshirishning eng samarali va informativ uslubi hisoblanadi. T2 va proton tartiblarida miyaning har qanday zonalarida joylashgan turli o‘lchamlardagi (3 mm dan 3 sm gacha) yumaloq yoki oval shakldagi kuchli intensiv o‘choqlarning topilishi TS uchun xarakterli hisoblanadi. TS uchun o‘choqlarning eng tipik joylashishi – periventrikulyar va subkortikal zoanalardir. Kasallikning uzoq vaqt davom etishida o‘choqlar o‘zaro qo‘shilib ketishi mumkin. Kontrastni kuchaytirish (omniskan, magnevist) qo‘llanilgan T1-tartibda o‘choqlarning faollashish bosqichini differensiatsiya qilish mumkin, sababi yangi o‘choqlar kontrast moddani ancha jadal to‘plashadi [3]. MRT miyaning atrofiyasi rivojlanishi sababli uning qorincha tizimi, havzalari va subaraxnoidal bo‘shlig‘i kattalashganligini aniqlash imkonini beradi.

Chaqirilgan potentsiallar (CHP) TS diagnostikasida yaqin vaqtlardan buyon qo'llanilmoqda. Eng ma'lumotli bo'lib CHP tripletini (ko'ruv, somatosensor va eshituv) baholash hisoblanadi, buning natijasida ko'ruv yo'llarida, miya ustunida va orqa miyada impulsar o'tkazilishining subklinik buzilishlarini qayd qilish imkoni bo'ladi. Murakkab diagnostik vaziyatlarida CHP ayni vaqtda tizimda klinik namoyon bo'lmagan buzilishlarni aniqlash uchun qo'llaniladi.

Elektroneyromiografiya miyelin destruksiyasi va aksonal degeneratsiya belgilarini aniqlash imkonini beradi. Eng xarakterli o'zgarishlar – periferik nervlar bo'yicha impuls tarqatilish tezligining jiddiy pasayishi, distal latensiya kattalashishi, M-javob shaklining o'zgarishi, F-to'lqin kechikishi. Simpatik teri CHPning maxsus uslubini qo'llash qo'l-oyoqlardagi vegetativ buzilishlar darajasini miqdoriy jihatdan aniqlash imkonini beradi.

Immunologik tekshiruvlar. Likvordagi oligoklonik immunoglobulinlarni tekshirish uslubi muhim ahamiyatga ega. Tasdiqlanganki, IgG ning yuqori konsentratsiyasi demiyelinizatsiya jarayonining faollik ko'rsatkichi hisoblanadi. Immunoglobulin ko'effitsiyentini (qon va likvordagi IgG nisbatini) aniqlash muhim ahamiyatga ega, bu GET buzilish darajasini aks ettiradi. Oxirgi yillarda DK diagnostikasida immunoferment tekshiruvlar ahamiyati oshib bormoqda, ular yordamida ma'lum bir nozologik shakl bilan assotsiatsiyalangan qator neyroantigenlarni aniqlash imkoni bor.

Davolash.

DKda amalga oshiriladigan davolash tadbirlari spetsifik (patogenetik) va nospetsifik (simptomatik) turlariga ajratilgan. Oxirgi yillarda DKning patogenetik terapiyasida jiddiy yuksalish qo'lga kiritilgan, bu yangi preparatlar paydo bo'lishi va gen injeneriyasi rivojlanishi bilan bog'liqdir.

Birinchi tanlov preparati bo'lib beta-interferonlar (betaferon, rebif, kopakson, avaneks) hisoblanadi. TSni davolashda eng katta tajriba betaferon qo'llanilishida olingan. Preparatning samaradorligi demiyelinizatsiyaning ko'p bo'g'inlariga ta'sir

qilishi bilan bog‘liq: yallig‘lanish oldi sitokinlar ishlab chiqarilishini to‘xtatish va uch molekulyar kompleks hosil qilish, adgeziya molekulalari va xemokinlar ishlab chiqarilishini bosish, GET va T-limfotsitlarning retseptor apparati funksiyasini barqarorlashtirish bilan bog‘liq. Ko‘p markazli randomizirlangan ikkitalik platsebo-nazorat qilinuvchi tadqiqotlar natijalari ko‘rsatdiki, betaferonning 8 mln.birl. dozada kunaro uzoq kursi TSning qo‘zish tezligini 30% ga kamaytiradi, kasallik kuchayishini va nogironlikning oldini oladi. TSning progradiyentli-remittirlangan holatlarida preparat ancha faol ta’sir qiladi [2]. Preparatning ijobiy klinik samarasi MRT monitoringi bilan tasdiqlangan.

Oxirgi yillarda DKni davolashda immunoglobulinlarni (sandoglobulin, venoglobulin, bioven) vena ichiga yuborish qo‘llanilib boshlandi. Rossiyada ancha arzon preparat – ImBio ishlab chiqarilishi yo‘lga qo‘yilgan. Hozirgi paytda bu preparatlar DKning qo‘zish davrida “start-terapiya” tanlov vositalari sifatida qo‘llaniladi [11]. Preparatlarning ta’sir mexanizmi autoantitanachalar ishlab chiqarilishi kamayishi, makrofaglarning Fc-retseptorlari blokadasi, yangi immun komplekslar hosil bo‘lishini bosishi bilan bog‘liq deb hisoblanadi. Davolashning standart kursi preparatni vena ichiga tana vaznining 1 kg nisbatan 0,4 g dozada 5 kun davomida yuborishni o‘z ichiga oladi. Agar samara yetarlicha bo‘lmasa davolash kursi yarim dozada qayta amalga oshiriladi.

XX asrning 90-yillarida DK davolashning yangi texnologiyasi – likvorni immunfiltrlash ishlab chiqilgan [14]. Uning samaradorligi kichik o‘lchamdagi (0,2 nm) teshikchalarga ega va ustida antimiyeinli antitanachalar joylashgan PALL immunfiltrlari qo‘llanilishi bilan bog‘liq. Davolash kursi o‘z ichiga 3-8 muolajani oladi, ularning har birida 30 dan 150 ml likvor filtrlanadi.

DK terapiyasida istiqbolli yo‘nalish bo‘lib demiyelinizatsiya jarayonini uzuvchi (matritsa metalloproteinazaga, sitokin va xemokinlarga, antioksidant stressga ta’sir qiluvchi) preparatlarning yangi guruhini qo‘llash hisoblanadi, bu preparatlar klinik tadqiqotlar bosqichida tekshiruvdan o‘tmoqda [6].

DKni patogenetik davolashda hanuzgacha tanlov vositalari sifatida kortikosteroidlar (5-7 kun mobaynida puls terapiya maqsadga muvofiq), sitostatiklar, plazmafarez qo'llaniladi. Patogenetik va simptomatik terapiyaning boshqa usullari orasida nootropalar, aminokislotalar (aplegin, karnitin), neyroprotektorlar (glitsin, semaks), lipid-fosfolipid almashinuvni me'yorlashtiruvchi vositalar (fosfaden, lipostabil), miorelaksantlar (baklofen, midokalm) va boshq. qo'llaniladi [9].

Dimiyelinizatsiyalanuvchi kasalliklar muammosiga Butun jahon va Yevropa nevrologik federatsiyasi katta e'tibor qaratgan, maxsus (TS, SGB bo'yicha) xalqaro guruhlar tashkillashtirilgan. Butun dunyo olimlari va shifokorlari bilim va mehnatini umumlashtirish ushbu toifadagi bemorlarga adekvat terapiya amalga oshirilishida jiddiy yutuqlarga olib keladi.

TARQOQ SKLEROZ.

Tarqoq skleroz (sin.: ko'p sonli skleroz, sclerosis disseminata) – genetik moyil bo'lgan organizmga tashqi patologik omil (eng haqiqatga yaqini bo'lgan infeksiyon omil)ning ta'siri natijasida rivojlanuvchi surunkali demiyelinizatsiyalanuvchi kasallik, bu kasallikda MNTning oq moddasi ko'p o'choqli shikastlanishi kuzatildi, kam hollarda jarayonga periferik nerv tizimi ham qo'shiladi. Negizida autoimmun mexanizmlar yotgan surunkali yallig'lanish jarayoni sharoitida nerv tolalari miyelin qobiqlari shikastlanishi (demyelinizatsiya) kuzatiladi. Bir vaqtning o'zida o'choqli va diffuz neyrodegenerativ o'zgarishlar sodir bo'ladi. Ko'pchilik hollarda TS to'xtovsiz kuchayib boruvchi, ko'pincha to'liqsimon kechish xususiyatiga ega, bu keyinchalik, ya'ni neyrodegenerativ o'zgarishlar kuchayishi bilan sekin-asta jadallashib boradi, bunda yosh va o'rta yoshdagi bemorlar avvalambor mehnat qobiliyatini, ancha kech bosqichlarda esa harakatlanish va o'z-o'ziga xizmat ko'rsatish qobiliyatini yo'qotishadi. Erta bosqichlarda kasallik qo'zishlari (remittirlangan kechish) bilan bog'liq bo'lgan vaqtinchalik mehnatga layoqatsizlik ko'pchilik bemorlarda

keyinchalik qaytmas buzilishlar kuchayishi va turg'un nogironlik rivojlanishi bilan birga kechadi. Bemorlarning 15% da kasallik boshidanoq to'xtovsiz kuchayib boradi va tezda nogironlik shakllanadi (birlamchi progressirlanuvchi kechish).

Epidemiologiyasi. TS amalda 60% hollarda 20 yoshdan 40 yoshgacha bo'lgan davrda boshlanadi, klinik boshlanishning o'rtacha yoshi turli populyatsiyalarda 29 dan 33 yoshgacha o'zgarib turadi. Hozirgi vaqtda TSning 50 yoshdan kattalarda va bolalik yoshida ancha erta (10-12 yosh) boshlanishi haqidagi xabarlar tez-tez ma'lum qilinmoqda, bu TS bilan kasallanganlarning umumiy sonining 2-8% ni tashkil qiladi.

Ekvatoridan maksimal tarzda uzoq bo'lgan geografik mintaqalarda TS ning tarqalganligi va kasallanish yuqori. Oxirgi yillarda bunday bog'liqlik kam va kasallik janubiy mintaqalarda ham tez uchraydi. TSning tarqalganligining kenglik bilan bevosita loqasi chamasi nafaqat geografik joylashish, balki genetik, etnik va tibbiy-ijtimoiy omillar yig'indisi bilan ham bog'liq. Kasallik bilan xastalanish xavfiga ovqatlanishning o'ziga xos xususiyatlari, ijtimoiy-iqtisodiy va ekologik ta'sirlar ham o'z kuchini o'tkazishadi.

TSning asosiy epidemiologik xususiyatlari:

- asosan yevropa irqiga mansub shaxslar kasallanadi, TS kam tarqalgan etnik guruhlar (mayorlar, eskimoslar va Uzoq Shimol halqlari, mahalliy hinduslar va Markaziy Afrika mahalliy halqlari)da ham qayd qilingan;
- oilaviy TS mavjudligi, ya'ni qondosh qarindoshlarda uchraydigan bir nechta holatlar (TSning barcha holatlaridan 3% dan 10% gacha);
- TSli bemorlarning barcha populyatsiyalarida kasallangan ayollar ko'proq, lekin erkaklarda birlamchi kuchayib boruvchi TS rivojlanish moyilligi juda baland;
- ko'char aholi orasida TS tarqalganligi tezligi o'zgarishi ko'chish yoshiga bog'liq holda (15 yoshgacha va undan keyin) yashash joyini o'zgartirishda TS bilan kasallanish xavfi o'zgarishini aniqladi;

- “TS klasterlari” mavjud – TS uchrash tezligi va “TS mikroepidemiylari” juda baland zonalar – ma’lum vaqt ichida cheklangan territoriyada TS bilan kasallanishning keskin oshishi;
- qator regionlarda qayd qilinganki, qo’shni davlatlarda, hatto bitta mamlakat doirasida TS tarqalaganligi va kasallanish juda ham o’zgarib turishi mumkin, bu irsiy, tashqi va ijtimoiy omillar yig’indisi bilan bog’liq.

100 ming aholiga nisbatan 50 dan oshiq kasallanish tezligiga ega yuqori xavf zona ajratiladi (Shimoliy va Markaziy Yevropa, Kanada janubi va AQSHning shimoli, Avstraliyaning janubi va Yangi Zelandiya). O’rta xavf zonasida kasallanish 100 000 aholiga nisbatan 10-50 uchrash tezligida bo’ladi va o’ziga AQSHning markazi va janubini, Gavay orollarini, Shimoliy Skandinaviyani, Janubiy Yevropani, Isroilni, Janubiy Afrikaning oqtanli aholisini, Ukrainaning shimoli va g’arbini, Rossiyaning yevropa qismini, Uzoq Sharqni oladi. Past xavfga ega zonada kasallanish 100 000 aholiga nisbatan 10 tani tashkil qiladi va o’z ichiga Osiyoni, Janubiy Amerikaning shimolini, Alyaskani, Grenlandiyani, Karib dengizi orollarini, Meksikani, Afrikaning katta qismini, Yaqin va O’rta Sharqni oladi. TSning epidemiologiyasida asosiy tendensiya oxirgi o’n yilda qator mintaqalarda kasallanish tarqalganligining oshishi hisoblanadi.

Kasallik tarqalish darajasining oshishida ham kasallanishning chin o’sganligi, ya’ni yangi kasallanish hodisalari soni ortishi, ham tibbiy-ijtimoiy omillar (to’g’ri tashxisni erta aniqlash va davolashning yaxshilanishi natijasida bemorlarning o’rta yashash muddati uzayishi) asosiy sabab sifatida ko’rsatilmoqda.

Etiologiyasi. Hozirgi vaqtda TS ko’p omilli kasallik deb sanaladi. Buning negizida ham tashqi, ham irsiy omillar ishtirok etishi tushuniladi.

Quyidagi omillar tadqiqotchilarning asosiy e’tiboriga molik hisoblanadi:

- viruslar (retroviruslar, herpes VI, JC guruhlar va boshq., chamasi endogen retroviruslar bilan birga), bakterial infeksiya (streptokokk, stafilokokk va boshq.);

- surunkali intoksikatsiyalar (organik erituvchilar, benzin, metallar, boshqa kimyoviy vositalar); ekologik noxo'sh bo'lgan yashash sharoitida bo'lish, asosan bolalik davrida, katta ahamiyatga ega;

- ovqatlanish xususiyatlari (jumladan, hayvon yog'lari va oqsillari ko'p bo'lishi), asosan 15 yoshgacha bo'lgan davrda;

- surunkali ruhiy-hisij stress; TSga moyillik va klinik kechishining o'ziga xos xususiyatlari shakllanishida neyroimmunologik va ruhiy-immunologik mexanizmlar faol o'rganilmoqda.

Tashqi omillar genetik moyil odamlarga ta'sir ko'rsatib, MNTda yallig'lanishli-autoimmun jarayon rivojlanishini, miyelin parchalanishini va nerv tolalarining shikastlanishini stimullashi mumkin. Infeksion agentlar, asosan virusli infeksiyalar eng katta ahamiyatga ega. Ko'p sonli tadqiqotlar ko'rsatdiki, tarqoq sklerozning birinchi sababi bo'ladigan bitta virusning o'zi yo'q. Miya to'qimasida va orqa miya suyuqligida turli viruslarga qarshi antitanachalar bo'lishi, u yoki bu qo'zg'atuvchining etiologik ahamiyatini ko'rsatmaydi, balki immunitet boshqarilishining buzilishi (gumoral immunitetning poliklonal faollashishi) oqibati sifatida qaralishi mumkin.

Qizilcha, qizamiq, infeksiion mononukleaz (Epshteyn-Barr virusi), gerpes, retroviruslar, shuningdek turli bakteriyalar yallig'lanish va autoimmun jarayonlarni induksiyalash va ushlab turishda qatnashib neyrodegenerativ o'zgarishlarni kuchaytirib trigger omil sifatida namoyon bo'lishi mumkin. Immun tizim stimulyatsiyasida va ptaologik jarayonning qayta faollashishida latent, persitirlanuvchi virusli infeksiyaning, shu jumladan odam uchun shartli-patogen viruslarning qatnashishiga ham katta e'tibor qaratilmoqda. Kasallik qo'zishi triggerlari sifatida gematoensefalik to'siq o'tkazuvchanligiga ta'sir qiluvchi, miya antigenlarini qonning immun tizimidan ajratuvchi turli ekzo- va endogen omillar ham ishtirok etishi mumkin. Bu omillar orasida infeksiyalar va stress holatlari alohida o'rin tutadi, kam hollarda shikastlar, jismoniy va ruhiy zo'riqishlar, xirurgik operatsiyalar, atrof muhit ifloslanishi ham e'tiborga molikdir.

TSning irsiy xususiyati haqida dalolat beruvchi genetik omillar ham mavjudligi isbotlangan, bu kasallikning oilaviy holatlari bilan namoyon bo'ladi. Dizigotali egizaklarga solishtirganda monozigotali egizaklarda TS 4 marta ko'proq kuzatildi. Ma'lum individuumda immun javobning o'ziga xosligini yuzaga chiqaruvchi 6-xromosomadagi gistomoslikning asosiy tizimi (HLA-tizimi)ning ma'lum bir lokuslari va TS rivojlanish xavfi orasida bog'liqlik bor. Bilvosita uslublar bilan amalga oshirilgan birinchi tadqiqotlar birinchi sinfdagi A3 va V7 lokuslarning bog'liqligini ko'rsatdi. Ikkinchi sinfdagi HLA lokusi bo'yicha allellar to'plami bilan ancha kuchli assotsiatsiya qayd qilingan, u qo'shilgan tarzda nasldan-naslga o'tkaziladi. Bu to'plam «gaplotip DR2» (yoki Dw2) deb nomlangan. Bevosita genotipirlash uslubi qo'llanilgan holda amalga oshirilgan tadqiqotlar uning allel tarkibini aniqlashtirish mikonini berdi, u hozirgi vaqtda DRB1*1501, DQA1*0102, DQB1*0602 deb belgilangan. HLA-tizim genlari bilan assotsiatsiyasidan tashqari, TS rivojlanish xavfining sitokinlar, miyelin oqsillari, nospetsiyifik fermentlar, T-hujayra retseptorlari, immunoglobulinlar bilan bog'liqliklari ham o'rganilmoqda.

Chamasi, TS – multigenli kasallik, uning rivojlanishi uchun bir nechta genlar bo'yicha ma'lum bir allellar kombinatsiyasi kerak bo'ladi. Tashqi omillar ta'siri ostida ushbu irsiy moyillik surunkali demiyelinizatsiyalanuvchi jarayon ko'rinishida rivojlanadi, uning faolligi va klinik ko'rinishlarining o'ziga xosligi tashqi va genetik omillarning individual to'plami bilan bog'liq bo'ladi. Bu gipoteza bir nechta mamlakatlarda genom skrining amalga oshirilganda tasdiqlandi, skrining turli populyatsiyalarda xromosomalarning bittasida kasallik bilan bog'langan asosiy sohaning borligini ko'rsatmadi. Bundan tashqari, turli etnik guruhlardagi to'liq genom izlash natijalari mos natijalarni bera olmadi, bu turli populyatsiyalarda kasallikning genetik getrogenligi yuzaga chiqishini ko'rsatishi mumkin. Qator genetik markerlar nafaqat TS rivojlanish xavfi bilan bog'liq, balki uning patogenezing va klinik kechishining o'ziga xosligi, davolashning ma'lum bir turiga sezuvchanligi bilan ham bog'liq.

Patogenez. TSning patogenezida immun tizim holati katta ahamiyatga ega. Bu haqida yangi toshmadagi (blyashkadagi) immunokomponent hujayralardan tashkil topgan infiltratlar; immun tizimini nazorat qiluvchi genetik omillar bilan bog‘liqligi; qon va serebral suyuqlikning immunologik ko‘rsatkichlaridagi turli-tuman o‘zgarishlar; immunosupressorlarning kasallik qo‘zishini sekinlashtira olishi va, oxir-oqibat, antitanachalar va miya antigenlariga spetsifik bo‘lgan hujayralar kloni, ular orasida miyelinning asosiy oqsili eng ensefalitogenligi dalolat beradi. Lokal tarzda hujayralarning uncha katta bo‘lmagan guruhi faollashadi, ular xemokinlar va sitokinlar ishlab chiqarishadi, adgeziya va gematoensefalik to‘siq o‘tkazuvchanlik oshishini yuzaga keltiradi, bu miya to‘qimasiga ko‘p sonli qon hujayralar kirishiga va yallig‘lanish reaksiya rivojlanishiga olib keladi.

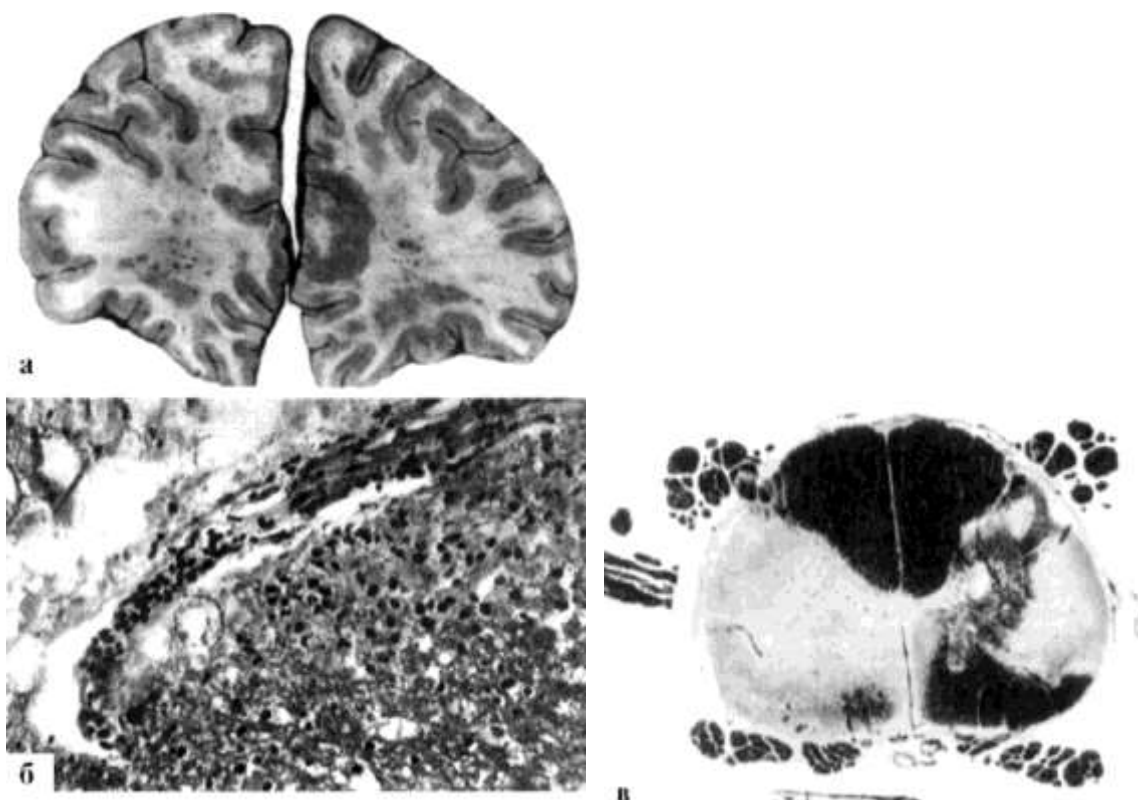
Faollashgan limfotsitlar GET orqali kirishi mumkin, bu MNTda autoimmun reaksiyalar yuzaga kelishi mexanizmida boshlab beruvchi ahamiyatli tarkibiy qism hisoblanadi. GET orqali immun tizimi hujayrlarining transmigratsiyasi murakkab jarayon, unga tomirlar epiteliysining ko‘p sonli yuza molekulalari va limfotsitlar, shuningdek sekretlanadigan ko‘pgina oqsillar qo‘shilgan bo‘ladi.

Keyinchalik miyelin antigenlariga bo‘lgan tolerantlik uziladi, va patologik jarayonga turli hujayraviy va kam hollarda gumoral autoimmun reaksiyalar qo‘shiladi. Miyelinning asosiy oqsiliga bo‘lgan autoimmun reaksiyalar va boshqa antigenlar shiddatli oshib boradi. Immunpatologik jarayon boshlanishida va ushlab utrilishida antigennamoyon qiluvchi hujayralar: mikrogliya, astrotsitlar va miya qon tomirlari endoteliy hujayralari, aylanib yuruvchi limfotsitlarni to‘qimalarga jalb qilish va ularni faollashtiradigan dendrit hujayralar yetakchi rol o‘ynaydi. Xuddi qon hujayralari kabi gliyaning ko‘pgina hujayralari yallig‘lanish va autoimmun reaksiyalarni kuchaytiruvchi faollashtiruvchi sitokinlarni ishlab chiqarish qobiliyatiga ega. Faollashtiruvchi sitokinlar orasida gamma-interferon, o‘sma nekrozi omili-alfa, interleykinlar 1, 2 va 6 (IL-1, IL-2, IL-6) katta ahamiyatga ega, ular adgeziya molekulalari ekspressiyasini va limfotsitlarga antigenlarni namoyish qilishni

kuchaytirishi mumkin. Sitokinlar ishlab chiqarilishi oshishi turli tashqi va ichki omillar ta'siri ostida yuzaga kelishi mumkin, bu patologik jarayonni qayta qo'zishiga olib keladi. Miyelinning bevosita buzilishi turli yo'llar – faollashgan hujayralar, sitokinlar va antitanachalar bilan amalga oshishi mumkin. Immun reaksiyalarning tashqi antigenlari miya antigenlariga o'tishi mumkin (molekulyar mimikriya mexanizmi), superantigenlarga nisbatan reaksiya rivojlanishi va autoimmun reaksiyalar ustidan nazorat qiluvchi mexanizmlar yetishmasligida immunitetning poliklonal stimulyatsiyasi imkoniyati mavjud bo'lishi mumkin.

Viruslarning, sitokinlarning, miyelin parchalanishi mahsulotlari va boshqa toksik moddalarning oligodendrotsitlarga (miyelin sintezlovchi hujayralar) bevosita ta'sir qilish xavfi ham istisno qilinmaydi. TS patogenezida miya to'qimasidagi almashinuv, qonning reologik xususiyatlari o'zgarishlari, mikroelementlar, yog' kislotalari, aminokislotalar almashinuvi buzilishlari va boshqa omillar katta ahamiyatga ega. Nerv tolalari qaytmas degenerativ o'zgarishlarga uchraydi. Kasallik boshlanishi bilanoq sitokinlar, perekis oksidlanish mahsulotlari va boshqa moddalar nerv to'qimasini shikastlashi mumkin. Uzoq autoimmun jarayon immun tizim zaiflashishiga va ikkilamchi immuntanqislik hamda buyrak usti bezlari po'stloq qismi gormonal faolliligi pasayishiga olib keladi.

Patomorfologiya. TSda patologik jarayon morfologik jihatdan bosh va orqa miyadagi ko'p sonli o'choqli o'zgarishlar bilan namoyon bo'ladi (8-rasmga qarang).



Rasm 8. TSda bosh va orqa miya holati. a - makropreparat: miyaning peshona qismi yarimoval markazida blyashkalar va kengaygan qon tomirlar mavjud; b - mikropreparat: demiyelinizatsiyalangan sohada hujayra infiltratsiyasi, qon tomirning limfotsitlar va eozinofillar muftasi bilan to'liqonligi; v - orqa miyadagi demiyelinizatsiya o'choqlari.

O'choqlarning (toshmacha, yuguncha) eng ko'p joylashadigan joyi – periventrikulyar oq modda, orqa miyaning bo'yin va ko'krak qismlari yon va orqa tizimchalari, miyacha va miya ustuni. Yangi toshmacha qonning limfoid elementlari, ularning ko'pchiligini T-hujayralar tashkil qiladi, bilan miya to'qimasining perivaskulyar infiltratsiyasi bilan, shuningdek shikastlangan tola bo'ylab nerv impulsi o'tishi to'silishiga olib keladigan lokal shish bilan kechadi. Bundan tashqari, toshmachalarda turli miqdorlarda immunoglobulinlar, komplement tizimi komponentlari (shu jumladan membranaga hujum qiluvchi kompleks), yallig'lanish oldi sitokinlari, xemokinlari va boshqa immunboshqaruvchi proteinlar aniqlangan.

Miyelin parchalanishi va keyinchalik aksonning degeneratsiyasi nerv impulsi o'tishiga turg'un to'siq sababi bo'ladi. TSning eski, faolsiz toshmachasida avvalambor astrotsitlarning reaktiv proliferatsiyasi (astroglioz) va oligodendrotsitlar

miqdori kamayishi qayd qilinadi. Ba'zi hollarda eski toshmacha chetlari bo'ylab yangi shish va perivaskulyar infiltratsiya zonalari kuzatilishi mumkin, bu eski o'choqlarning o'sish imkoniyati mavjudligidan dalolat beradi.

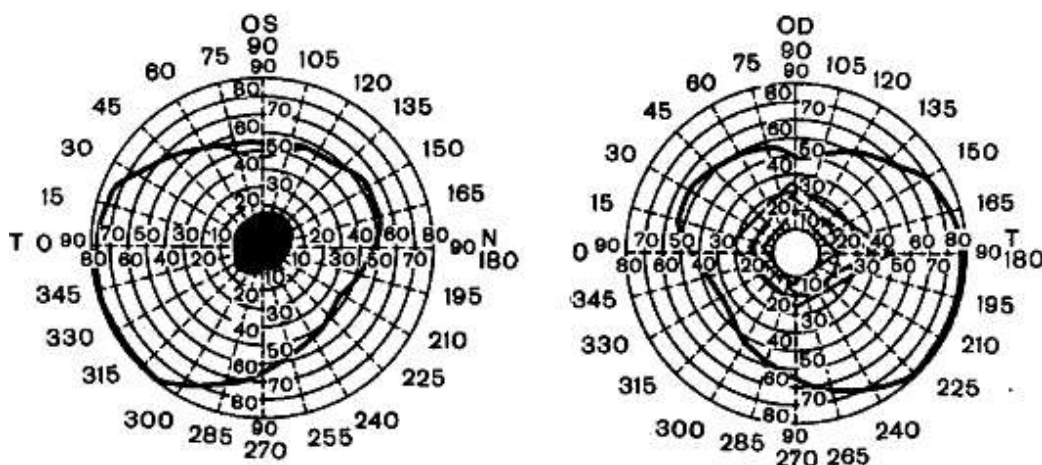
TSli bemorlarda demiyelinizatsiya o'choqlarini va oq moddaning "me'yordagidek" qismlarini elektron-mikroskopik va gistokimyoviy tekshirish miyaning o'choqli shikastlanishining turli tiplarini ajratish mikonni berdi, ular to'qima buzilishida hujayra va gumoral (antitanachalarga bog'liq) mexanizmlarning ishtiroki bilan, yallig'lanish reaksiyalarining ifodalanganligi bilan, demiyelinizatsiya va remiyelinizatsiya hodisalarining faolligi bilan, oligodendrotsitlar va aksonlarning shikastlanishi darajasi va birlamchiligi bilan, ya'ni neyrodegenerativ o'zgarishlarning ifodalanganligi bilan aniqlanadi. Demiyelinizatsiyalovchi jarayonning geterogenligi birinchi navbatda genetik moyilika bog'liq.

Klinik ko'rinishlari. Tipik vaziyatlarda TSning klinik simptomlari yosh shaxslarda (18 yoshdan 45 yoshgacha) paydo bo'ladi, ammo oxirgi vaqtda kasallikning boshlanishini ham bolalarda, ham 50 yoshdan kattalarda kuzatilishi qayd qilinmoqda. Kasallikning birinchi simptomlari bo'lib retrobulbar nevrirlar hisoblanadi, ular ko'rish o'tkirligi pasayishi, skotomalar, rasm noaniqligi sezgisi, ko'z oldidagi qatlam, bir yoki ikki ko'zdagi (ikki tomonlama jarayonda) o'zgaruvchan ko'rlik bilan namoyon bo'ladi.

Kasallik ko'z harakati buzilishlari (diplopiya, g'ilaylik, o'zaklararo oftalmoplegiya, vertikal nistagm), yuz nervi nevrirlari, bosh aylanishi, piramidal simptomlar (yuqori pay va periostal refleksli markaziy mono-, gemi yoki paraparezlar, oyoq panjasi klonuslari, patologik piramidal reflekslar, qorin terisi reflekslari yo'qolishi), miyacha buzilishlari (yurishdagi gandarlash, statik va dinamik ataksiya, intension qaltirash, gorizantal nistagm), yuza (gipo-, diz- va paresteziyalar) va chuqur (sensitiv ataksiya, sensitiv parez, gipotoniya) sezuvchanlik buzilishlari bilan boshlanishi mumkin.

Ancha kam hollarda kasallikning birinchi belgilari sifatida nevrotik buzilishlar, chanoq bo'shlig'i a'zolari funksiyalari buzilishlari (siydik chiqaraolmaslik, imperativ chaqiruvlar) ham kuzatiladi.

Tahliliy retrospektiv tekshiruvlarda tasdiqlanganki, TSning retrobulbar nevit va sezuvchanlik buzilishlari hamda uzoq vaqtli birlamchi remissiya kasallikning ancha ijobiy kechishini ko'rsatadi, piramidal yo'l yoki miyacha yo'llari buzilishlari paydo bo'lishi va qisqa birinchi remissiya (birlamchi progradiyent kechish, ya'ni remissiyaning butunlay yo'qligi) esa prognostik jihatdan yaxshi emas.



Rasm 9. Chap tomonlama retrobulbar nevitda ko'ruv maydonlari. Chap ko'zning ko'ruv maydonida markaziy mutloq skotoma, vibratsion sezuvchanlik pasayishi, pay reflekslari assimetriyasi.

TSning kuchayishi MNTning boshqa bo'limlari shikastlanishi va yangi simptomlar paydo bo'lishi bilan kechadi. Kasallikning boshlanish vaqtidanoq kuchli charchashlik ("surunkali charchash" sindromi) qayd qilinadi. Ancha kech bosqichlarda emotsional turg'unsizlik, eyforiya yoki depressiya, jizzakilik, so'stlik, apatiya, xotira buzilishlari va demensiyagacha bo'lgan intellekt pasayishi kuzatiladi. Kognitiv buzilishlar kasallikning erta bosqichlarida aniqlanadi va patologik jarayon kuchayib borishi bilan kognitiv buzilishlar ortadi. Epileptik tutqanoqlar kam uchraydi, ba'zi bemorlarda tonusning paroksizmal buzilishlari, nevrologik og'riqlar va

sezuvchanlikning boshqa paroksizmal buzilishlari bo'lishi mumkin. TSda sensor paroksizmlarning eng aniq ko'rinishi bo'lib Lermiit sindromi tipidagi otiluvchi og'riqlar xizmat qiladi, ular jadal og'riqlar xurujlari, chanchish, taranglashish sezgilari, ko'pincha bo'yinni orqaga tashlaganda umurtqa bo'ylab "tok o'tishi" bilan namoyon bo'ladi. Taxminiy sabab – orqa miyaning bo'yin qismidagi demiyelinizatsiya o'chog'i va u orqali o'tuvchi sezuvchi tolalarning kuchli shishi hamda qitiqlanishidir.

Ko'pchilik vaziyatlarda bemorlarda ham bosh miya, ham orqa miya shikastlari (serebrospinal shakli) simptomlari bor bo'ladi. Ba'zi hollarda klinik manzarada orqa miya shikasti simptomlari (orqa miya shakli) yoki miyacha shikasti simptomlari (miyacha yoki giperkinetik shakli) ustun keladi. Oxirgi holatda intension qaltirash shunchalik ifodalangan bo'ladiki, giperkinez darajasigacha yetib boradi va har qanday maqsadga yo'naltirilgan harakatlarni bajarish imkonini yo'qqa chiqaradi. Dismetriya, adiadoxokinez, dona-dona xususiyatli nutq, kuchli ataksiya yuzaga keladi. UTS bilan kasallangan ba'zi bemorlarda, ko'pincha uzoq vaqt kasallanganlarda, polineyropatiya tipidagi periferik nerv tizimi shikastlanish simptomlari kuzatiladi.

TSda qator simptomokomplekslar demiyelinizatsiyalanuvchi shikastlanishning klinik ko'rinishlari xususiyatlarini aks ettiradi. "Klinik dissotsiatsiya yoki parchalanish", "klinik simptomlar turg'unsiziligi" va "qaynoq vanna" sindromlari eng ko'p tarqalgan. "Klinik parchalanish" sindromi turli strukturalarning shikastlanish simptomlari orasida moslik yo'qligidan kelib chiqadi, bu ma'lum bir bemorda turli o'tkazuvchi yo'llarning shikastlanish belgilari yoki turli shikastlanish sathi belgilarining qo'shilib kelishini aks ettiradi.

Masalan, miyacha disfunktsiyasi sababli kuchli ifodalangan mushak gipotoniyasi bilan bir qatorda markaziy parez belgilari – yuqori pay reflekslari, patologik oyoq panjasi belgilari ham piramidal, ham miyacha o'tkazuvchi yo'llarining bir vaqtda shikastlanishida kuzatiladi. TSda eng mashhur va yaxshi o'rganilgan sindrom bo'lib "qaynoq vanna" sindromi hisoblanadi: atrof muhit harorati oshganda

bemor ahvoli yomonlashadi (parez, ataksiya kuchayadi). Simptomlarning yomonlashishi, odatda o'tib ketuvchi xarakterga ega, bu ahvol yomonlashishiga xos bo'lmadan, TSga xos belgi hisoblanadi. Bu sindrom nospetsifik va miyelin qobig'iga ega bo'lmagan ("izolyatsiyalanmagan") nerv tolasining tashqi ta'sirlarga haddan tashqari beriluvchanligini aks etitradi. TS simptomlar ifodalanganligining nafaqat bir necha oy yoki yillar mobaynida, balki bir kun ichida ham o'zgarishi klinik fenomeni mavjud, bu demiyelinizatsiyalangan nerv tolasining gomeostaz o'zgarishlariga yuqori sezuvchanligi bilan bog'liq.

Umuman olganda TSning klinik ko'rinishlarini 7 ta asosiy guruhga ajratish mumkin:

- gemi-, para- va tetraparezlar bilan mos holda pay reflekslari va patologik piramidal simptomlar bilan kechgan piramidal shikastlanish;
- statik va dinamik ataksiya, muskul gipotoniya rivojlanishi bilan kechgan miyacha va uning aloqalari shikastlanishlari;
- o'tkazuvchi tip bo'yicha dastlab sensitiv ataksiya va sensitiv parezlar rivojlanishi bilan chuqur sezuvchanlik, keyin esa og'riq va harorat sezuvchanliklarining buzilishi;
- kalla innervatsiyasi buzilishlari bilan birga kelgan miya ustuni shikastlanishi, ko'pincha, yuz nervi shikastlanishi (yuz mushaklarining periferik parezi) bilan ko'z harakatlanishi simptomlari rivojlanishi;
- ko'rish o'tkirligi pasayishi va skotomalar paydo bo'lishi bilan kechadigan ko'ruv nervi nevrilari (shu jumladan retrobulbar nevril);
- chanoq bo'shlig'i a'zolarining funksiyalari buzilishi, ko'pincha imperativ chaqiriqlar, siydik tutilishi, keyinchalik siydik tutolmaslik, ba'zida siydik tutilish va tutolmaslik voqealarining qo'shilib kelishi;
- neyropsixologik o'zgarishlar: xotira so'sayishi, sensomotor reaksiyalar pasapayishi, e'tiborni jamlash qobiliyatining kamayishi, eyforiya yoki depressiya, surunkali charchash sindromi.

Keyuuuu. TS kechishi juda ham individual, remissiya davomiyligini va qo‘zish tezligini, funksiyalar tiklanish darajasini va qaytmas o‘zgarishlarning kuchayishini oldindan aytish mushkul. Ko‘pchilik hollatlarda ikkilamchi progressirlanuvchi holatga o‘tadigan klassik remittirlanuvchi (qo‘zishlar bilan yoki ularsiz) kasallikdan tashqari, 10-15% bemorlarda birlamchi-progressirlanuvchi TS kuzatiladi. Kasallik 10% holatlarda ko‘p yillik kasallanishdan so‘ng minimal nevrologik yetishmovchiliklarga ega juda ham yengil kechish xususiyatiga ega bo‘lishi, va, aksincha, tezlik bilan kuchayib boruvchi yomon sifatli turi (TSning ustunli shakli yoki Marburg kasalligi) kuzatilishi mumkin. Kasallikning qo‘zish (ekzatserbatsiya yoki hujum) davrida yangi nevrologik buzilishlar paydo bo‘ladi yoki avval bor bo‘lgan simptomlar keskin kuchayadi. Bu mavjud bo‘lgan buzilishlarning dekompensatsiyaga olib keluvchi yondosh qo‘shilib kelgan infeksiyon jarayon, isitmalash yoki boshqa sabablarga bog‘liq emas. Qo‘zish davomiyligi bir nechta kundan bir nechta haftagacha davom etadi, lekin 24 soatdan kam bo‘lmaydi. TSning klinik manifestatsiyasi (“boshlanishi”) aslini olganda kasallikning birinchi qo‘zishi hisoblanadi. Tajribali nevropatolog kasallikning chin qo‘zishlarini, masalan depressiya va tana harorati oshishi sharoitida mavjud bo‘lgan buzilishlarning qisqa vaqtli va og‘ir bo‘lmagan dekompensatsiya bilan bog‘liq yolg‘on qo‘zishlardan farqlay olishi kerak. Klinik yangi zoanalarda paydo bo‘layotgan yangi o‘choqlar sababli yuzaga keladigan subklinik qo‘zishlar ham yuzaga chiqishi mumkin, ular faqat MRTda aniqlanadi.

Gomeostazning turli o‘zgarishlari kasallik qo‘zishida triggerlar bo‘lishi mumkin. Ko‘p hollarda infeksiyalar va psixogen stresslar, kamroq shikastlar, sovuqtishlar va jismoniy zo‘riqishlar, operatsiyalar (asosan narkoz ostida bajariladigan) rol o‘ynaydi. Ko‘p yillik dinamik kuzatuvlar ko‘rsatdiki, homiladorlik va tug‘ruq TSda qisqa muddatli va uzoq muddatli bashoratga ta’sir o‘tkazmaydi, turg‘un uzoq muddatli remissiya rivojlanishini kuchaytirishi mumkin. Homiladorlikni sun’iy to‘xtatish, asosan oxirgi muddatlarda, TSning og‘ir qo‘zishlariga sababchi

bo‘ladi. Bunday ayollarni tug‘ruqdan keyin kuzatish TS qo‘zishini rivojlanishiga olib keladigan stress omillarini va bakterial infeksiyalarni oldini olish (minimallashtirish)ga e‘tibor qaratishni taqoza qiladi.

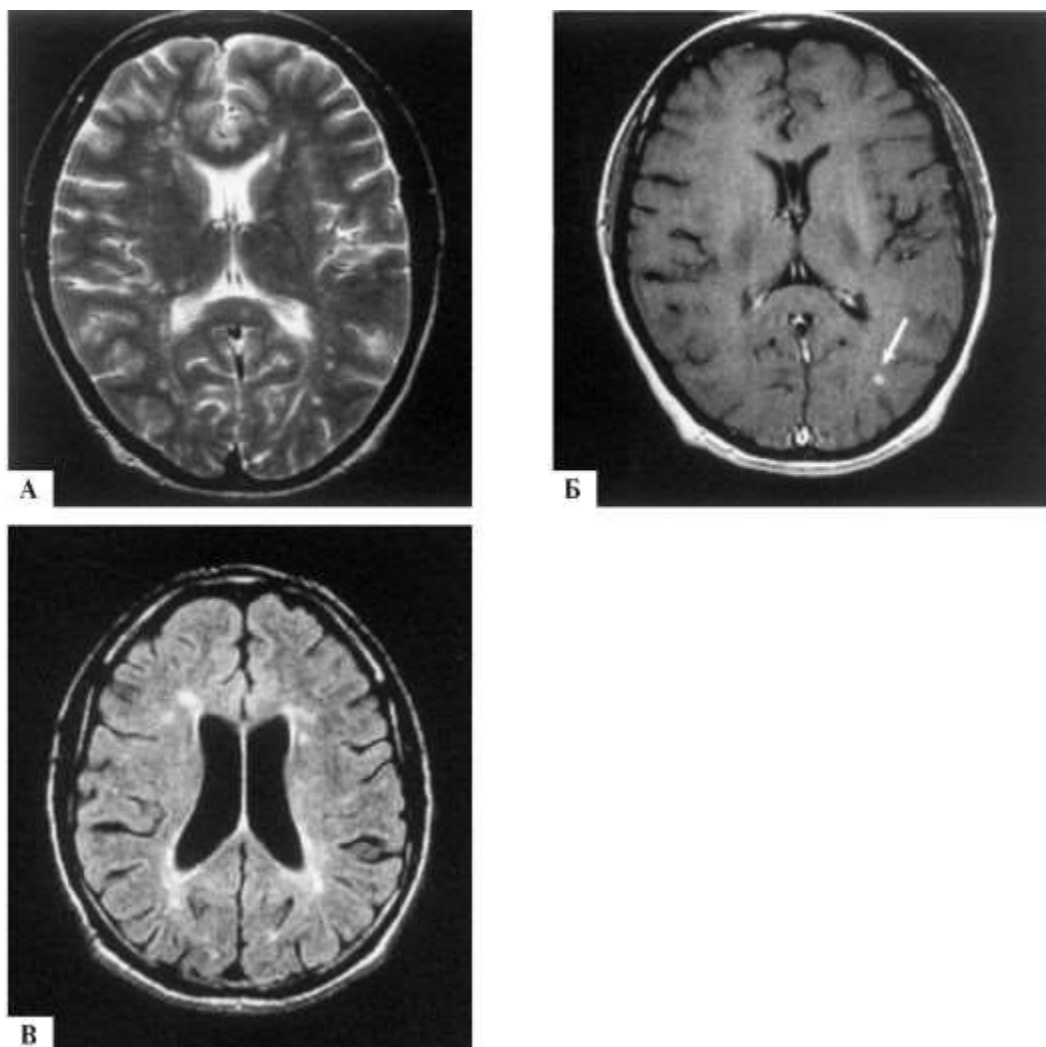
Диагностика ва дифференциал диагностика. Patogenezning tashqi va genetik individual to‘plami bilan bog‘liq TSning klinik polimorfizmi erta tashxislashning murakkabligini keltirib chiqaradi. Diagnostikaning negizi bo‘lib paraklinik tekshiruv uslublari bilan tasdiqlangan kasallikning spetsifik klinik manzarasi hisoblanadi. TSning spetsifik klinik ko‘rinishi bo‘lib surunkali, dastlab odatda MNTning bir nechta o‘tkazuvchi tizimlari shikastlanishi simptomlarining to‘planib boradigan to‘lqinsimon, patologik jarayon, ya‘ni “joy va vaqt doirasida disseminatsiyalanish” xizmat qiladi, bunda boshqa barcha sabablar, ya‘ni bosh miya oq moddasining ko‘p o‘choqli surunkali shikastlanishini chaqiruvchi tomirli, infeksiy, neoplastik va MNTning boshqa kasalliklari istisno qilinishi lozim. TS diagnostikasida qiyinchilik, joy yoki vaqt borasida jarayon disseminatsiyasi klinik tasdiqlanmagan kasallikning erta bosqichlarida yuzaga kelishi mumkin. Bu holatda asosiy qo‘shimcha ma‘lumotni shikastlanishning subklinik o‘choqlarini aniqlab bera oladigan MRT ma‘lumotlari va bosh miya CHPni (ko‘pincha ko‘ruv, somatosensor va eshituv) tekshirish natijalari taqdim qiladi. Kompleks klinik-instrumental differensial diagnostika masalalari birinchi o‘ringa chiqadigan kasallikning atipik, asosan yomon sifatli kechishida yoki bir vaqtning o‘zida boshqa a‘zolar va tizimlar shikastlanishi bilan kuzatiladigan birlamchi-progressirlanuvchi kechishida diagnostika ancha murakkab.

Qonda ko‘pincha nospetsifik leykopeniya, neytropeniya, qo‘zish davrida limfotsitlar aniqlanadi. Trombotsitlar agregatsiyasi oshishi, fibrinogen miqdori ortishi va bir vaqtning o‘zida fibrinoliz faollashishi kuzatiladi. Kasallikning qo‘zishi va progressirlanuvchi kechishida siydik bilan S21-kortikosteroidlar (asosan glyukokortikoidlar fraksiyasi) ekskretsiyasining keskin pasayishi hamda qon zardobida kortizol darajasi kamayishi bilan namoyon bo‘ladigan buyrak usti bezlari

funksiyalari buzilishlari aniqlangan. Remissiya davrida siydikda steroid gormonlar miqdori va zardobda kortizol miqdori ko'p hollarda me'riy ko'rsatkichlarga qaytadi.

Jarayonning to'liqinsimon kechishi bilan xususiyatlangan bitta o'choqning klinik ko'rinishlarida bir nechta o'choqlarni instrumental verifikatsiya qilish muhimdir. 90% holatlarda ko'p o'choqli shikastlanish bosh miya MRTda tasdiqlanadi (rasmga qarang), bunda T2-muallaq suratlarda o'choqli signal jadalligi qayd qilinadi. Ba'zida, og'ir uzoq davom etgan jarayonlarda o'choqlar giperintensiv zonalarga qo'shilishi mumkin, bosh miya oq moddasining ikkilamchi atrofiyasi aniqlanadi.

Kontrast moddalar, odatda gadoliniiy (Gd-DTPA) asosidagi MRT qo'llanilishi yuqori samaradordir. Paramagnitli kontrast yallig'lanish va shish zonasidan kelayotgan signalni (T1-muallaq suratlarda) kuchaytiradi. Bu uslub gematoensefalik to'siq o'tkazuvchanligi oshishi bor bo'lgan yangi o'choqlarni aniqlash imkonini beradi, ya'ni patologik jarayon faolligini monitoring imkoniyatini beradi.



Rasm 10. TSda bosh miya MRT: A - T2-muallaq suratda tipik ovalsimon o‘choqlar; B - T1-muallaq suratda o‘choqlarning biri paramagnit kontrastni to‘plagan (strelka); V – miya qorinchalari kengayishi ko‘rinishidagi periventikulyar o‘choqlarning neyrodegenerativ o‘zgarishlar bilan birga qo‘shilib kelishi.

Patomorfologik tekshirishlar ma’lumotlari bilan solishtirish shunday xulosaga olib keldiki, kontrast to‘planishi faqatgina yangi, shish va hujayrali infiltratsiya ko‘rinishidagi ifodalangan yallig‘lanish o‘zgarishlari mavjud demiyelinizatsiya o‘choqlarida sodir bo‘ladi.

Patologik jarayon rivojlanishining erta bosqichlarida yoki shubhali vaziyatlarda tashxis tasdiqlanishi uchun TS tashxisini qo‘yish mezonlari xizmat qiladi. Bu mezonlarning asosiy masalasi – disseminatsiyani vaqt va joy bo‘yicha tasdiqlashdir.

O'choqlar hosil bo'lishini vaqt va lokalizatsiya bo'yicha ajratish ("joy va vaqt bo'yicha disseminatsiya") mezonni TSning ishonarli klinik tashxisini qo'yishda asosiy hisoblanadi. Ko'pgina holatlarda bu mezonlarni klinik jihatdan to'liq aniqlash imkoni bo'lmaydi: faqat bitta o'choq bilan bog'liq simptomlar, va kasallikning remittirlanuvchi kechishi yoki oq moddada bir vatqning o'zida ikkita o'choq hosil bo'lganligining klinik ko'rinishlari va boshqalar mavjud bo'ladi. Bunday holatlarni hisobga olish uchun taxminiy tarqoq skleroz tushunchasi kiritilgan, bunda tashxis qo'shimcha tekshiruvlar natijasida tasdiqlanishi yoki inkor etilishi mumkin.

MRTda miya oq moddasining ko'p sonli shikastlanishini aniqlash TS diagnostikasi uchun asos bo'la olmaydi: bunday o'zgarishlar turli nevrologik kasalliklarda kuzatilishi mumkin. Bu uslubni qo'shimcha usul sifatida ishlatish mumkin, ya'ni tashxis haqidagi klinik taxminni tasdiqlash uchun. Gumoral immunitet stimulyatsiyasi natijasida orqa miya suyuqligida IgG miqdorining ortiqcha oshganligini aniqlash ma'lum bir diagnostik ahamiyatga ega, bu miyadagi immunitet boshqarilishining ma'lum bir buzilishlarini ko'rsatadi. Izoelektrik fokuslashda ushbu IgG oligoklonal guruhlarni shakllantiradi, shuning uchun ham ular "oligoklonal immunoglobulinlar" nomini olishgan.

2001 yildan boshlab TS tashxisini qo'yish uchun MakDonaldning tashxisiy mezonlari qo'llanilmoqda, bunda TS ishonarli diagnostikasi uchun yetarli bo'lgan, patologik jarayonning vaqt va joy bo'yicha disseminatsiyasi isboti tariqasida, bosh va orqa miya MRT tekshiruvlari natijalari hisobga olinadi.

Immun tizimdagi disbalans haqida dalolat beruvchi periferik qondagi immun reaksiyalar ko'rsatkichlarining o'zgarishi, ya'ni T-hujayralar, asosan supressiv fentipga taalluqli hujayralar miqdorining kamayishi, spetsifik va nospetsifik supressorlarning funksional faolligi pasayishi, V-hujayralar miqdorining nisbatan oshishi va ularning in vivo poliklonal faolligi belgilari, aktivatsion sitokinlar va OBMga bo'lgan antitanachalar ishlab chiqarilishining ortishi nisbiy ahamiyatga ega.

Tarqoq sklerozning diagnostik mezonlari (MakDonald, 2001)

Klinik qo‘zish	Obyektiv aniqlangan o‘choqlar	Ташхис қўйилишга қўшимча талаблар
2 va undan ko‘p	2 va undan ko‘p	Qo‘shimchalar talab etilmaydi – klinik manzaraning o‘zi yetarli (qo‘shimcha ma’lumotlar bo‘lishi mumkin, lekin ular TS klinikasiga mos kelishi lozim)
2 va undan ko‘p	1	MRTda joyidagi disseminatsiya yoki serebrospinal suyuqlikning ijobiy tahlili va TS uchun xos bo‘lgan 2 yoki ko‘p MRT-o‘choqlar, yoki yangi lokalizatsiyaning klinik retsidivi
1	2 va undan ko‘p	MRTda vaqt bo‘yicha disseminatsiya yoki ikkilamchi klinik hujum
1 (klinik alohidalangan shikastlanish – o‘choq)	1	MRTda joydagi disseminatsiya yoki serebrospinal suyuqlikning musbat tahlili va 2 MRT – TS uchun xos bo‘lgan o‘choqlar, yoki MRTda vaqt bo‘yicha ancha musbat disseminatsiya yoki ikkilamchi klinik hujum
0 (birlamchi progressirlanish)	1	Likvorning musbat tahlili + MRTda joy bo‘yicha disseminatsiya, bosh miyada 9 T2-o‘choqlar belgilari, yoki orqa miyada ko‘p yoki 2 ta o‘choq va bosh miyada 4,8 o‘choqlar va orqa miyada 1 o‘choq, yoki 4-8 MRT-o‘choqlarda ko‘ruv CHP musbat natijasi, yoki bosh miyada 4 ta o‘choqqacha plus orqa miyada 1 o‘choqda ko‘ruv CHPning musbat natijasi + MRTda vaqt bo‘yicha disseminatsiya yoki 1-yil mobaynida to‘xtovsiz progressirlanish

Bu o‘zgarishlar patologik jarayon faolligini aniqlash imkonini beradi, lekin mustaqil diagnostik ahamiyatga ega emas, sababi har bir bemorda jiddiy tarzda o‘zgaradi.

TSni boshlang‘ich bosqichlarida nevrotik buzilishlar, vegeto-tomir disfunktsiyasi, labirintit yoki Mener sindromi, turli etiologiyali optik nevit, tizimli metabolik buzilishlardagi nerv tizimi shikastlari, turli etiologiyali vaskulitlar, shu jumladan biriktiruvchi to‘qimaning tizimli kasalliklarida, bosh miya va orqa miya

o'smalari, turli etiologiyali ensefalitlar, o'tkir tarqoq enyefaolmiyelit, neyrodegenerativ kasalliklardan differensiatsiya qilish kerak.

Oyoqlarning kuchayib boruvchi paraparezi bilan kechgan orqa miya shikastlarida orqa miya o'smalari yoki orqa miyaning kompressiyaga olib keluvchi jarayonlar istisno qilinishi lozim. Diagnostik murakkab vaziyatlarda lyumbal punksiya (orqa miya o'smalarida subaraxnoidal bo'shliq to'siilishi va oqsil miqdorining keskin oshib ketishini aniqlash), tekshiruvlarning kontrast uslublari (miyelografiya) va MRT amalga oshiriladi. TS va nerv tizimi degenerativ kasalliklarining differensial diagnostikasi murakkab. Masalan, TSning giperkinetik shakli gepatotsrerebral distrofiyaning qaltiroq shakli, miyacha ataksiyalari bilan o'xshash. Kuchli ifodalangan oyoqlar paraparezida Shtryumpel kasalligini istisno qilish kerak, uning uchun nerv tizimining boshqa bo'limlari shikastlanishi xos. Tashxis haqidagi yakuniy xulosa ko'p hollarda bemorni dinamik kuzatish orqali qo'yiladi.

Davolash. Kasallik etiologiyasi noaniq bo'lganligi bois, sklerozning etiotrop davosi hozirgi vaqtda yo'q. Bemorlarni davolash tamoyillari immunopatologik jarayon kechishi xususiyatlari va faolligi, ayrim nevrologik simptomlar ifodalanganligi hisobga olingan holda individual yondashishga asoslanadi. Preparat qat'iy individual immun status negizida va nazorati ostida hamda barcha ko'rsatma va qarshi ko'rsatmalar inobatga olingan holda tayinlanadi. Oxirgi yillarda uzoq vaqt davomida qabul qilganda kasallik qo'zishi tezligini kamaytiruvchi va kasallik kuchayishini sekinlashtiruvchi, ya'ni profilaktik ta'sir qiluvchi yangi preparatlar guruhi paydo bo'ldi. Adekvat tanlangan simptomatik davolash, bemorlarni tibbiy-ijtimoiy reabilitatsiya qilish ham katta ahamiyatga ega. Simptomatik terapiya shikastlangan tizim funksiyasini tutib turish va korreksiyalashga, buzilishlarni kompensatsiyalash, bemorlarning hayot sifatini oshirishga yo'naltirilgan. Shikastlangan to'qimalar regeneratsiyasiga olib keluvchi va patologik jarayon ustidan nazorat qiluvchi shaxsiy mexanizmlarni kuchaytiruvchi metabolik preparatlar guruhi

ma'lum bir ahamiyatga ega. Hozirda bemorlarni nomedikamentoz davolash va reabilitatsiya qilish uslublari hamda asoratlarni oldini olish uslublariga katta e'tibor qaratilmoqda.

Patogenetik terapiya kasallik qo'zishlarini va kasallik faolligining keskin ortib ketish davrlarini davolashdan hamda nogironlik kuchayishini oldini olishdan iborat. Kasallik qo'zishida tanlov preparatlari bo'lib yallig'lanishga qarshi va immunosupressiv ta'sir ko'rsatuvchi kortikosteroidlar va kamroq darajada adrenokortikotrop gormon (AKTG) preparatlari hisoblanadi. Bu preparatlarni tayinlash GET holatini barqarorlashtirish, yallig'lanish va autoimmun jarayonlarni va miyelin buzilishlarini chegaralash, ya'ni qo'zish davrining og'irligi va davomiyligini kamaytirish hamda turg'un nevrologik oqibatlarni oldini olishga qaratilgan. Kortikosteroidlar amalda patologik jarayonning kechishiga ta'sir qilmaydi. Ta'kidlash joizki, kortikosteroidlarni uzoq vaqt qabul qilish ko'p sonli nojo'ya ta'sirlarni yuzaga chiqaradi, ular orasida qon hosil bo'lishini bosish, trofik, endokrin va gastrointerstinal asoratlari, infeksiyalar va boshq. ko'rsatib o'tsa bo'ladi.

Hozirgi vaqtda patologik jarayonning o'tkir bosqichida vena ichiga katta dozalarda eruvchan kortikosteroidlarni qisqa kurslar bilan yuborish orqali amalga oshiriladigan davolash uslubi keng tarqalgan. Prednizolonni uzoq vaqt ichishga tayinlash kurslaridan ko'ra, dori vositasini kiritishning bunday sxemasida nojo'ya ta'sirlar kam.

Ko'pincha metilprednizolon (metipred, solyumedrol, urbazon) qo'llaniladi; metil guruh mos retseptorlar bilan bog'lanishni yaxshilaydi va nishon-huayra bilan ancha faol va tez ta'sirlashishni ta'minlaydi. Metilprednizolon tomir devori o'tkazuvchanligini pasaytiradi, GET funksiyasini me'yorlashtiradi, shishni kamaytiradi, uncha katta bo'lmagan desensibilizatsiyalovchi va immunosupressiv ta'sir ko'rsatadi. Preparat GET orqali o'tish qobiliyatiga ega, shuning uchun ham umumiy, ham mahalliy yallig'lanishga qarshi va shishga qarshi ta'sir ko'rsatadi. Kuniga 1000 mg dan (natriy xloridning 400-500 ml izotonik eritmasida) 3-7 kun

mobaynida kasallik qo'zish og'irligi va kasallikning faollashishi immunopatologik belgilari hisobga olingan holda tayinlanadi. Keyinchalik prednizolonne tabletka ko'rinishida 10-20 mg dan kunaro, dozadini 5 mg dan kamaytirib borish orqali qisqa tutib turuvchi kurs bilan qo'llash mumkin. Metilprednizolonne vena ichiga yuborishda anafilaktik reaksiyalar yuzaga kelishi mavjudligi bois puls-terapiya statsionar sharoitida, shifokor yoki hamshira nazorati ostida bajariladi. Steroidga bog'liq osteoporoz, Itsenko-kushing sindromi, oshqozon yara kasalligi, gerpetik va sil infeksiyalarining faollashishi, qonda glyukoza miqdorining o'zgarib turishi va boshqa asoratlari preparatni yuqoridagidek kiritish usulida juda ham uchraydi, ammo bu asoratlarni har doim esda tutib nazorat qilish kerak. Periferik shishlar, limfopeniya, monotsitopeniya, zamburug'li kasalliklar faollashishi, dispepsiya, qorindagi og'riqlar, uyqu buzilishi kuzatilishi mumkin. Preparatni tayinlashga qarshi ko'rsatma bo'lib oshqozon va o'n ikki barmoq ichak yara kasalligi, sepsis va anamnezda metilprednizolonne nojo'ya ta'siri hisoblanadi.

Metilprednizolon o'rniga o'xshash klinik, immunologik va nojo'ya ta'sirlarni ko'rsatuvchi deksametazon preparatini ham ishlatish mumkin. Deksametazon kuniga 2 marta 8 mg dan tayinlanadi, va har 2 kunda dozasi 2 mg ga kamaytirib boriladi. Deksametazonni qo'llashdagi asosiy muammolar, metilprednizolonga solishtirganda, xususiy kortikosteroidlarni ishlab chiqarilishining kamayishi ancha ifodalanganligi bilan bog'liq.,

Kasallikning yomon sifatli kechishida kortikosteroidlarni plazmafarez yoki sitostatiklar bilan birga qo'llash mumkin, ammo oxirgi preparatlar kam ishlatiladi, sababi nojo'ya ta'sirlar yig'indisi oshish xavfi mavjud.

Endogen kortikosteroidlar ishlab chiqarilishining stimulyatorlari, chunonchi AKTG va uning sintetik analoglari (sinakten-depo), TSning remittirlanuvchi shaklining uncha og'ir bo'lmagan qo'zish davrlarida va progrediyehtli shakllarida kasallik faolligi oshishi holatlarida qo'llaniladi. AKTGning asosiy afzalliklari bo'lib uncha ko'p bo'lmagan nojo'ya ta'sirlari, steroidlarning endogen ishlab chiqarilishi

hisoblanadi. Shu bilan bir vaqtda ba'zi bemorlarda kuchli ifodalangan periferik shishlar, AB o'zgarishlari, gipertrixoz kuzatilishi mumkin.

TSda qo'zish patogeneza barcha yallig'lanish jarayoniga xos bo'lgan nospetsifik reaksiyalar muhim ahamiyatga ega. Bu bosqichda angioprotektorlar va antiagregantlar, GET o'tkazuvchanligini kamaytiruvchi preparatlar, antioksidantlar qo'llanilishi maqsadga muvofiq deb hisoblanadi. Pentoksifillin (trental, agapurin, vazonit)ni, sinnarizinni, ditsinonni 250 mg dan kuniga 3 mahal, vinpotsetinni (kavinton) 5-10 mg dan kuniga 2-3 marta yoki kombinirlangan preparatlarni (fezam 1 tabletkadan kuniga 3 mahal 30-60 kun davomida) yuborish kursi tavsiya qilinadi. Antiagregant va angioprotektor samarani kuchaytirish maqsadida antioksidantlar (alfa-tokoferol, alfa-lipoy kislotalari preparatlari)ni qo'llash mumkin. Metabolik preparatlar (aktovegin, serebrolizin, karnitin xlorid, korteksin, glitsin va boshqalar), aminokislotalar (glutamin, metionin), V, Ye guruhi vitaminlarni, alfa-lipoy kislotalari hosilalarini (tioktatsid, espalipon, berlition) ishlatish buzilgan nevrologik funksiyalarning ancha erta kompensatsiyasiga sababchi bo'ladi.

Nafaqat immunfaol preparatlarni kiritish, balki plazmafarez yordamida qondan patologik agentlarni chiqarib tashlash ham mumkin. TSda plazmafarezning modulyatsiyalovchi ta'siri miyelin parchalanishi mahsulotlari, antigenlar, antitanachalar, immunfaol moddalarni chiqarilishi bilan bog'liq bo'lishi mumkin. Zardob kiritilishiga nisbatan allergik reaksiya yuzaga chiqish xavfi mavjudligi bois (TS qo'zishiga olib keladi), ko'pincha muzlatilgan zardob yoki oqsilli qon o'rnini bosuvchilar qo'llaniladi. Shuni hisobga olish kerakki, zardobning ba'zi komponentlari kompensator funksiyani bajarishi mumkin, va ularning chiqarib tashlanishi maqsadga muvofiq emas, shuning uchun plazmafarezni faqat kuchli ifodalangan qo'zishlarda yoki kasallik progressirlanishida ishlatish tavsiya etiladi. Kasallik progressirlanish holatida kortikosteroidlarni bir vaqtda yuborish mumkin. Plazmafarez tana vaznining 5% miqdorida zardobni almashtirish bilan haftasiga 1 marta, jami 3-5 seansda olib

boriladi. Qondan immunoglobulinlar chiqarilishi sababli ba'zida zardob immunoglobulinlarini mushak orasiga yuborish muolajasi qo'shiladi.

TSning erta bosqichlarida uncha og'ir bo'lmagan qo'zish holatlarida faqat nospetsifik metabolik va vazofaol preparatlarni, simptomatik davolashni qo'llash mumkin. Bunday holatlardagi qo'zish davrlarida patogen moddalarni chiqarib tashlash uchun gemodez vena ichiga tomchilab (kuniga 200-400 ml 3-5 kun davomida) yuboriladi. Bu holatda ba'zida tez ijobiy klinik samara kuzatiladi, bu yallig'lanishga qarshi ta'sir mavjudligidan dalolat beradi. Shu bilan bir vaqtda minimal qoldiq buzilishlarsiz qo'zish davridan tezda chiqib ketish uchun o'z vaqtida va adekvat javob qaytarish kerak. Miya ustuni, qadoq tana shikastlanishi, ifodalangan harakat yoki koordinator buzilish belgilarida kortikosteroidlarning puls dozalarini qo'llash majburiydir.

Kasallikning sekin kuchayib boradigan kechish holatida, masalan ikkilamchi kuchayishda, kuchli immunosupressorlar tayinlanishi maqsadga muvofiq emas. Bu holatlarda metabolik preparatlar ishlatilishi, kompleks simptomatik va reabilitatsion davolash qo'llanilishi yaxshi asoslangan. Faol ikkilamchi kuchayib boruvchi kechishda Rossiyada, Yevropaning va Shimoliy Amerikaning barcha davlatlarida mitoksantaron sitostatikni tana maydonining bir kvadrat metriga 5 mg dan (odatda 10 mg dan 20 mg gacha) har uch oyda 1 marta qo'llash ruxsat berilgan. Kardiotoksik ta'sir rivojlanishining potensial mavjudligi bu preparatni 12 ta kurs bilan (3-yil mobaynida yiliga 4 martadan) qo'llashni cheklaydi. TSning yomon sifatli, to'xtovsiz kuchayib boruvchi variantlarida kuchli immunosupressorlar qo'llaniladi. Sitotoksik va antiproliferativ ta'sir ko'rsatuvchi preparatlar orasida azatioprin, siklofosfamid, siklosporin A, kladribin, metotraksat, shuningdek limfotsitlarni nurlantirish faol o'rganilgan. Odatda bu preparatlar TSning to'xtovsiz kuchayib boruvchi kechishida va kortikosteroidlarning qayta kurslari samara bermaganida qo'llaniladi. Kasallikning yomon sifatli kechish turida suyak ko'migi autologik hujayralarini ko'chirib o'tkazish tanlov uslubi sifatida ishlatiladi, bu uslub bemorni nevrolog va gematolog maxsus

bayonnoma orqali kuzatish ostida amalga oshiriladi. Bunda total immunosupressiyadan keyin suyak ko'migida saqlab qolgan hujayra miya antigenlariga sensibilazatsiyalanmagan immunokompetent hujayralarning yangi yig'indisi i proliferatsiyasiga sabab bo'ladi. Davolashning bu uslubini amalga oshirishda autotransplantatsiyaning barcha shartlariga qat'iy rioya qilish kerak, hamma ko'rsatma va qarshi ko'rsatmalar, total immunosupressiya sababli yuzaga kelishi mumkin bo'lgan nojo'ya ta'sirlar, hatto o'lim holatlari ham inobatga olinishi lozim.

Ikkilamchi immuntanqislikda qo'zish davridan chiqishning o'tkir osti bosqichida asosan xelperli ta'sirga ega immunomodulyatorlar samarali bo'lishi mumkin. Ulardan eng ma'lum bo'lgani timus preparatlaridir (T-aktivin, timalin, timopentin va boshq.). T-aktivin 1 ml dan kuniga bir marta teri ostiga 5 kun ketma-ket tayinlanadi, keyin 7 kunlik tanaffusdan kuniga so'ng 1 ml dan 2 ia inyeksiya ketma-ket bajariladi.

Oxirgi o'n yillik TSni patogenetik davolash sohasida nevrologlar imkoniyatlarining keskin oshishi bilan xususiyatlandi, bu ilk marotaba patologik jarayon faolligini nazorat qilish imkonini berdi. Kasallik qo'zishlarini oldini olish va remissiya davomiyligini oshirishning asosiy uslubi bo'lib hozirgi kunda yallig'lanish va autoimmun jarayonlarini pasaytiradigan immunomodulyatorlar va immunosupressorlarni uzoq vaqt ishlatish hisoblanadi. Ikkitalik ko'r platsebo qo'llanilgan holda, ya'ni daliliy tibbiyotning barcha talablari bajarilishi bilan olib borilgan bir nechta yaxshi tashkillashtirilgan katta randomizirlangan klinik tekshirishlar natijalari ko'rsatdiki, bunday "profilaktik" davolashni muntazam raivshda olib borish xavfsiz, kasallik qo'zishlarining tezligini va og'irligini ishonarli tarzda (platsebo bilan solishtirganda o'rtacha 25-33% ga) kamaytirishga imkon beradi, shuningdek nogironlikning kuchayib borishini ishonarli sekinlashtiradi, ammo qaytmas nevrologik buzilishlarning to'planib borishini to'laligicha to'xtatish imkoni yo'q. Pozitiv samara kuzatuvning 5-8-yil davomida barqaror bo'ldi. Klinik

yaxshilanish miyaning o'choqli shikastlanish hajmi kamayishi, faol va yangi o'choqlar miqdorining kamayishi ko'rinishidagi MRT tekshiruvlaridagi pozitiv o'zgarishlar bilan tasdqilanadi. Shuningdek, qo'zishlar bilan keladigan ikkilamchi kuchayib boruvchi TS mavjud bemorlarda ham klinik va MRT ko'rsatkichlarining pozitiv dinamikasi qayd qilingan.

Uzoq vaqt davom etuvchi ushbu terapiya "tarqoq skleroz kechishini o'zgartiruvchi terapiya" (TSKO'T, yoki Disease modifying treatment - DMT) nomini olgan. Hozirgi vaqtda immunitetni modulyatsiyalovchi 4 ta preparat ma'lum – betaferon (β -IFN-1b, 8 MME dan yoki 250 mkg dan teri ostiga kunaro), rebif (β -IFN-1a, 22 yoki 44 mkg dan haftasiga 3 marta teri ostiga), avoneks (β -IFN-1a, 30 mkg dan haftasiga 1 mahal mushak orasiga), kopakson (glatiramer atsetat, 20 mg dan har kuni teri ostiga). Boshqa preparatlar ham faol tadqiqotdan o'tkazilmoqda.

Gamma-interferon sitokinini toza holatda va interferonning tozalanmagan preparatlari tarkibida yuborish, shuningdek interferonning nospetsifik induktorlarini qo'llash TS faollashishishag olib keladi, ko'pincha qo'zish ko'rinishida. Bu makrofaglarning antigen namoyon qiluvchi faolligi ortishi, immunitetning umumiy faollashishi hisobiga sodir bo'ladi. Immunitetni modulyatsiyalash hossasiga ko'ra, β -IFN gamma-interferonning va boshqa yallig'lanish oldi sitokinlarining antogonistlari hisoblanadi, faollashtiruvchi sitokinlar ishlab chiqarilishini va antigentaushvchi hujayralar faolligini so'saytiradi, GET holatini barqarorlashtiradi. β -IFN uzoq vaqt qo'llanilganida uncha ahamiyatli bo'lmagan – teri ostiga yuborishga nisbatan mahalliy reaksiyalar, istimalash, depressiya ko'rinishidagi nojo'ya ta'sirlar qayd qilinadi. Tizimli nojo'ya ta'sirlar ifodalanganligi nosteroid preparatlar (masalan, paratsetamol kuniga 600-1000 mg) bir vaqtda qo'llanilganda kamayadi. Betaferon va rebif tayinlanishini tavsiya etilgan dozaning 20-25% dan boshlash kerak va sekin-asta 14-28 kundan keyin to'liq dozaga o'tish lozim. Bunday preparatlarning ba'zilar ishlatilganda jigarning biokimyoviy ko'rsatkichlari nazorat qilinishi zarur.

Kopakson (glatiramera atsetat) – L-alanin, L-glutamin, L-lizin va L-tirozin aminokislotalaridan tashkil topgan sintetik polimer. Preparat muntazam kiritilganda yallig‘lanish oldi sitokinlarini ishlab chiqarish orqali autoimmun reaksiyalarni bosish qobiliyatiga ega spetsifik hujayralar kloni o‘sishi tezlashadi. Kopakson tarkibiga kiruvchi peptidlar tolerantlik induksiyasini chaqiradi, faollashtiruvchi sitokinlar ishlab chiqarilishini kamaytiradi. Kopaksonning ijobiy klinik samaralari MRT ma’lumotlari bilan tasdiqlangan va uzoq vaqt – 5-10-yil saqlanadi. Oxirgi vaqtlarda TSKO‘Tning potensial neyroprotektiv ta’siri katta e’tiborni o‘ziga tortmoqda.

Ta’kidlash joizki, TSKO‘T kurslari asosan profilaktik ahamiyatga ega, ya’ni kasallikning avvalgi qo‘zishlari davrida yuzaga kelgan funksiyalar buzilishini tiklamaydi. Bu preparatlarni TSning erta bosqichlarida, MNTning og‘ir bo‘lmagan shikastlanishlarida qo‘llash ancha samara beradi. TSKO‘T kursi sharoitida kasallik qo‘zishi kuzatilishi mumkin, bunda ham kortikosteroidlar puls-dozalarda tayinlanadi. Bir nechta tadqiqotlarda β -IFN preparatlarini qo‘llanilishida dozaga bog‘liq samara qayd qilingan. Bu, chamasi preparatning kiritilish tezligiga ham bog‘liq.

TS nafaqat tibbiy, balki ijtimoiy muammo ham hisoblanadi, sababi kompleks terapiya va rehabilitatsiyaning bevosita, va yosh shaxslarning ijtimoiy foydali mehnatda uzoq vaqt ishtirok eta olmasligi sababli bilvosita narxi juda ham baland. Shunga bog‘liq holda dunyoning ko‘pchilik mamlakatlarida preparatlarning narxi qimmat bo‘lishiga qaramasdan ba’zi bir bemorlarga TSKO‘T tayinlanishi majburiydir.

Bunday bemorlarni aniqlashga, ularni kuzatish, davolash taktikasini to‘g‘rilashga qaratilgan tadbirlarni optimallashtirish – yaqin vaqtdagi ishlarning asosiy masalasi hisoblanadi. TSKO‘T MakDonald mezonlariga mos holda remittirlanuvchi TS tashxisi qo‘yilganda, TSning faol remittirlanuvchi kechishida (shuningdek β -IFN qo‘zish bilan kechgan ikkilamchi progressirlanishad yoki nevrologik buzilishlarning birinchi epizodidan keyin – TS debyutida kichik dozalarda) tayinlanadi. Qo‘zishlar uchrash teziligi kamayishi va bemor ahvoli

og'irligi keskin kuchayishi (nogironlik) bo'lmagan holatlarda davolash shunday uzoq davom etishi kerakki, to bemor davo kursini qo'taraolishigacha. TSKO'T ni qo'llashga qarshi ko'rsatma bo'lib homiladorlik, tug'ruq va sut bilan oziqlantirish hisoblanadi, sababi uning ona va bolaga ta'siri o'rganilmagan. Adabiyotlarda homiladorlik vaqtida TSKO'Tni kech to'xtatish va TSKO'Tning homilaga ta'siri qo'yilgan haqidagi kam ma'lumotlar bo'lsa ham tizimli tahlil olib borilmagan, shuning uchun bunday vaziyatlarda preparatlarni tayinlash mumkin emas. Organizm tomonidan qabul qilinmaydigan nojo'ya ta'sirlar rivojlanishida preparatni yuborishni to'xtatish zarur (β -IFN uchun dastlab dozani kamaytirish, nojo'ya ta'sirlar yo'qolganidan so'ng prepartaning to'liq dozasiga o'tish lozim). Salbiy klinik natijada, ya'ni qo'zish tezligi kamaymaganda, nogironlikga moyillikning jiddiy oshishida yoki qo'zishlarsiz TSning tez progressirlanuvchi kechishiga o'tishida davolash samarasiz, deb tan olinishi va qo'llanilayotgan preparat to'xtatilishi kerak.

Hozirgi vaqtda immunosupressorlarni qabul qilish, sitokinlar ishlab chiqarilishini modulyatsiyalash, vena ichiga immunoglobulinlarning katta dozalarini yuborish orqali miyelinning turli antigenlariga tolerantlikni induksiyalash uslubini, kuchaytirilgan adgeziyani nazorat qilish va hujayralar xemotaksisi uslubini tekshirishning klinik bosqichlari amalga oshirilmoqda. Alohida guruhni ham immun, ham nerv tizimiga aniq boshqaruvchi ta'sir ko'rsatuvchi, ya'ni "neyroimmun to'r"ga ta'sir qiluvchi peptid tabiatli preparatlar alohida guruhni tashkil qilmoqda. Muhim masala – o'choqli va diffuz neyrodegenerativ o'zgarishlarni oldini olish imkonini beruvchi neyroteksiyalar uslublarini ishlab chiqishdir.

Simptomatik terapiya bemorlarning tibbiy-ijtimoiy rehabilitatsiyasi bilan birga zich bog'liqlikda olib boriladi va ko'p hollarda TSli bemorlarga holatiga va kasallik kechishiga katta ta'sir ko'rsatadi. Simptomatik terapiyaning muhim jihati bo'lib patologik mushak tonusini kamaytirish hisoblanadi. Buning uchun miorelaksantlar (tizanidin, baklofen, tolperizon), benzodiazepin qatori preparatlari (dantrolen), ignali refleks terapiya, nuqtali uqalash tayinlanadi, fizik relaksatsiya uslublari qo'llaniladi.

Medikamentoz korreksiyada miorelaksantlar dozalari individual tanlanadi, kichik dozalardan optimal dozalgacha sekin-asta oshiriladi, bunda spastiklik kamayadi, lekin qo'l-oyoqlardagi kuchsizlik oshmaydi. Nerv-mushak sinapslarida o'tkazuvchanlikni to'xtatuvchi botulin-toksinni lokal yuborish qo'llaniladi. Ma'lum bir mushakka preparatni yuborish anatomiyani va bu preparatni to'g'ri yuborish qoidalarini yaxshi bilishni taqoza qiladi. Mushak bo'shashganidan so'ng qo'l-oyoqni to'g'ri joylashtirish, boshqa mushaklarda tonus oshishini oldini olish maqsadida davolash jismoniy tarbiya amalga oshirish katta ahamiyatga ega. Bitta inyeksiya samarasi 3-4 oy davom etadi, ko'p hollarda qayta inyeksiyalar kerak bo'ladi.

Shikastlangan qo'l-oyoqni "cho'zish" yoki "uzaytirish" bo'yicha maxsus mashqlar olib boriladi, ular nojo'ya ta'sirlarga ega emas va jiddiy tarzda mushak tonuslarini kamaytirishi mumkin. Klinik natijaga erishish uchun taranglashgan mushakni cho'zilgan holatda 4 daqiqadan kam bo'lmagan vaqtda ushlash kerak. Mushak cho'zilganidan keyin sekin bo'shashishni induksiyalash uchun uni bunday holatda bir necha daqiqa ushlab turish zarur. Mushaklarni uzaytirishni mexanik va/yoki pnevmatik moslamalar yordamida olib borish mumkin. Odatda bemor yotgan holatida son mushaklaridan boshlashadi. Bu uslub kontrakturalar rivojlanishini oldini oladi va artrozlarni davolashda qo'llaniladi.

Mushak tonusining o'rtamiyona oshishida, asosan TSning spinal shaklarida, giperbarik oksigenatsiya (GBO) seanslari samarali. Qator hollarda GBO kurslari chanoq a'zolari funksiyalari buzilishlarining ifodalanganligini kamaytirishga yordam beradi. Chanoq bo'shlig'i a'zolari funksiyalari buzilishini, shu jumladan jinsiy funksiya buzilishini magnitli stimulyatsiya yordamida korreksiyalash mumkin. Detruzor giperrefleksiyasida antixolinergik preparatlar, uch siklli antidepressantlar qo'llaniladi. Pastki paraparezli bemorlar uchun tez-tez imperativ chaqiriqlar va kunduzgi hamda tungi siydik tutolmaslik katta muammo keltirib chiqaradi. Bunday holatlarda tanlov preparati bo'lib desmopressin (vazopressin analogi) hisoblanadi, bu preparat 20 mkg dozada siydik ishlab chiqarilishini pasaytiradi.

Giperfaol siydik pufagini davolash uchun ko'p hollarda antixolesterinergik preparatlar, masalan oksibutinin (5 mg/kun gacha ichishga yoki bevosita siydik pufagiga) yoki detruzitol (tolterodin-L-tartarat) qo'llaniladi. Xolinolitik preparatlarning negativ ta'siri doirasiga siydik tutilish xavfi taalluqli, bu davolash davomida qoldiq siydikni aniqlash bilan siydik pufagi UTT amalga oshirilishini taqoza qiladi. Ikki oy mobaynida kuniga 0,4 mg dan α 1-adrenoblokatorlar (omnik) qo'llanilishi ham mumkin. Tos a'zolari funksiyalarining buzilishlarini davolashda eng muhim bosqich bo'lib uroinfeksiyalar profilaktikasi hisoblanadi. Ba'zi hollarda siydik pufagini to'liq bo'shatish uchun davriy ravishda kateterizatsiyani bajarish zarur bo'ladi, sababi siydik chiqarilishining turli buzilishlari infeksiyon kasalliklar rivojlanishiga olib keladi. Uroseptiklar: 5-NOK yoki nitrofurantoin hosilalari (furazolidon, furazolin, furadonin) tayinlanadi.

Vegetativ nerv tizimi disfunktsiyasini korektsiyalash uchun vegetotrop vositalar, tizimli bosh aylanishlarida – betagistin (betaserk), sinnarizin (stugeron), ko'rsatmalarga qarab – psixotrop vositalar tayinlanadi. Gipotrofiyali og'ir bemoralarda anabolik steroidlar, masalan retabolil bilan davo kursi olib borish mumkin.

Reabilitatsion davoning muhim yo'nalishi – harakat buzilishlarni kompensatsiyalashdir. Dori vositalari keng qo'llanilishi bilan bir qatorda bu buzilishlarni elektr- va magnitli stimulyatsiyalash yordamida korektsiyalashning uslublari ishlab chiqilmoqda. Davolash-jismoniy tarbiya kompleksini tanlash ham katta ahamiyatga ega. Klinik tajriba ko'rsatadiki, jismoniy faollikni maksimal saqlash va adekvat davolash jismoniy tarbiyani amalga oshirish TSli bemoralardagi paretik mushaklar kuchini oshiradi, yangi harakat stereotipini ishlab chiqarilishiga va qaytmas o'zgarishlar kompensatsiyasiga yordam beradi. Muntazam jismoniy mashqlar (qo'l va oyoq uchun individual tanlangan kuniga 30 daqiqadan kam bo'lmagan vaqtda veloergometrda mashq qilish) bemorning klinik holati og'irligiga bog'liq bo'lmagan holda mushaklarning kuchi tez va ifodalangan holda tiklanishiga yordam beradi. Bemorlarning harakat reabilitatsiyasidabiologik qayta bog'liqlik

tamoyiliga asoalangan uslublar faol qo'llaniladi. TSli bemorlarning harakat reabilitatsiyasiga qaratilgan individual kompleks dasturlarini yaratishida harakatlar biomexanikasining mashq kompleksi o'zini yaxshi tavsiya qildi.

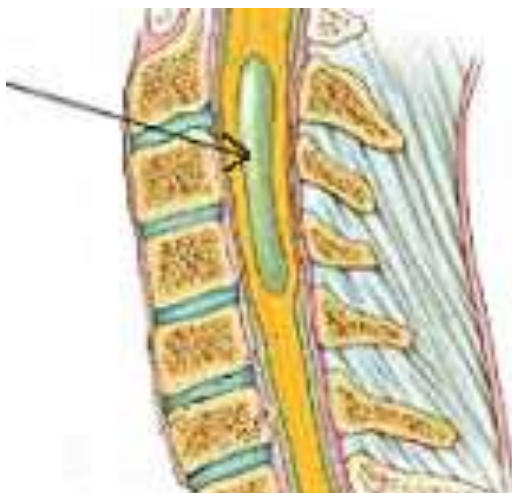
Koordinatsiya va intension tremorni korreksiya qilish jiddiy muammo hisoblanadi. Ushbu buzilishlar ifodalanganligini vitamin V6, beta-adrenoblokatorlar, uchsiklik antidepressantlar kurslarini tayinlash orqali kamaytirish mumkin. Giperkinezlar darajasiga borgan kuchli tremorni kamaytirish maqsadida karbamazepin (finlepsin, tegretol)ni dozasini 0,1 dan 1,2 g gacha oshirib borish orqali qo'llash mumkin. O'rtamiyona ataksiya hodisalarida aminokislotalar, jumladan glitsin samarali hisoblanadi. Depressiya va xavotirli holatlarni adekvat davolash muhimdir, buning uchun antidepressantlar va neyroleptiklarning kichik dozalari qo'llaniladi. Surunkali charchash sindromida, xotira pasayishida va astenik holatlarda semaks, salbutain (enerion) va tonusni oshiruvchi boshqa preparatlar foydali bo'lishi mumkin. Neyropsixologik va kognitiv buzilishlarni adekvat davolash bemorlar hayot sifatini jiddiy tarzda oshirish imkonini beradi.

Profilaktika va prognoz. TSli bemoralar infeksiyalardan, intoksikatsiyalardan, haddan tashqari charchashdan ehtiyot bo'lishi lozim. Umumiy infeksiya belgilari paydo bo'lganda ko'rpa-to'shak tartibi saqlanishi, desensibilizatsiyalovchi vositalar qabul qilinishi kerak. Issiq muolajalarni qo'llash cheklanishi maqsadga muvofiq, giperinsolyatsiya ta'qiqlangan. TSda bemor imkoniyatiga mos holda va bemorning tez-tez charchashiga olib kelmasa hayot faoliyatining barcha jabhalarida maksimal faollikni saqlash tavsiya etiladi. Ijtimoiy alohidalash kasallikning kechishiga, asosan uning asoratlari tezligiga salbiy ta'sir ko'rsatadi. Bemorlarni kuzatishning bunday uslublari, patogenetik va simptomatik davolashning zamonaviy uslubalri bilan birga neyroeabilitatsiya kasallikning klinik manzarasini o'zgartirdi, va ko'pchilik bemorlarda kasallikning uzoq remissiyali ijobiy kechish holatlari qayd qilinmoqda.

SIRINGOMIYELIYA.

10-KXTda siringomiyeliya va siringobulbiya kodi G95.0. Siringomiyeliya tashxisoti shakllantirilganda tarqalishiga mos shakli ko'rsatiladi: spinal (bo'yin, bo'yin-ko'krak va boshq.), ustunli, ustunli-spinal. Uzunchoq miya jarayonga qo'shilganda siringobulbiya tashxislanadi. Shuningdek klinik shakli ko'rsatiladi: orqa shoxli (sensitiv), oldingi shoxli (motor), ko'pincha yon ustunlar shikastlanishi bilan (vegetativ-trofik), aralash.

Siringomiyeliya (SM) surunkali progressirlanuvchi va nisbatan tez uchraydigan markaziy nerv tizimining organik kasalligi hisoblanadi. Kasallik hamma joyda tarqalgan va 10000 aholiga nisbatan 20-34 hodisa doirasida uchraydi. Insonlar SM bilan ijodiy kuchga ega yoshida aziyat chekishadi, kasallikning progressirlanuvchi kechishi ularning ko'pchiligida turg'un mehnatga layoqatsizlikni yuzaga chiqaradi.



Rasm 11. Sxematik ko'rinish.

SMning ikki asrlik o'rganilishiga qaramasdan hozirgi vaqtgacha kasallikning etiologiyasi, patogenezi va asosan davolash tamoyillari oxirigacha hal qilinmagan.

Etiopatogenez. Kasallik negizida orqa miya rivojlanish nuqsoni – medullyar nayning noto'g'ri qo'shilishi va endoteliyning markaziy spinal kanalda to'xtab qolishi mavjud, deb taxmin qilishadi. Keyin, salbiy omillar ta'sirida glioz to'qima o'sishi

sodir bo‘ladi, keyinchalik glioz to‘qima bo‘shliqlar hosil bo‘lishi bilan parchalanadi. Medulyar nayning rivojlanish nuqsoniga turli omillar: onaning infeksiyon kasalliklari, homiladorlik davridagi intoksikatsiyalar, irsiy moyillik, radioaktiv nurlanish va boshqalar ta’sir qilishi qabul qilingan.

O‘tgan asrning 50-yillarida SMning gidrodinamik nazariyasi paydo bo‘ldi, unga ko‘ra kalla orqa chuqurchasi sohasidagi qator patologik jarayonlar negizida ortqi miya membranasi nuqsoni shaklanishi bilan birga qorinchalar tizimi drenirlovchi (Majandi va Lushki) teshiklari atreziyasi yotadi, bu okklyuzion gidrotsefaliya rivojlanishiga, keyinchalik markaziy orqa miya kanali drenirlanishiga va “tunnelizatsiya”siga olib keladi. Keyinchalik bo‘shliq glial val bilan o‘ralishi mumkin. Lekin qator hollarda bir emas, bir-biri bilan bog‘lanmagan bir nechta bo‘shliqlar paydo bo‘lishi mumkin, bundan tashqari patologik spinal jarayon dastlab orqa miyaning bel qalinlashmasi sathida boshlanadi. Demak, gidrodinamik nazariya universal hisoblanilmaydi.

Chamasi kasallikning uchta varianti mavjud:

- chin SM, yoki gliomatoz, ma’lum bir klinik manzara va kechishiga ega progressiralnuvchi kasallik;
- gidromiyeliya, shuningdek gidrotsefaliya, rivojlanish nuqsoni sifatida;
- qo‘shilgan shakli – gidromiyeliya va spinal glioz.

Patomorfologiya. Autopsiyada orqa miya qalinlashgan, havolashgan ko‘rinishga ega, paypaslashda flyuktuatsiyalanadi. Kesilganda suyuqlik ilan to‘lgan turli o‘lchamlardagi bo‘shliqlar aniqlanadi. Bo‘shliqlar orqa shoxlarda joylashadi, bitishma, yon va orldingi shoxlarni egallaydi. Ular bir nechta segmentlarni egallaydi va ko‘pincha bo‘yin-ko‘krak yo‘g‘onlashish sathida joylashadi. Siringobulbiyada bo‘shliqlar uzunchoq miyaning ko‘ndalang kesimlarida ham aniqlanadi. Ba’zida bo‘shliqlar o‘rniga glioz to‘qimali o‘smasimon hosilalar yoki suyuqlik bialn to‘lgan bo‘shliq, va glioz to‘qima bo‘ladi.

Mikroskopik tekshiruvlar zich qobiq bilan o'ralgan gliya va bo'shliqlarning patologik o'sishini aniqlaydi. SMning morfologiyasida asosiy va birlamich omil bo'lib gliyaning o'smasimon o'sishi va orqa miyaning markaziy qismlarini egallagan shtift hosil bo'lishi hisoblanadi. Bo'shliqlar va tirqishlar yangitdan hosil bo'lgan gliomatoz to'qimaning parchalanishi natijasida hosil bo'ladi. Qator hollarda markaziy kanal kengayishi hisobiga yuzaga keladi (chin gidromiyeliya). Patologik jarayonning eng ko'p uchraydigan joyi – orqa miyaning bo'yin kengaymasi va uzunchoq miya, kam hollarda orqa miyaning ko'krak qismi va bel kengaymasi shikastlanadi. Kattaligi va shakli bo'yicha turlicha bo'lgan bo'shliqlar bitta va ko'p sonli, o'zaro bog'langan va chegaralangan bo'lishi mumkin.

Klinikasi. SM ko'pincha 20-40 yoshlarda namoyon bo'ladi. Bu odamning eng maksimal faol mehnat davri hisoblanadi. Juda ham kam hollarda kasallikning belgilari bolalarda va 50-60 yoshdagi insonlarda uchraydi. Erkaklar ayollarga solishtirganda 2 marta ko'p kasallanadi. Kasallik asosan og'ir jismoniy mehnat bilan shuhullanuvchi shaxslarda kuzatiladi. SMli bemorlar nevrologik statsionarlarga yotqizilganlarning 4% ni tashkil qiladi.

SMning klassik manzarasi to'rtta belgini o'z ichiga oladi:

- dizrafik status;
- sezuvchanlikning subyektiv va obyektiv buzilishlari;
- xarakat buzilishlari;
- vegetativ-trofik buzilishlar.

Dizrafik status deb nomlangan holat nemis nevrologi Bremer tomonidan o'tgan asrning 20-yillarida yozilgan. Nerv tizimining noto'g'ri rivojlanishi natijasida qator shaxslarda to'g'ma nuqsonlar va majruhliklar shakllanadi. SMli bemorlardagi bu kompleks dizrafik status deb nomlanadi va o'z ichiga kalla qutisining noto'g'ri rivojlanishi, yuz assimetriyasi, umurtqa qiyshayishi, qo'shimcha qovurg'alar, yassioyoqlilik, ko'krak bezlari assimetriyasi, tungi enurez, olti barmoqlik va

boshqalarni oladi. Bir bemomrlarda bu belgilar tug‘ma bo‘lsa, boshqalarida o‘shish davrida paydo bo‘ladi. Bir belgilar yosh o‘tishi bilan yo‘qolib ketadi, boshqalari ancha qo‘pol tarzda paydo bo‘ladi. Dizrafik status belgilari 90-95% bemoralarda kuzatiladi. Ushbu sindrom tashuvchilari tashqi muhitning nomaqbul omillari ta’siri ostida ma’lum bir vaqt ichida siringomiyeliya bilan kasallanishi mumkin.

SMning eng doimiy belgisi bo‘lib sezuvchanlik buzilishlari hisoblanadi (100% holatlarda uchraydi). Ular ham qo‘zg‘alish, ham yo‘qolish simptomlari bilan namoyon bo‘ladi. Bemorlarning ko‘pchiligida og‘riqlar qayd qilinadi. Ular ko‘pincha qo‘llarda, ko‘krakning bo‘yin-yelka sohasida va ko‘krak qafasida joylashadi. Tinch vaqtlarda og‘riqlar kamayadi va jismoniy zo‘riqish, sovqotishda kuchayadi. Bemorlarning 50% da paresteziyalar kuzatiladi, ular uvishish, jimirlashish, elektr toki o‘tishi, sovuq sezish va achishish bilan kechadi. Og‘riq va paresteziyalar – kasallikning birinchi belgilari, va bemorlarni tibbiy yordamga murojaat qilishga undaydi. Obyektiv tekshiruvda chuqur mushak, taktil va kinestik sezuvchanlik saqlangan sharoitida og‘riq va harorat sezuvchanliklarining buzilishi aniqlanadi (dissotsiirlangan tip). Odatda bemorlarning o‘zlari aytishadiki, qo‘ldagi tinalishlar, lat yeyishlar og‘riqsiz. Ularda kuyish va sovqotish holatlari ko‘p uchraydi. Qo‘l-oyoq, tana terisida “ixtiyorsiz” kuyishlardan qolgan ko‘p sonli chandiqlar bor bo‘ladi. Sensor buzilishlar turli darajadagi ifodalanish va joylashish xarakteriga ega, lekin ular ko‘proq qo‘llarda va tanada “kurtka” va “yarimkurtka” deb nomlanadigan ko‘rinishda bo‘ladi. Bir bemorning o‘zida turli chuqurlik darajasiga ega 2-3 ta sezuvchanlik buzilishlari bo‘lishi mumkin. Sensor buzilishlarning dissotsiirlangan tipi orqa miyaning ortqi shoxlari va oldingi oq bitishmasi shikastlanishi bilan bog‘liq. Jarayon yuqori bo‘yin bo‘limida joylashganida yuzda, Zelder zonalarida sezuvchanlik aziyat chekadi. Chuqur mushak sezuvchanligi faqat jarayon uzoq vaqt kechganda orqa miyaning patologik o‘choq bilan orqa tizimchalari kompressiyaga uchrashi natijasida buziladi.

SMning klinik manzarasida harakat buzilishlari sezuvchanlik buzilishlaridan keyin ikkinchi o'rinda turadi va 90% hollarda uchraydi. Lekin ta'kidlash joizki, motor buzilishlar darajasi sensor buzilishlar kabi unchalik ahamiyatli emas, va harakat buzilishlari kasallikning ancha kech davrlarida namoyon bo'ladi. Patologik jarayonning joylashish joyi orqa miyaning bo'yin-ko'krak bo'limi hisoblanar ekan, oyoqlarga solishtirganda qo'llar ko'proq aziyat chekadi. Bemorlar qo'llaridagi mushak kuchi pasayishiga shikoyat qilishadi. Obyektiv tekshiruvda qo'llarning sust parezi, mushaklar gipotrofiyasi, gipotoniya, fibrillyar va fassikulyar tortishishlar, pay-suyak usti refleksleri tushishi aniqlanadi. Oyoqlarda periferik parezlar kam uchraydi. Parezlar darajasi, odatda unchalik katta emas, va to'liq falajlikka yetib bormaydi. Qo'llarning sust parezi orqa miyaning oldingi shoxlari buzilishi yoki qisilishi bilan bog'liq.

Glioz jarayonning piramida yo'llariga ta'siri natijasidagi ancha chuqurlashgan hollarda bemorlarda o'tkazuvchi simptomlar paydo bo'lib boshlaydi. Oyoqlarda mushak kuchlari kamayadi, mushak tonusi ortadi, giperrefleksiya va Babinskiy, Oppengeym, Rossolimo va boshqa patologik belgilar qayd qilinadi. Ba'zida bitta qo'l-oyoqning o'zida bir vaqtda vyalqy va spastik parez elementlari aniqlanadi. Chanoq a'zolari funksiyalari odatda aziyat chekmaydi.

Vegetativ-trofik buzilishlar 2/3 bemorlarda kuzatiladi. Ular bo'g'imlarda, mushaklarda, terida qayd qilinadi. Ko'pincha umurtqa qiyshayishlari – yengil skoliozlardan to qovurg'a urkachlari hosil bo'lishi bilan kechadigan qo'pol kifoskoliozlar uchraydi. Umurtqa qiyshayishi sekin rivojlanadi va qaytmas xarakterga ega. Bemorlarning 30% da qo'llarning suyak va bo'g'imlarida trofik o'zgarishlari shakllanadi. Ko'pincha yelka, tirsak va bilak-panja bo'g'imlari shikastlanadi. Shikastlangan bo'g'imlar hajmi bo'yicha kattalashadi, ulardagi harakatlar cheklangan, lekin og'riqsiz. Qator hollarda bo'g'imlardagi harakatlar vaqtda qirsillash eshitiladi. Rentgenogrammalarda suyaklarda qo'pol o'zgarishlar aniqlanadi: bo'g'imyuzalari deformatsiyalangan, suyakli o'simtalar va yumshoq to'qimalar ohaklanishi ko'rinadi.

Ba’zida proliferativ jarayonlar emas, balki litik jarayonlar ustun keladi, buning natijasida suyaklar so‘rilishi va patologik sinishlar kuzatiladi.

Mushaklarning sekin rivojlanayotgan atrofiyasi panjaning o‘ziga xos deformatsiyalariga olib keladi. Qo‘l panjalari “maymun” yoki “tirnoqli” panjalar ko‘rinishga ega bo‘lib qolishadi. Ora mushaklarining atrofiyasi kuraklar uzoqlashishiga va “qanotsimon kuraklar” (scapulae alatae) hosil bo‘lishiga olib keladi. Kech bosqichlarda tana va qo‘l-oyoq mushaklarining diffuz atrofiyasi boshlanadi.

Terining trofikasi ancha jiddiy buziladi. Qo‘l panjasi sianotik, unda og‘riqsiz kuyishlar, jarohatlar, hasmollarning uzoq vaqt bitmasligi sababli hosil bo‘lgan ko‘p sonli chandiqlar mavjud. Yiringlayotgan yaralar, terining qontalash yoriqlari, artropatik o‘zgargan bo‘g‘imlardan hosil bo‘lgan oqma yaralar, Dyupyutren kontrakturasi kuzatiladi. Bemorlarda ter chiqishi buziladi (gipergidroz, angidroz), to‘qimalarning harorat boshqaruvi va gidrofilligi o‘zgaradi. Gorner sindromi ko‘p aniqlanadi. Ko‘rsatib o‘tilgan vegetativ-trofik buzilishlar orqa miyaning yon shoxlari va retikulyar formatsiyasi disfunktsiyasi bilan bog‘liq.

Diagnostika. Zamonaviy bosqichda SMni tashxislashning eng samarali uslubi bo‘lib MRT hisoblanadi, u orqa miyaning struktur o‘zgarishlarini, shu jumladan likovorodinamika holatini tekshirish (fazali-kontrast MRT – cine-PC MRI) imkonini beradi.



Rasm 12. (1, 2): S2 umurtqaning tanasi o'rtasidan Th2 umurtqa tanasi o'rtasigacha bo'lgan sathda orqa miyadagi struktur o'zgarishlarning Mr-belgilari. Umurtqaning bo'yin bo'limi degenerativ-distrofik o'zgarishlari Mr-manzarasi. SZ/S4 umurtqalaro diskning orqa diffuz protruziyasi. S6/S7 umurtqalaro diskning umurtqa kanali torayishi belgilari bilan birga o'ng tomonlama dorsal median-paramedian churrasi. S3 retrospondilolistezi. Unkovertebral artrozning MR-belgilari.

Kuzatuvlarning 15% holatida patologik jarayon nafaqat orqa miyani, balki uzunchoq miya va varoliy ko'prigini ham egallaydi. Bunday holatlarda siringobulbiya, aniqrog'i siringomiyelobulbiya haqida gap ketadi. Uzunchoq miyada til-halqum, tilosti va adashgan nervlar o'zaklari shikastlanadi. Bemorlar yutishda qiyinchilikka, tovush xirillashishiga shikoyat qilishadi, disfagiya, dizartriya, disfoniya qayd qilinadi. Ko'rik vaqtida til mushaklarining atrofiyasi va fibrillyar tortishishlarini, ta'm buzilishini, tanglay va halqum refleksi yo'qligini aniqlash mumkin. Varoliy ko'prigi shikastlanishi sababli eshituv buziladi, nistagm, koordinatsion buzilishlar kuzatiladi. Siringobulbiya belgilari ko'pincha SM simptomlariga qo'shiladi, ya'ni spinal simptomatika ustun simptomatikasidan oldinroq bo'ladi. Kasallikning barcha shakllariga solishtirganda siringomiyelobulbiya eng yomon sifatli hisoblanadi.

Orqa miya ko'ndalangining u yoki bu bo'limi shikastlanishi ustun kelishiga qarab uning uchta shakli farqlanadi — orqa shoxli, oldingi shoxli va aralash. Eng ko'p orqa shoxli shakli uchraydi. Ushbu shaklli bemorlarda sensor buzilishlar ustun keladi. Og'riq va harorat sezuvchanligi qo'pol buzilgan. Qator hollarda kasallikning orqa shoxli shakli bilan kasallangan bemorlar I–II darajadagi kuyishlar kasalxonaga tushishadi. Harakat va vegetativ-trofik buzilishlar juz'iy o'zgargan. Oldingi shoxli shaklida motor disfunktsiya oldingi o'ringa chiqadi. Aralash shakli sezuvchanlik, harakat va trofik buzilishlardan iborat bo'ladi.

Hozirgi vaqtda SMda nafaqat nevrologik defitsit kuzatiladi, balki ichki a'zolar tmoonidan ham qator o'zgarishlar yuzaga kelishi tasdiqlangan. Bemorlarning uchdan biri yurak sohasidagi og'riqlarga, yurak o'ynashlariga, dispepsik buzilishlarga shikoyat qilishadi. Visseral a'zolar tekshirilganda arterial gioplenziya, qon bosimning assimetriyasi, yurak maromining buzilishlari, EKGdagi o'zgarishlar aniqlanadi. Oshqozon sekretsiasining gipoatsid va anatsid holatlari kuzatiladi, rentgenoskopiyada – atrofik gastrit yoki oshqozonning, o'n ikki barmoq ichakning simptomsiz yara kasalligi aniqlanadi. Jigarning oqsil hosil qiluvchi, uglevodli, pigment va antitoksik funksiyalari aziyat chekadi. Leykopeniya ko'rinishida oq qon o'zgarishlari qayd qilinadi. Siringobulbiya va SM bilan uzoq vaqt kasallangan bemorlarda visseral patologiya ancha tez uchraydi. SM (siringomiyelobulbiya)dagi visseral patologiya ikkilamchi hisoblanadi va orqa miyaning simpatik va parasimpatik tuzilmalarining patologik jarayon sababli yuzaga kelagan vegetativ nerv tizimi disfunktsiyasi, shuningdek retikulyar formatsiyaning patologiyaga qo'shilishi bilan bog'liq.



Rasm 13. MRT: siringomiyeliya.

SM kechishi sekin progressirlanuvchi, nisbatan yaxshi sifatli. Kasallik 20-40-yil davom etadi va hayot davomiyligiga kam ta'sir qiladi. O'lim yoki yondosh kasalliklar, yoki asoratlar (pnevmoniya, sepsis) va juda ham kam – bulbar buzilishlardan sodir bo'ladi.

Differensial tashxisot. SMni orqa miyaning intramedullyar o'smalaridan, gematomiyeliyadan, yelka pleksitidan, diskogen servikal miyelopatiyadan, yon amiotrofik sklerozdan, vibratsion kasallikdan, TSning spinal shaklidan, kraniovertebral anomaliyalardan farqlash kerak. Diagnostik qiyinchiliklarni yechish uchun spondilografiya, lyumbal punksiya, miyelografiya, kompyuter va MRT qo'llaniladi. Oxirgi uslub eng ma'lumotli hisoblanadi.

Davolash. SMni davolash klinik nevrologiyadagi eng murakkab muammolardan biri. Terapiyaning quyidagi turlari mavjud: medikamentoz, operativ va nurlantirish bilan davolash. Mediator terapiya (prozerin, galantamin, ezerin, dibazol) eng ko'p tarqalgan. Vazofaol (kavinton, nikotin kislota va boshq.) va yengil degidratatsiyalovchi (diakarb, gipotiazid) vositalar qo'llaniladi. V guruh vitaminlari (V1, V6, V12), analgetiklar tayinlanadi. Lekin medkamentoz davolash simptomatik xarakterga ega va patologik jarayon kechishiga ta'sir qilmaydi.

1926-yilda neyrojarroh L.M. Pussep operativ davolash uslubini tavsiya qildi. Uning fikricha, siringomiyelik bo'shliqlarni ochish va drenirlash orqa miyani siqilishdan ozod qiladi va simptomlarning qaytar rivojlanishiga sababchi bo'ladi. Lekin shu ma'lum bo'ldiki, jarrohlik yo'li bilan davolash qator kamchiliklarga ega: past terapevtik samara, olingan natijalarning turg'unmasligi, operatsiyadan keyingi asoratlarning tez-tez uchrashi, ko'p sonli bo'shliqlarni ochish imkoni yo'qligi. Bularning barchasi operativ aralashuvlar sonining kamayishiga olib keldi.

O'tgan asrning 70-yillarida neyroxirurglar SMning kelib chiqishida gidrodinamik nazariyaga asoslanib va yuvelir magnit-rezonans tomografiyasi qo'llagan holda intramedullyar bo'shliqlarni diagnostikasini qo'llab kasalikni xirurgik davolash masalasiga yana qaytishdi. Mikroneyroxirurgik aralashuvlar nafaqat kistoz bo'shliqlarni drenajlashga, balki orqa miya chuqurchasida, birinchi navbatda Majandi teshigi sohasida likvor aylanishini tiklashga ham qaratilgan. Lekin bunaqa operatsiyalar faqat yuqori ixtisoslashtirilgan, texnik jihatdan ta'minlangan neyroxirurgik statsionarlarda bajarilishi mumkin.

SMning ba'zi turlarining blastomatoz tabiatini inobatga olgan holda patogenetik davolash qatoriga nur terapiyasini ham kiritsa bo'ladi. Odatda rentgenterapiya 6 oydan bir necha yilgacha bo'lgan oraliqlarga ega kurslarni qo'llash orqali amalga oshiriladi. Nur energiyasi ta'siri ostida buzilayotgan gliomatoz strukturalar orqa miyaning nevr elementlarini siqilishdan ozod qiladi, bu klinik yaxshilanish bilan namoyon bo'ladi. Ammo rentgenterapiya kamchiliklardan xoli emas: terapevtik samara noturg'un va yarim hollardagina kuzatildi; yosh bemorlarda tavsiya qilinmaydi; qator bemorlarda leykopeniya va nurli kasalliklarning boshqa belgilari kuzatiladi.

Orqa miyaning shikastlangan segmentlarini lazer nurlari bilan nurlantirish qo'llanildi. SMli bemorlarni radiofaol yod (^{131}I) bilan davolash ham qo'llanilgan. Lekin bu uslublar keng tarqalmadi va keyingi tekshiruvlarga muhtoj. Adabiyotlarda radonli vannalarni qo'llash haqidagi ma'lumotlar bor. Yuqorida bayon qilinganlarning

barchasi siringomiyeliyani davolashning yangi, ancha samarali usullarini izlash zaruratini ko'rsatadi.

Beomr hayoti uchun bashorat, odatda ijobiy, mehnat prognozi ancha og'ir: jismoniy mehnat bilan shug'ullanadigan shaxslar nogironlik belgilanishiga muhtoj.

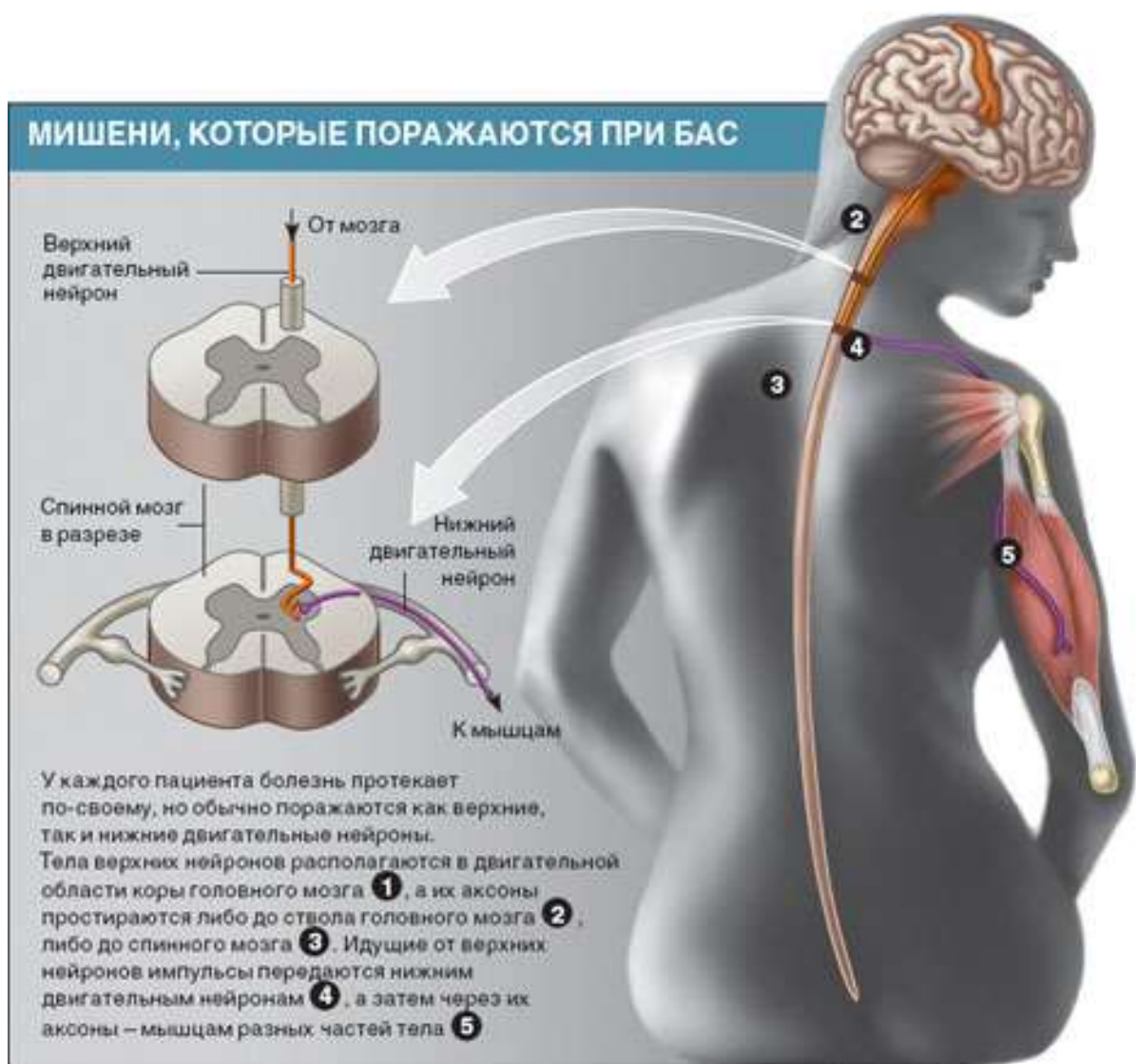
YON AMIOTROFIK SKLEROZ.

Yon amiotrofik skleroz (YOAS) – orqa miya va miya ustuni motoneyronlari (“pastki, yoki periferik motoneyronlar) va po‘stloq motoneyronlari (“yuqori, yoki markaziy motoneyronlar)ning tanlanib shikastlanishi bilan bog‘liq nerv tizimi kasalligi, klinik jihatdan parezlar, atrofiyalar va piramidal sindromlarning turli-tuman qo‘shilib kelishi bilan namoyon bo‘ladi.

YOAS – motor neyron deb nomlangan kasallikning eng ko‘p uchraydigan shakli. Shikastlanish joylashishiga bog‘liq holda ushbu kasallikning 4 ta asosiy shakli farqlanadi. Miya ustunining alohida shikastlanishida kuchayib boruvchi bulbar falajlik (KBF) rivojlanadi, u motor neyron kasalliklarining chamasi 10% ni tashkil qiladi va bashorat nuqtayi nazaridan ASDan farq qilmaydi. Agar shikastlanish orqa miyaning oldingi shoxlari motoneyronlari bilan chegaralansa, unda 7% hollarda spinal muskul atrofiyasi (SMA) yuzaga keladi. Kam uchraydigan holat bo‘lgan kortikospinal yo‘llar shikastlanishida (2% holatda) birlamchi yon skleroz (BYOS) rivojlanadi. YOAS uchun motor neyron kasalligining 80% holatlari to‘g‘ri keladi.

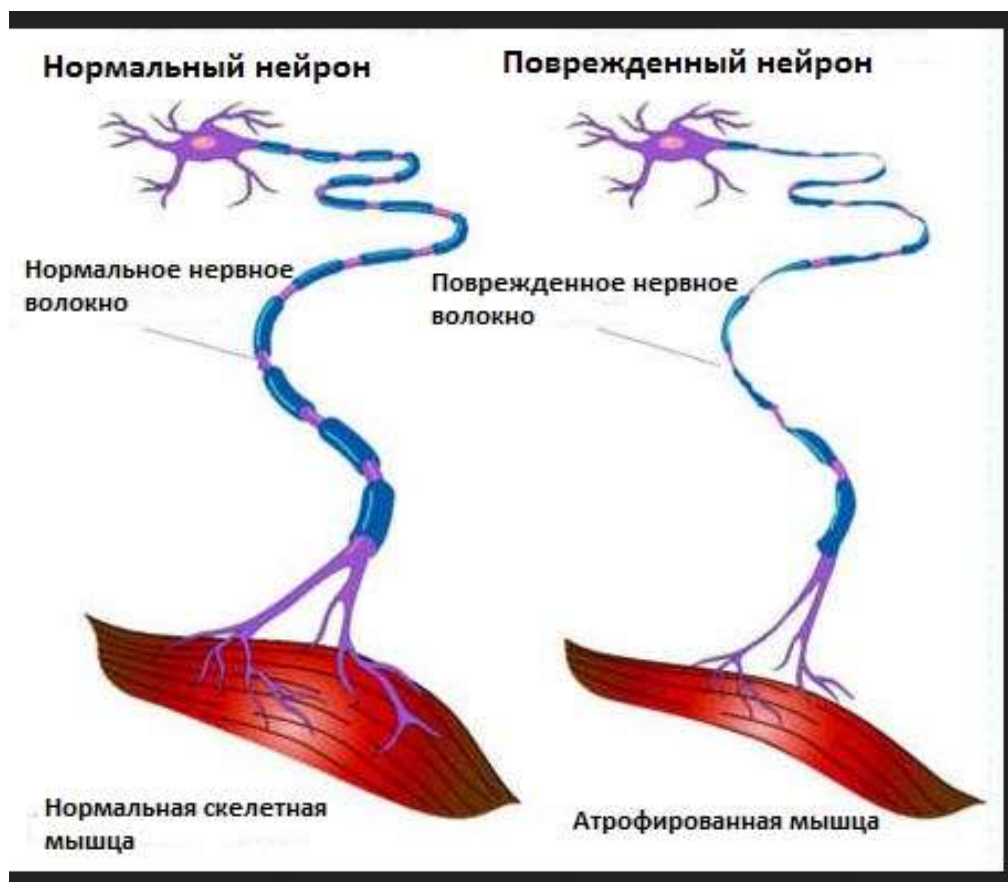
Patomorfologiyasi.

Mikroskopik tekshiruvlarda orqa miyada oldingi shoxlar hujayralarining ancha kuchli, odatda tarqoq, ammo bo‘yin kengaymasi sathida ancha ko‘p ifodalangan degeneratsiyasi aniqlanadi. Hujayra degeneratsiyasiga odatda ikkilamchi glioz, kamroq hollarda limfotsitar infiltratsiya qo‘shilib keladi. Ular ko‘pincha tilosti nervi o‘zagida, adashgan nervning dorsal o‘zagida, IX-X nervlarning qo‘shaloq o‘zaklarida va uch shoxli nervning harakatlantiruvchi o‘zaklarida eng ko‘p ifodalangan. Yuz nervi o‘zaklari kam darajada shikastlanadi. Ko‘zni harakatlantiruvchi, chig‘ir va uzoqlashtiruvchi nervlarning o‘zaklari odatda saqlangan. Bosh miya yarim sharlarining po‘stlog‘ida markaz oldi burmasi va yaqin joylashgan peshona bo‘laklari uchinchi va beshinchi qatlamlarida neyronlar degeneratsiyasi aniqlanadi.



Rasm 14. Yon amiotrofik sklerozda shikastlanadigan nishonlar.

Motoneyronlar tanalarida kechadigan o'zgarishlar bilan birga orqa miyaning oldingi va yon ustunlari, shuningdek ichki kapsulaning oq moddasi shikastlanishi ham sodir bo'ladi. Bunda kortikospinal yo'llar shikastlanishi ancha jiddiy bo'ladi, lekin degeneratsiyaga spinotserebral, rubrospinal, vestibulospinal va tektospinal yo'llar, miya ustunida esa – miyachaning pastki oyoqchalari, medial bo'ylama tutam, medial va lateral qovuzloqlar, retikulyar formatsiya ham jalb qilinadi.



Рasm 15. Neyronlar shikastlanishining sxemati ko‘rinishi.

YOAS uchun sezuvchanlik buzilishlari xos bo‘lmasa ham orqa tizimchalar degeneratsiyasi ko‘p kuzatiladi. Yarim sharlar oq moddasi tolalari shikastlanishi birinchi marta A. Ya. Kojevnikov tomonidan bayon etilgan, shunday qilib u, Sharko aytishicha, YOAS patomorfologiyasidagi jiddiy bo‘shliqni to‘ldirdi.

Periferik nervlarda ikkilamchi demiyelinizatsiya bilan birga aksonal degeneratsiya aniqlanadi. Deinnervatsiyalangan mushaklarning reinnervatsiyasi hozirgi vaqtda saqlanib qolgan harakatlantiruvchi aksonlardan kollaterallar o‘shishi hisobiga amalga oshadi. Mushaklarda deinnervatsiyalangan tolalarning atrofiyasi kuzatiladi. Bunda atrofiyaga uchragan tolalar guruhi qancha yirik bo‘lsa, kasallik shunchalik tez kuchayib boradi.

Epidemiologiyasi, etiologiyasi. Kasallik odatda 50-70 yoshlarda boshlanadi (bemorlarning o‘rtacha yoshi 57 yosh), ammo ancha erta va ancha kech boshlanish

hodisalari ham bo'lishi mumkin. Ko'pchilik hollarda kasallik sporadik hisoblanadi va turli geografik mintaqalarda 100 000 aholiga nisbatan 1,2-5 holat uchrash tezligi bilan kuzatiladi. Ayollarga solishtirganda erkaklar ancha ko'p kasallanishadi (chamasi 1,5:1). YOASning oilaviy holatlari ham ma'lum, ko'pincha atipik ko'rinishda bo'ladi: boshlanishi bolalik yoshida, alohidalangan bulbar falajlik, qo'l-oyoqlarning yaxshi sifatli proksimal parezi va boshq. Nerv tizimidagi patomorfologik o'zgarishlar sporadik va oilaviy vaziyatlarda chamasi bir xil. YOAS juda ham ko'p uchraydigan mintaqalar mavjud; bk vaziyatlarda, odatda kasallikning atipik klinik ko'rinishlari qayd qilinadi. Masalan, Guam orolida, Yaponiyaning Kii orolida, shuningdek Yangi Gvineyaning g'arbida YOASning parkinsonizm va demensiya bilan qo'shib kelgan oilaviy holatlari uchraydi. YOASning ushbu variantlarining virusli yoki genetik etiologiyasi tasdiqlanmagan. Bu holatlarning kelib chiqishida hozirgi vaqtgacha noma'lum bo'lgan atrof muhit omillari ma'lum bir rol o'ynashi haqiqatga yaqinroq.

1983 yilda M. A. Morariu tomonidan tavsiya qilingan YOAS tasnifida kasallikning uchta varianti ajratib ko'rsatilgan: sporadik klassik YOAS, oilaviy YOAS va YOAS-parkinsonizm-demensiya kompleksi. O'z navbatida oilaviy holatlar ichida YOASning "toza" hodisalari va kasallikning 6 ta varianti farq qilinadi, ularda klinik manzara bitta yoki ikkita sindrom bilan to'ldiriladi: demensiya, sezuvchanlik buzilishi, ekstrapiramidal belgilar va miyacha buzilishlari, ekstrapiramidal va miyacha buzilishlari, ekstrapiramidal va sensor nuqsonlar, periferik neyropatiya. Kasallikning oilaviy shakllarining nasldan-naslag o'tishi autosom-dominant yoki autosom-retsessiv tipida bo'ladi.

Sporadik YOASning etiologiyasi 100-yil oldindagidek, Sharko tomonidan bayon qilingan vaqtdan, jumboqligicha qolmoqda. Genetik, infeksiyon, immunologik, toksik omillarning kasallik rivojlanishidagi roli tasdiqlanmagan. YOASning HLA-A3 kompleksi bilan bog'liqligi ta'kidlanadi, asosan kasallikning og'ir kechishi holatlarida. Nisbatan ko'p hollarda shikast olgan yoki operatsiya qilingan qo'lda spastik-atrofik parez boshlanishi kuzatiladi. YOASning, hech bo'lmaganda ma'lum bir holatlarda

paraneoplastik kelib chiqishi haqidagi fikrlar bir necha bor aytilgan. Lekin, hozirgi kunda ko'rsatilganki, YOAS mavjud bemorda yomon sifatli o'sma aniqlanishi bemorda bir-biridan mustaqil tarzda rivojlangan kasalliklar borligidan dalolat beradi. Paraneoplastik kelib chiqish faqat spinal amiotrofiya sindromida bo'lishi mumkin, shu bilan bir vaqtda markaziy motoneyron shikastlanishi paraneoplastik holatlar uchun xos emas. Oxirgi yillarda YOASning bir varianti bayon qilingan, unda periferik nervlar bo'yicha o'tkazuvchanlikning ko'p sonli to'silishlari va neyronal ganglioizidlarga nisbatan antitanachalar topiladi; bu vaziyatlarda glyukokortikoidlar samarali bo'ladi. YOASli bemorlarning 75% da nerv-muskul sinapslariga nisbatan antitanachalar topilishi kasalik genezida autoimmun omil roli bo'lishi mumkinligini ko'rsatadi. Bu shu bilan tasdiqlanadiki, Sharko kasalligi, xuddi miasteniya va polimiozit kabi Shegren sindromi ("quruq" sindromi) mavjud bemorlarda ko'proq kuzatiladi. **Bunday taxmin Sharko kasalligi miasteniya va polimiozit singari Shegren sindromi ("quruq sindrom") revmatologik autoimmun kasallik bilan og'rigan bemorlarda (populyatsiyaga nisbatan) ko'proq uchrashi bilan mos keladi.**

Klinikasi.

YOASning 4 ta asosiy shakli farqlanadi: yuqori, bulbar, bo'yin-ko'krak va bel-dumg'aza. Kasallikning yuqori shakli mavjud bemorlarda ko'pincha kortikospinal va kortikonuklear yo'llar shikastlanishi simptomlari – spastik tetraparez va psevдобulbar sindrom kuzatiladi, ularga odatda unchalik ifodalanmagan oldingi shox buzilishlari qo'shib keladi. Bulbar shaklida klinik manzarada bulbar va psevдобulbar sindromlar ustun keladi. Bo'yin-ko'krak shakli uchun qo'llarning atrofik va spastik-atrofik va oyoqlarning spastik parezlari xos. Bel-dumg'aza shaklida unchalik ifodalanmagan piramidal simptomlar sharoitida oyoqlarning atrofik parezi qayd qilinadi.

Kasallik kechishi surunkali, kamroq hollarda o'tkir osti bo'ladi. Uning birinchi simptomlari bo'lib qo'llarning distal bo'limlaridagi kuchsizlik, barmoqlar bilan nozik harakatlar bajarishda noqo'laylik, qo'l-oyoqlarning jiddiy ozishi va fassikulyatsiyasi

hisoblanadi. Kasallik boshlanishida kamroq hollarda qo'llarning proksimal bo'limlarida va yelka kamarida zaiflik, oyoqlar mushaklari atrofiyasi va pastki spastik paraparez qayd qilinadi. Kasallikning bulbar shakli dizartriya va disfagiya bilan boshlanadi. Ko'pincha YOAS xabarchilari bo'lib kramplar (30% bemorlarda) hisoblanadi, ular klinik ko'rinishlardan 3-6 oy oldin paydo bo'ladi.

Periferik neyronlarning degeneratsiyasi klinik jihatdan kuchsizlik, atrofiya, fassikulyatsiya rivojlanishi bilan namoyon bo'ladi. Fassikulyatsiyalar tarqoq bo'ladi yoki mushaklarning cheklangan guruhlarida kuzatiladi, ko'p hollarda intakt mushaklarni ham qo'shib oladi. Juda ham kam holatlarda kuchsizlik va atrofiya fassikulyatsiya bilan birga kelmaydi. Tipik vaziyatlarda ozish qaysidir bir panjaning tenar mushaklaridan boshlanadi, keyin jarayonga bilak mushaklari qo'shiladi, barmoqlar beso'naqay bo'lib qoladi, qo'l panjasi "tirnoqli" ko'rinishga ega bo'ladi. Bir nechta oydan keyin ikkinchi qo'lning atrofiyasi rivojlanadi.

Lekin, ba'zida kasallik simmetrik boshlanadi. Atrofiya segmentlar bo'yicha tarqalib sekin-asta yelka va yelka kamarini egallab oladi. Parallel tarzda bulbar mushaklarning shikastlanishi rivojlanadi, tilda fassikulyatsiyalar paydo bo'ladi, u tez atrofiyaga uchraydi, yumshoq tanglay, hiqildoq va halqum funksiyalari buziladi. Og'izning aylana mushagidan tashqari mimika mushaklari kam darajada va boshqa mushak guruhlaridan keyin shikastlanadi. Bu holat chaynov mushaklariga ham taalluqli. Kasallik kuchayib borishi bilan lablarni naychaga o'xshatib cho'chaytirish va tilni chiqarish imkoni bo'lmaydi. Halqum, hiqildoq, til, lablar mushaklari parezi natijasida bemor nutqi mujmal, disfonik, disprosodik (grekchadan – prosodia – ohang). Yutish anchagina qiyinlashadi, ko'pincha suyuq ovqatning burun orqali regurgitatsiyasi sodir bo'ladi. Bemorlarda qattiq yoki suyuq ovqatdan ko'ra yarim suyuq ovqatni yutishi osonroq bo'ladi. III, IV, VI kalla-miya nervlari o'zaklari shikastlanishi natijasida ko'zni harakatlantirish buzilishlari xos emas va hatto bemor hayoti sun'iy nafas olish yordamida bir necha yil ushlab turilishiga qaramasdan ham

ular juda kam uchraydi. Ba’zida kasallikning erta bosqichlarida bo’yinni yozuvchi mushaklar zaifligi rivojlanadi.

Oyoqlar shikastlanishi bilan boshlanadigan kasallik 25% bemorlarda uchraydi. Odatda jarayonga birinchi bo’lib boldirning oldingi va yon guruh mushaklari qo’shiladi, bu steppaj va “osilgan oyoq panjasi” ko’rinishida namoyon bo’ladi (Patrioks-Marining psevdopolinevropatik varianti). Juda ham kam hollarda kasallik prokimal mushaklarning shikastlanishi bilan boshlanadi, bu miopatik ko’rinishga olib keladi. YOASning turli variantlarida atrofiya vaqt o’tishi bilan generalizatsiyalanadi. YOASning kech bosqichlarida nafas buzilishlarning rivojlanishida yetakchi rol diafragma falajiga bog’liq.

Piramida tizimi shikastlanishi belgilari YOASning erta bosqichlarida yuzaga keladi; dastlab reflekslar kuchayishi qayd qilinadi, undan keyin ko’p hollarda oyoqlarning spastik parezi rivojlanadi. Piramida komponenti qo’llarda odatda, massiv atrofiya sharoitida “paradoksal” reflekslar oshishi bilan namoyon bo’ladi. Bunday g’ayritabiiy qo’shilma YOASni shubha qilishda eng muhim klinik belgi hisoblanadi. Ye. K. Sepp alohida, faqat YOASga xos pay reflekslarining to’lqinlanishiga e’tibor qaratdi. Umuman olganda reflekslar holati qaysi motoneyron – yuqori yoki pastki motoneyron ko’proq darajada shikastlanganligiga bog’liq va keskin oshishdan to’liq yo’qotilishga qadar o’zgarib turadi. Piramida yo’llarining degeneratsiyasiga bog’liq holda yuza qorin reflekslari ancha ko’p vaqtga saqlanib qoladigan TSga solishtirganda YOASda yo’qolib ketadi. Bunda chuqur qorin reflekslari kuchayadi. Deyarli doimiy belgi – patologik piramida belgilaridir. Ko’p hollarda yozuvchi simptomlarga (Babinskiy, Oppengeym, Gordon) qaraganda bukuvchi oyoq panjasi belgilari (Rossolimo, Bexeterev, Jukovski simptomlari) aniqlanadi. Kortikonuklear yo’llar shikastlanganida psevdobulbar sindrom rivojlanadi, u birinchi navbatda disfagiya va dizartriya bilan namoyon bo’ladi; pastki jag’ va halqum reflekslari kuchayadi, oral avtomatizm reflekslari chaqiriladi, majburiy kulgi va yig’i paydo bo’lishi mumkin. Psevdobulbar sindrom ko’p hollarda bulbar sindrom

bilan birga qo'shib keladi, bu vaziyatda halqum va pastki jag' reflekslari pasayishi mumkin yoki umuman yo'qolib ketadi. Pastki jag' refleksi kuchayishi bulbar simptomatika rivojlanishidan 5-6 oy oldin aniqlanadi va tildagi fassikulyatsiyalar bilan bir qatorda kasallikning spinal bosqichining serebral belgisi bo'lib xizmat qiladi.

Oldin ta'kidlanganidek, sfinkterlar shikastlanishi YOAS uchun xos emas, ammo ancha o'tib ketgan jarayonda siydik tutolmaslik yoki siydik to'xtashi qayd qilinishi mumkin. Shu bilan bir vaqtda impotensiya yetarlicha erta rivojlanadi. Sezuvchanlik buzilishlari bo'lmaydi. Orqa miyaning yon ustunlari hujayralari degeneratsiyasi natijasida kamdan kam hollarda Gorner sindromi yuzaga kelishi mumkin.

Bemorlarning bir qismini og'riqlar, asosan tungi vaqtda bezovta qiladi, ular kramplar bilan, uzoq vaqtli immobilizatsiya, gipoventilyatsiya, spastiklik natijasidagi fleksorli va ekstensorli spazmlar sababli bo'g'imlarning qiyin harakatchanligi (asosan yelka bo'g'imi), depressiya, reflektor sipatik distrofiya va boshqa sabablar bilan bog'liqdir.

Teri osti kletchatkasi mushak atrofiyasi rivojlanishi bilan parallel holda kamayib boradi. YOASda terining kollagenli strukturalari o'zgarishlari aniqlangan, bu bilan tushakka mixlangan kaxeksiyali bemorlarda yotoq yaralar yo'qligi tushuntiriladi. Bemorlar intellekti odatda buzilmaydi. Lekin juda ham kam hollarda YOASning, oilali vaziyatlardan tashqari, peshona demensiyasi bilan qo'shib kelishi uchraydi.

Poliomiyelitsimon sindrom (Aran-Dyushenning o'tkir osti progressirlanuvchi poliyeomiyeliti) – YOAS variantlarining bittasi, bunda piramida yo'llarining shikastlanish belgilari bo'lmaydi. Kasallik erkaklar orasida ancha ko'p tarqalgan (erkaklar va ayollar nisbati 3,6:1). Bemorlarning chamasi yarmida qo'l panjalarining mayda mushaklari simmetrik shikastlanadi, sekin-asta jarayonga proksimal bo'limlar qo'shiladi. Juda kam holatlarda kasallik oyolarning distal mushaklari yoki qo'l-oyoqlarning proksimal bo'limlari shikastlanishi bilan boshlanadi. N. V. Konovalov Dyushenning o'tkir osti polimiyelitiga maxsus monografiyani bag'ishladi.

YoASning polimiyelitli kabi varianti differensial diagnostikasi bayon qilinganda progradiyent shakli deb nomlanuvchi kana ensefalitining nozologik mansubligi juda ham muammoli bo‘lib qolmoqda.

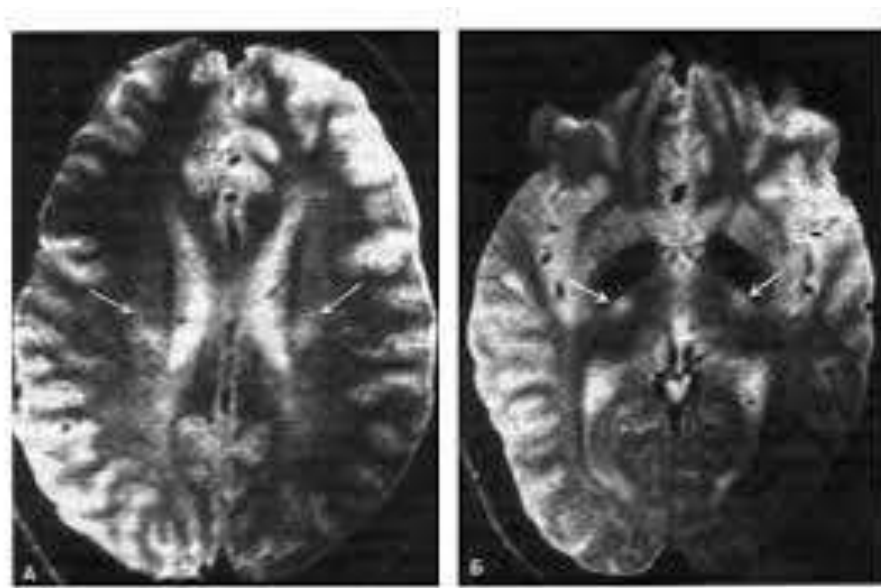
Bulbar shakli (progressirlanuvchi bulbar falajlik) – motor neyron kasalligi varianti, uning birinchi va asosiy ko‘rinishi bo‘lib bulbar funksiyalar buzilishi hisoblanadi, ko‘pincha bulbar va psevдобulbar sindromlar qo‘shilishi bilan birga. Bemorlarning chamasi 25%da YOAS bulbar buzilishlar bilan boshlanadi, bu prognostik salbiy belgi hisoblanadi, sababi bu vaziyatlarda kasallik yomon sifatli kechadi va 1-3-yilda o‘limga olib keladi. Bulbar falajlik kamdan kam hollarda alohida kechadi: kasallik boshlanishidan bir nechta oy mobaynida unga YOASning u yoki bu simptomlari qo‘shiladi.

V. V. Mixeev 4 nafar bemorda konveksital meningioma olib tashlanganidan keyin YOAS rivojlanganligini kuzatgan.

Motor neyron kasalligining g‘ayrioddiy shakli bo‘lib postpoliomiyelitik sindrom (“postpolio”) hisoblanadi, bu sindrom o‘tkir poliomiyelit boshidan o‘tkazgan shaxslarda 30-40-yil o‘tib yuzaga keladi, va kasallikning o‘tkir bosqichida eng ko‘p aziyat chekkan qo‘l-oyoq muskullarining kuchayib boruvchi atrofiyasi bilan namoyon bo‘ladi. “Postpolio”-sindromi negizida reinnervatsiyalangan yaxlitlashgan harakat birliklari qarish jarayoni yotadi degan taxmin bor. S. N. Davidenkov shunga e‘tibor qaratdi-ki, bayon etilgan sindrom Sharkoga ham ma‘lum bo‘lgan.

Diagnostikasi. EMG juda muhim ahamiyatga ega, oldingi shoxlar hujayralarining tarqalgan shikastlanishini qayd qilish imkonini beradi; bunda, odatda, ikki yoki undan ko‘p qo‘l-oyoqlarda denervatsiya belgilari, fibrillyatsiya potentsiallari, gigant potentsiallar hosil bo‘lishi bilan birga harakatlantiruvchi birliklar miqdorining kamayishi aniqlanadi. Chaqirilgan somatosensor potentsiallar va sezuvchi tolalar bo‘ylab o‘tkazish tezligi odatda me‘yorda. Harakatlantiruvchi tolalar bo‘ylab o‘tkazilish tezligi pasaygan; pasayish juz‘iy (me‘yorning pastki chegarasigacha) yoki, asosan shikastlangan mushaklarning massiv atrofiyasi sharoitida keskin ifodalangan

bo'lishi mumkin. Bunday vaziyatda tekshirilayotgan qo'l-oyoqning haroratiga e'tibor qaratish kerak. Sog'lom odamlarda harorat kamayishi harakatlantiruvchi tolalar bo'ylab o'tkazuvchanlik sekinlashishiga olib keladi. YOASli bemorlarda atrofiyalangan va deyarli to'liq falajlangan qo'l-oyoqda harorat shunchalik tushib ketadiki, bu shubhasiz o'tkazuvchanlik tezligiga ta'sir qiladi. Umuman olganda harakatlantiruvchi va sezuvchi tolalar bo'ylab o'tkazish tezligi o'zgarmaydi (agar siqilish natijasida pozitsion nevropatiyalar yuzaga kelmasa). Ammo harakatlantiruvchi tolalar bo'ylab o'tkazuvchanlik tezligi kamayishi aniqlanishi YOAS tashxisiga qarshi emas. Bu vaziyat YOASning psevdopolnevrotik shaklida alohida ahamiyatga ega. Ba'zida ritmik stimulyatsiyada harakat javoblari amplitudasining miasteniksimon pasayishi yuzaga kelishi mumkin.



Rasm 16. (Harrison). Yon amiotrofik sklerozda bosh MRT. MRT, gorizontall tekislikdagi T2-vzveshennoye surat. A. Miyaning yon qorinchalari sathidagi kesim. Kortikospinal yo'llardan chiqayotgan signallarning ortiqcha jadalligi (strelka bilan belgilangan). B. Ichki kapsula sathidagi kesim. Ichki kapsulaning orqa oyoqchalaridagi signalning jadalligi oshgan o'choqlari (strelka bilan belgilangan).

Serebrospinal suyuqlik tekshirilganda ko'pchilik hollarda oqsil darajasining unchalik katta bo'lmagan oshishi aniqlanadi. Zardobdagi KFK miqdori juz'iy (2-3 marta) oshgan bo'lishi mumkin. Olodin aytilganidek, atsetilxolinsimon retseptorlarga antitanachalar aniqlanadi. KT kam ma'lumotli. MRTda kam ahamiyatli o'zgarishlar aniqlanadi.

Differensial diagnostika.

YoASni yuqori va pastki motoneyronlar shikastlanishini chaqiruvchi va ifodalangan atrofiya hamda bulbar buzilishlar bilan kechadigan kasalliklar bilan differensial tashxislash lozim. Siringomiyeliyada YOASdan tashqari sezuvchanlikning segmentar buzilishlari va nistagm aniqlanadi. Orqa miyaning bo'yin bo'limi o'smalari qo'llarning so'st falaji va oyoqlarning spastik paraparezi bilan namoyon bo'lib, ko'p hollarda kuchli ildizchali og'riqlar va sezuvchanlikning o'tkazuvchi buzilishlari bilan birga kechadi. KT va MRT joriy qilinishi siringomiyeliyaning, orqa miya o'smalarining va, ma'lum darajada spondilogenli bo'yin miyelopatiya diagnostikasini jiddiy tarzda oddiylashtirdi. KT va MRT amalga oshirish imkoni bo'lmaganda miyelografiya o'tkazish zarurdir. KT va MRT paydo bo'lishigacha kraniovertebral o'smalarni, jumladan katta ensa teshigi meningiomasini o'z vaqtida tashxislashda katta qiyinchiliklar to'g'irardi.

YOAS bilan differensial tashxisot o'tkazish shart bo'lgan patologiya bo'lib spondilogenli bo'yin miyelopatiyasi hisoblanadi. Uning uchun, YOASdan tashqari, chuqur sezuvchanlik buzilishlari va supraspinal belgilarning yo'qligi hisoblanadi. Ba'zida differensial-diagnostik qiyinchiliklar ko'krak qafasining yuqori aperturasi sohasidagi patologik jarayonlarda (xususan bo'yin qovurg'asida), ustun gliomasida, miasteniyada, polinevropatiyalarda, polimiozitda, Sharko-Joffrua zahmli amiotrofiyada, bo'yin "uch meningitida" (avval paximeningit deb nomlangan, bo'yin qalinlashmasining yallig'lanish jarayonida kuchayib boruvchi qisilishi), giperparatireozda, miyelopatiya yoki miopatiya bilan birga kelgan tireotoksikozda yuzaga keladi. Ta'kidlash joizki, tireotoksik miopatiyada fassikulitlar kuzatilishi

mumkin. Tirsak nervining tunnel nevropatiyasida panja amiotrofiyasi massivligi va ancha chuqurlashgan vaziyatlarda kaft usti kanalida oraliq nervi qisilishi – YOAS shubha qilinadigan eng ko‘p holat hisoblanadi. Amiotrofiyaning lokalligi, piramida belgilarining yo‘qligi va sensor nuqsonlar (asosan Tinel simptomi) EMG qo‘llanilishiga qadar tashxis qo‘yish imkonini beradi. Shu narsa aniqki, YOASning bel-dumg‘aza shaklini o‘z vaqtida tashxislash eng ko‘p qiyinchilikni to‘g‘diradi. Shu bilan birga e‘tibor qilib qaraganda massiv amiotrofiyali progressiv kuchsizlanayotgan oyoqda tizza va/yoki axill payi refleksi saqlanganligi yoki hatto kuchayishi aniqlanadi. Baqquvat, qandaydir boshqa simptomatika yo‘q yosh odamlarda yaxshi sifatli fassikulyatsiyalar (miokimiyalar) yuzaga kelganda, odatda bemorda va shifokorda fatal kasallik boshlanishi haqidagi taxmin yuzaga keladi. Bunday kam uchraydigan simptomakompleks haqida bilimga ega bo‘lish bemorning reaktiv derpressiyasini ishonarli tarzda yengib chiqish imkonini beradi. Kennedi kasalligi haqida ma’lumotlar kamligi bois, uni odatda xatolashib YOAS sifatida talqin qilishadi.

Shubhali vazityalarda YOAS diferensial diagnostikasining hal qiluvchi negizi bo‘lib miya ustuni shikastlanish simptomlarini va segmentar nuqsonlarni (atrofiya, fassikulyatsiya) aniqlash yotadi.

Bashorat.

Bemorlarning 80-90% odatda nafas yetishmovchiligidan 3-5-yil ichida nobud bo‘lishadi, qolgan 10% bemorlarda YOASning yaxshi sifatli kechishi kuzatiladi. Bel-dumg‘aza shakliga ega bemorlar ancha ko‘p yashashadi. Keksa yoshdagi bemorlarda patologik jarayonga bulbar mushaklar qo‘shilganda hayot davomiyligi kam.

Davolash.

Hozirgi vaqtda kasallikni samarali davolash imkoni yo‘q. Neyropeptidlar (tireotrop gormonning rilizing omili, dalargin) va aminokislotalar aralashmasi tasdiqlanmagan. Simptomatik terapiya asosiy hisoblanadi, uning maqsadi – hech bo‘lmaganda bemor hayotini yengillashtirish. Turli ortopedik moslamalar qo‘llaniladi: boshni tutib turish uchun maxsus yoqa, shinalar, predmetlarni ushlash uchun

uskunalar. Har kunlik faollik uchun kuchni saqlash maqsadida haddan tashqari yuklamalar tavsiya qilinmaydi. Krampi mavjud bo'lganda 300 mg/kun dozada difenin, 10-130 mg/kun dozada relanium tayinlanadi. Kuchli spastiklik sharoitida miorelaksantlar qo'llaniladi. Bulbar buzilishlarni "yumshatish" uchun kalimin 30-60 mg dan kuniga 3 mahal qo'llanilishi mumkin. Majburiy yig'lashda ba'zida amitriptilin yordam beradi. Yutish buzilishi sababli to'plangan so'lak anchagina noqulayliklar yaratadi. Bunday vaziyatda antixolinergik preparatlar qo'llaniladi, yutishni yengillashtiradigan holatda boshni ushlab turish ham muhimdir. Nafas siqilishi xurujlari yuzaga kelganda, jumladan so'lakning nafas yo'llariga tushishi oqibatida, bemorlarni tanani oldinga egishga va og'iz bo'shlig'ini tozalashga o'rgatish kerak, imkoni bo'lsa maxsus portativ so'rg'ichlar ishlatiladi.

Uqalash samaradorligi muammoliroq. Kundan kunga o'z holatining qaytmasligini tushunadigan bemorga psixologik tomondan yordam ko'rsatish juda ham muhim.

Depressiya, kunduzgi uyquchanlik, gipersalivatsiya va gipoventilyatsiya oqibatida bemorlarning ma'lum bir qismida tungi uyqu buziladi. Bunday holatlarda xolinolitik xossalariga ega psixotrop preparatlar, jumladan uchsiklik antidepressantlar yordam berishi mumkin. Bemor uchun tushakda eng qulay holatni topish ham ahamiyatga ega.

Parhez ma'lum bir ahamiyat kasb qiladi: ovqat yetarlicha oziqlantiruvchi va shu bilan birga yutganda jidiy qiyinchiliklar tug'dirmasligi lozim, bemorlar yarim suyuq, jelesimon ovqatni oson yuta oladi. Ba'zi bemorlarda nazogastral zond yoki gastrostoma qo'yilishiga zarurat bo'lishi mumkin.

Qabziyatni davolash muhim ahamiyatga ega, bunday vaziyatlarda odatiy ish bo'shatish vositalaridan ko'ra glitserinli shamlar va klizmalar maqsadga muvofiqdir. Kuchli og'riqlar bo'lgan hollarda nosteroid yallig'lanishga qarshi vositalar, kech bosqichlarda narkotik analgetiklar tayinlanadi.

VAZIYATII MASALALAR.

Masala №1.

1. Sindromlar: pastki markaziy paraparez, miyacha ataksiyasi, ko‘rish pasayishi, vibratsion sezish buzilishlari, chanoq funksiyalari buzilishlari.
 2. Orqa miyaning ko‘krak bo‘limidagi piramida yo‘llari, orqa miyaning orqa ustunlari, miyacha, ko‘ruv nervi shikastlangan.
 3. GM MRTda aniqlangan bosh miyaning yarim sharlari oq modasidagi ko‘p sonli demiyelinizatsiya o‘choqlari tarqoq skleroz uchun xos.
 4. Tarqoq skleroz, remittirlanuvchi kechishi, qo‘zish bosqichi.
 5. Davolash:
 - «puls-terapiya» metilprednizolon bilan, 1000 mg vena ichiga, tomchilab, 3-5 kun, keyin prednizolon per os, 1-1,5 mg/kg dan kamayib boruvchi sxema bo‘yicha;
 - plazmaferez;
 - neyroprotektorlar: serebrolizin, piratsetam, korteksin;
 - antioksidantlar: meksidol, tioktatsid, berlition.
- Qo‘zishlarni oldini olish uchun – immunomodulyatorlar (kopakson, betaferon, rebif, avoneks), remissiya davrida, preventiv terapiya uslubi sifatida.

Masala №2.

1. sindromlar: pastki spastik paraparez, miyacha ataksiyasi, o‘ng uzoqlashtiruvchi nerv parezi, tos buzilishlari.
2. Orqa miyaning ko‘krak bo‘limidagi piramidal va vegetativ yo‘llari, miyacha, uzoqlashtiruvchi nerv shikastlangan.
3. MRT GM da aniqlangan bosh miyaning oq moddasidagi ko‘p sonli demiyelinizatsiya o‘choqlari va ko‘z tubidagi o‘zgarishlar tarqoq skleroz uchun xos.;
4. Tarqoq skleroz kechishi remittirlagan tipda, qo‘zish davri.
5. Davolash:

- metilprednizolon bilan «puls-terapiya», 1000 mg vena ichiga, tomchilab 3-5 kun davomida, keyin prednizolon per os, 1-1,5 mg/kg dozada;
- plazmaferez;
- neyroprotektorlar: serebrolizin, piratsetam, korteksin;
- antioksidantlar: meksidol, tioktatsid, berlition.

Kasallik qo‘zishlarini oldini olish uchun – immunomodulyatori (kopakson, betaferon, rebif, avoneks) remissiya davrida, preventiv terapiya usuli sifatida.

Masala №3

1. Sindromlar: pastki spastik paraparez, miyacha ataksiyasi, tos buzilishlari.
 2. Orqa miyaning ko‘krak bo‘limidagi tos funksiyalari piramidal va vegetativ yo‘llar va miyacha shikastlangan.
 3. GMMRTda aniqlangan bosh miya yarim sharlari oq modasidagi ko‘p sonli demiyelinizatsiya o‘choqlari tarqoq skleroz uchun xos; chaqirilgan potentsiallar: ko‘ruv, akustik va somatosensornlarni tekshirish tavsiya qilinadi;
 4. Tarqoq skleroz, remittirlanuvchi kechishi, qo‘zish bosqichi.
 5. Davolash:
 - «puls-terapiya» metilprednizolon bilan 1000 mg dan vena ichiga tomchilab 3-5 kun, keyin prednizolon per os, 1-1,5 mg/kg dan;
 - plazmaferez;
 - neyroprotektorlar: serebrolizin, piratsetam, korteksin;
 - antioksidantlar: meksidol, tioktatsid, berlition.
- Qo‘zishlar oldini olish uchun – immunomodulyatorlar (kopakson, betaferon, rebif, avoneks) remissiya davrida, preventiv terapiya sifatida.

Masala №4

1. Sindromlar: pastki spastik paraparez, miyacha ataksiyasi, yuza va vibratsiya sezuvchanlik buzilishlari, ko‘ruv buzilishlari, tos buzilishlari.

2. Orqa miyaning ko'krak bo'limidagi piramida yo'llari, tos a'zolari uchun vegetativ yo'llar, spinotalamik yo'llar va orqa miya orqa ustunidagi chuqur sezuvchi yo'llar, shuningdek miyacha va ko'ruv nervi shikastlangan.
 3. GM MRTda bosh miyaning yarim sharlari, miyacha va miya ustuni oq moddasida aniqlangan ko'p sonli demiyelinizatsiya o'choqlari, shuningdek tarqoq skleroz uchun xos bo'lgan ko'z tubidagi o'zgarishlar.
 4. Tarqoq skleroz, ikkilamchi-progrediyent kechishi, qo'zish davri.
 5. Davolash:
 - «puls-terapiya» metilprednizolon bilan, 1000 mg vena ichiga tomchilab 3-5 kun, keyin prednizolon per os, 1-1,5 mg/kg dan;
 - plazmaferez;
 - neyroprotektorlar: serebrolizin, piratsetam, korteksin;
 - antioksidantlar: meksidol, tioktatsid, berlition.
- Qo'zishlar oldini olish uchun – immunomodulyatorlar (kopakson, betaferon, rebif, avoneks) remissiya davrida, preventiv terapiya sifatida.

Masala №5

1. Sindromlar: markaziy tetraparez, T10 sathidan boshlab yuza va chuqur sezuvchanlikning o'tkazuvchi tipda buzilishi, miyacha-sensitivya ataksiya, tos buzilishlari.
2. Orqa miya ko'krak bo'limida shikastlangan: piramidal, yon ustunlardagi spinotalamik yo'llar va orqa ustunlardagi chuqur sezuvchanlik yo'llari, tos a'zolarining vegetativ yo'llari va miyacha.
3. Likvor suyuqligida limfotsitar pleotsitoz (156 hujayra) yallig'lanishning seroz xususiyati haqida dalolat beradi, MRTda yirik o'choqlar mavjudligi bosh miyaning o'tkir yallig'lanishiga xos.
4. O'tkir tarqoq ensefalomiyelit.
5. Davolash:

- metilprednizolon bilan «puls-terapiya», 1000 mg dan vena ichiga tomchilab 3-5 kun davomida, keyin prednizolon per os, 1-1,5 mg/kg dozada;
- plazmaferez;
- antioksidantlar: tioktatsid 600 mg dan vena ichiga tomchilab №10, meksidol, aktovegin;
- neyroprotektorlar: serebrolizin, piratsetam, gliatilin;
- tomir terapiyasi: trental 5,0 vena ichiga, №10;
- LFK, uqalash, fizioterapiya.

Bashorat: sogʻayish, qoldiq hodisalar, nevropatolog koʻrigida boʻlish va 6 oydan keyin qayta MRT.

Масала №6

1. Koʻz tubining normal manzarasi sharoitida oʻng tomonlama ifodalangan ambliopiya.
2. Koʻz olmasi va xiazma orasidagi masofada oʻng koʻruv nervi shikastlangan.
3. Retrobulbar neyrit.
4. Davolash:
 - metilprednizolon bilan «puls-terapiya», 1000 mg dan vena ichiga tomchilab 3-5 kun, keyin prednizolon per os, 1-1,5 mg/kg dozadan;
 - antioksidantlar: meksidol, tioktatsid, berlition;
 - tomir terapiyasi: kavinton 10 mg dan kuniga 3 mahal, pentoksifillin 100 mg dan kuniga 3 mahal.
5. Nevrolog kuzatuv ostida boʻlish, tarqoq sklerozning qayta boshlanishi yuzaga kelishi sababli 6 oydan keyin MRT qayta amalga oshirish.

Masala №7

1. O'ng tomonda uch shoxli nervning uchinchi shoxi innervatsiyasi sohasida otiluvchi, juda ham kuchli paroksizmal turdagi yuz og'rig'i sindromi.
2. O'ng tomonda uch shoxli nervning III shoxi shikastlangan.
3. Infeksion genezga ega uch shoxli nervning III shoxi nevroalgiyasi.
4. Titrashga qarshi terapiya: finlepsin 200 mg dan kuniga 2 mahal sekin-asta dozasini oshirib borish orqali.
5. Bemorning yoshligini hisobga olib TS ga shubha qilinib bosh miya MRT tekshiruvini o'tkazish.

Masala №8

1. Yuzning chap yarmi mimika muskullarining periferik parezi.
2. Yuz nervi shikastlangan.
3. Yuz nervining o'tkir idiopatik nevropatiyasi.
4. Davolash:
 - kortikosteroidlar: deksametazon vena ichiga, m/o 24 mg dan boshlab sekin-asta kamaytirish orqali;
 - dehidratatsion terapiya – magniy sulfati, furosemid, veroshpiron;
 - milgamma 2,0 m/o №10;
 - tomir terapiyasi – pentoksifilin, kavinton;
 - LFK, uqalash, IRT;
 - fizioterapiya – sollyuks, UVCH.
5. Prognoz: sog'ayish, kontraktura yoki patologik sinkneziya ko'rinishidagi qoldiq hodisalar va asoratlari.

Masala №9

1. Sindromlar: pastki spastik paraparez va miyacha ataksiyasi.
2. Orqa miyaning ko'krak bo'limi (yon ustunlardagi piramida yo'llari) va miyacha shikastlangan.
3. Bosh miya yarim sharlarining oq moddasining periventrikulyar sohasida demiyelinizatsiyaning 3 ta o'chog'i mavjudligi tarqoq sklerozga shubha tug'diradi; tashxisni tasdiqlash uchun likvorni, ko'z tubini va ko'ruv, akustik va somatosensor chaqirilgan potentsiallarni tekshirish kerak.
4. Chamasi tarqoq skleroz.
5. Davolash:
 - kortikosteroidlar;
 - neyrotrofik terapiya – serebrolizin 10,0 vena ichiga №10;
 - antioksidantlar: tioktatsid 600 mg vena ichiga kuniga 1 mahal №10;
 - tomir terapiyasi: trental 5,0 vena ichiga № 10.

Nevropatolog kuzatuvi, yangi o'choqlarni aniqlash uchun 3 oydan keyin kontrastli MRT o'tkazish.

Masala №10

1. Sindromlar: o'ng qo'lning afferent parezi, yengil markaziy pastki paraparez, miyacha ataksiyasi, tos buzilishlari.
2. Orqa miya bo'yin bo'limida (yon ustunlarda – spinotalamik yo'llar, orqa ustunlarda – chuqur sezgi yo'llari) va ko'krak bo'limida (yon ustunlardagi piramidal yo'llar), shuningdek miyacha shikastlangan.
3. MRT GM da miya yarim sharlarining oq moddasida ko'p sonli demiyelinizatsiya o'choqlari tarqoq skleroz uchun xos; tashxisni tasdiqlash uchun ko'ruv, akustik va somatosensor chaqirilgan potentsiallarini tekshirish kerak.
4. Chamasi tarqoq skleroz.

5. Davolash:

- kortikosteroidlar;
- antioksidantlar: tioktatsid 600 mg vena ichiga tomchilab № 10;
- neyrotrofik terapiya – serebrolizin 10,0 vena ichiga №10;
- tomir terapiyasi: trental 400 mg dan kuniga 2 mahal.

Nevrolog kuzatuv: yangi o‘choqlarni aniqlash uchun 3 oydan keyin qayta MRT GM.

TESTLAR

1. Tarqoq skleroz uchun xos bo'lgan klinik belgilarga kirmaydi

1. spastik parezlar
2. miyacha ataksiyasi
3. Sharko triadasi (nistagm, intension titroq, skandirlangan nutq)
4. retrobulbar nevrit
5. periferik parezlar

Javob: 5

2. OREM uchun xos bo'lgan klinik belgilarga kirmaydi

1. isitma, bosh og'riqlari, ong o'zgarishlari
2. reinitirlangan kechish
3. markaziy parezlar
4. sezuvchanlikning o'tazuvchi buzilishlari
5. periferik parezlar

Javob: 2

3. Tarqoq sklerozni shubha qilishga xos bo'lgan boshlang'ich klinik simptomlar

1. keksa yosh
2. sezuvchanlik va ko'ruv buzilishlari
3. periferik parezlar
4. isitmali o'tkir boshlanish

Javob: 2

4. Tarqoq sklerozni tashxislashning asosiy tamoyillariga taalluqli emas

1. MNTning 2 va undan ko‘p o‘choqlari mavjudligida 2 va undan ko‘p qo‘zishlar kuzatilishi
2. likvorda oligoklonal JgG antitanachalari
3. MRTda bosh miya va orqa miya oq moddasidagi ko‘p sonli demiyelinizatsiya o‘choqlari
4. likvordagi oqsil-hujayrali dissotsiatsiya
5. chaqirilgan o‘zgargan ko‘ruv, eshituv va somatosensor potentsiallar

Javob: 4

5. Tarqoq skleroz uchun xos klinik sindromlar

1. pastki so‘st paraparez
2. afaziya
3. miyacha ataksiyasi
4. epileptik tutqanoqlar

Javob: 3

6. Tarqoq sklerozni tashxislash uslublari

1. bosh va orqa miya MRT
2. EEG
3. REG
4. Bosh miya KT
5. Bosh miya tomirlari UTT

Javob: 1

7. OREMning klinik xususiyatlari hisoblanmaydi

1. infeksiya yoki vaksinatsiyadan keyin o‘tkir va o‘tkir osti boshlanishi

2. monofazali kechish
3. bosh va orqa miyaning ko‘po‘choqli shikastlanishi
4. MRTda yangi shikastlanish o‘choqlari paydo bo‘lish dinamikasi

Javob: 4

8. Tarqoq sklerozni qo‘zish davrida davolashda qo‘llanilmaydi

1. kortikosteroidlar: «puls-terapiya» metilprednizolon, 1000 mg/kun, vena ichiga tomchilab 3-5 kun davomida
2. plazmaferez
3. antioksidantlar (aktovegin, mildronat, tioktatsid va boshq.)
4. metabolik terapiya (nootroplar, serebrolizin, korteksin va boshq.)
5. antibiotiklar

Javob: 5

9. Tarqoq sklerozning qo‘zishlarini oldini olishga qaratilgan preventiv terapiyasi

1. interferonlar: betaferon, rebif, avaneks
2. antioksidantlar
3. NYaQV
4. kortikosteroidlar

Javob: 1

10. OREMni davolashning asosiy uslubiga kirmaydi

1. gormonal terapiya
2. plazmaferez
3. antioksidantlar
4. metabolik terapiya

5. immunomodulyatorlar: betaferon, kopakson

Javob: 5

11. Tarqoq sklerozning aossiy ko‘rinishlariga taalluqli emas

1. pastki spastik paraparez
2. sezuvchanlik buzilishlari
3. akinetik-rigid sindrom
4. ko‘z harakatlanishi buzilishlari, nistagm
5. chanoq funksiyalari buzilishlari (siydik chiqarishga bo‘lgan imperativ chaqiriqlar, siydik tutilishi yoki siydik tutolmaslik)

Javob: 3

12. Bosh va orqa miyaning tarqoq sklerozda shikastlanadigan asosiy strukturalari

1. kalla nervlari o‘zaklari
2. bosh miyaning periventrikulyar oq moddasi, orqa miyaning oq moddasi, miyacha va miya ustuni oqmoddasi
3. orqa miyaning kulrang moddasi
4. qora substansiya

Javob: 2

13. Tarqoq sklerozda “Sharko triadasi”ga kiruvchi klinik simptomlarga taalluqli emas

1. nistagm
2. skandirlangan nutq
3. pastki spastik paraparez
4. intension tiroq

Javob: 3

14. Tarqoq sklerozning aossiy tipik kechishiga xos emas

1. regressiv kechishi
2. remittirlovchi kechishi
3. ikkilamchi-progrediyent
4. birlamchi-progrediyent
5. surunkali progressirlanuvchi

Javob: 1

15. Ko‘ruv nervining retrobulbar nevriti asosiy klinik simptomlariga kirmaydi

1. ko‘rish pasayishi
2. ko‘zdagi og‘riq
3. ko‘z tubida ko‘ruv nervining qoldiqshishi
4. ko‘z tubining me’yordaligi

Javob: 3

16. Tarqoq skleroz qo‘zishida ishlatilmaydi

1. interferonlar (betaferon, rebif, avaneks)
2. kortikosteroidlar (metilprednizolon, prednizolon, deksametazon)
3. plazmaferez
4. sitostatiklar (mitoksantron)

Javob: 1

17. Tarqoq sklerozni remissiya davrida davolash

1. immunomodulyatorlar (interferonlar, kopakson, monoklonal antitanachalar)

2. kortikosteroidlar
3. plazmaferez
4. sitostatiklar

Javob: 1

18. Demiyelinizatsiyalanuvchi polineyropatyalarga nimalar taalluqli?

1. Giyen-Barre
2. diabetik
3. alkogolli
4. porfiriya
5. izoniazidli

Javob: 1

19. Tarqoq sklerozda ko‘rish buzilishlari nimaning shikastlanishi bilan bog‘liq

1. ko‘z to‘r pardasi
2. ko‘ruv nervi
3. birlamchi ko‘rish markazlari
4. ensa sohasidagi nirsimon Gratsiole toji
5. xiazmalar

Javob: 2

20. Tarqoq skleroz tashxisi uchun xos bo‘lmagan klinik simptomlar

1. tonik-klonik epileptik tutqanoqlarning qayta epizodlari
2. MNTning ko‘p o‘choqli shikastlanishi nevrologik manzarasi

3. Ko'ruv nervining nevriti qayta hodisalari
4. Siydik pufagining kuchayib boruvchi disfunktsiyasi
5. MRTda bosh va orqa miya oq modasidagi ko'p sonli demiyelinizatsiya o'choqlari

Javob: 1

21. Tarqoq sklerozni davolashda qo'llanilmaydigan preparatlar

1. kortikosteroidlar (metilprednizolon, prednizolon, deksametazon)
2. atsiklovir, panavir
3. antioksidantlar (aktovegin, meksidol, tioktatsid)
4. tonolitiklar (midokalm, baklofen, sirdalud)
5. neyroenergetiklar (serebrolizin, piratsetam, korteksin)

Javob: 2

22. Tarqoq sklerozda harakat buzilishlarining xususiyati

1. torsion distoniya
2. pastki spastik paraparez
3. akinetik-rigid sindrom
4. periferik tetraparez

Javob: 2

23. Tarqoq sklerozni erta tashxislash uslublari

1. likvorni tekshirish (hujayralar, oqsil, oligoklonal JgG)
2. EEG
3. bosh miya KTsi
4. bosh miya tomirlari UTT

Javob: 1

24. Tarqoq sklerozni tashxislash uslublari

1. kalla rentgenografiyasi
2. chaqirilgan potensiallar (ko‘ruv, eshitish, somatosensor)
3. bosh miya KT
4. bosh miya tomirlari UTT

Javob: 2

Mustaqil tayyorlanish uchun topshiriqlar

O‘z-o‘zini tayyorlash uchun topshiriqlar.

VARIANT №1.

Tarqoq sklerozga ta’rif bering. Tarqoq skleroz – periventrikulyar sohada, bosh miya ustunida, orqa miyada ko‘p sonli o‘choqlar hosil bo‘lishi bilan kechadigan kuchayib boruvchi demiyelinizatsiyalanuvchi yoshlar kasalligi, turli xil o‘choqli simptomatikasi, remittirlanuvchi yoki progrediyent kechishi bilan xususiyatlanadi. Kasallanish butun dunyoda o‘rib bormoqda.

Yon amiotrofik skleroz – tez kuchayib boruvchi neyrodegenerativ kasallik, bunda aralash parezlar rivojlanishi bilan periferik va markaziy neyronlarning tanlangan shikastlanishi kuzatiladi. Kasallanish – 100 000 aholiga nisbatan 5 – 10 holat.

Yon amiotrofik skleroz uchun kasallikning progrediyent kechishi xos.

1. MOSLIKNI ANIQLANG:

Kasallik/simptomlar

1. Yon amiotrofik skleroz. A. Yosh odam
2. Tarqoq skleroz. B. Progrediyent kechishi
- B. Tos buzilishlari xos
- G. Tos buzilishlari xos emas

E. Keksa yosh

J. Remmitirlangan kechish

Z. Muskullar atrofiyasi

I. Fassikulyatsiyalar

K. Miyacha buzilishlari

Javob: 1 – b g z ye i, 2 – a v j k.

4. Tarqoq sklerozning tasnifini ko'rsating (shikastlanish darajasiga qarab):

1 – Serebral

2 – Spinal

3 – Serebrospinal

Auditoriyada bajariladi, bajarish vaqti 10 daqiqa.

5. Диагностика вазиятий масалани ечинг:

Masala 1.

48 yoshdagi karnay chaladigan odamda oxirgi 2 oy mobaynida karnayda o'ynash vaqtida lablari bilan harakatlantirishda qiyinchiliklar va yutishda tiqilib yo'talish paydo bo'lgan. Nevrologik statusda: yuz, til mushaklari, to'sh-o'mrov-so'rg'ichsimon mushakda va trapetsisimon mushakda ikkala tomonda kuchsizlik, atrofiya va fassikulyatsiya; bulbar dizartriya; qo'l va oyoqlarida reflekslarning bir xil ortishi; Babinskiy simptomi. KT, orqa miya suyuqligi rentgenografiyasi ma'lumotlari va boshqa laborator tekshiruvlar – me'yor chegarasida. TOpik tashxis? Klinik tashxis? Tekshirishning qo'shimcha uslublari? Davolash?

Javob: YOASning bulbar shakli. EMG, molekulyar-genetik tahlil. Rinuzol.

Masala 2. 29 yoshli eraka kishida oxirgi yil mobaynida davriy ravishda yurganda chayqalish, bosh aylanishi va diplopiya qayd qilingan. Shifoxonaga tushishdan bir hafta oldin ko'ruv maydonining chap yarmida dog' paydo bo'lgan. Nevrologik tekshiruv chap ko'z ko'ruv maydonida paratsentral skotomani, chap tomonga qaraganda nistagmni, ko'z olmalarining birgalikdagi harakati buzilganligini, adiadoxokinez va chap qo'lning intension titrashini, oyoqlarini keng tashlash bilan namoyon bo'lgan ataktik yurishni, va o'ng qo'l-oyoqda chuqur reflekslar oshganligini aniqladi. Orqa miya suyuqligi tekshirilganda asosiy oqsil miyelin va gamma-globulin miqdori ortganligi topildi. TO'pik tashxis? Klinik tashxis? Qo'shimcha tekshiruv uslublari? Davolash?

Javob: Tarqoq sklerozning markaziy shakli, ko'ruv nervining, miyachaning, chap yarim sharning shikastlanishi. MRT, immun status, serebral suyuqlik tahlili. Immunomodulyatorlar, immunosupressorlar.

Masala 3. 35 yoshdagi ayol. Yurganda keskin paydo bo'lgan gandaralash va o'ng ko'z o'tkirligi pasayishiga shikoyat qiladi. Ikki kundan keyin amalga oshirilgan tekshiruv o'ng tomonda retrobulbar neyritni, chuqur reflekslar oshganligini, ikkala tomonda Babinskiy simptomini, vibratsiya sezuvchanligi yo'qligini va qovurg'alar ravoqlari sathidan mushak-bo'g'im sezgisining o'tkazuvchi turda yo'qligini, yopiq ko'zlar bilan Romberg pozasida neustoychivost ni aniqladi. Perkussiyada – siydik pufagi chegarasi kindik sathidan yuqorida. Lyumbal punksiya: orqa miya suyuqligi bosimi 120 mm suv ustuniga teng, miyelin asosiy oqsili va gamma-globulin miqdori ortgan. Klinik tashxis? TO'pik tashxis? Tekshiruvning qo'sh imcha uslublari? Davolash?

Javob: Tarqoq sklerozning serebrospinal shakli. MRT, serebrospinal suyuqlikni, imun statusni tekshirish. Davolash: interferon, immunosupressorlar.

1- va 2-masalalar auditoriyadan tashqarida yechiladi, bajaish vaqti bir masalaga 10 daqiqa. 3-masala auditoriyada yechiladi, bajarish vaqti 5 daqiqa.

VARIANT №2.

1. Yon amiotrofik sklerozga tushuncha bering. YOAS – tez kuchayib boruvchi neyrodegenerativ kasallik, bunda aralash parezlar rivojlanishi bilan kechadigan periferik va markaziy neyronlarning tanlangan shikastlanishi yuzaga keladi.

2. Qo`shimcha qiling:

Tarqoq skleroz uchun kasallikning remittirlangan kechishi xos.

3. Moslikni aniqlang:

Tarqoq skleroz shakllari simptomlari:

1. Serebral

A. nistagm

B. psixika buzilish

V. Pastki spastik

2. spinal paraparez

G. Интенцион титраш

D. бошланиши 35-40 ёшда

E. тос бузилишлари

Жавоб: 1 – a b, 2 – v, e.

4. Тарқоқ склерознинг таснифини келтиринг (кечиши бўйича):

1 – remittirlangan

2 – birlamchi progressiralnuvchi

3 – ikkilamchi progressirlanuvchi

Auditoriyada bajariladi, bajarish vaqti 10 daqiqa.

5. Diagnostik vaziyatiy asalalarni yeching:

Masala 1. Bemor, 20 yosh, ko‘rish yomonlashishi, oyoqlaridagi kuchsizlikga shikoyat qiladi. Bir yil oldin 2 hafta mobaynida o‘ng ko‘zda ko‘rish pasayishi, yurganda beqarorlik qayd qilingan. Simptomatika o‘z-o‘zidan regressiyaga uchragan, shifokorga murojaat qilmagan. Oftalmoskopiyada – ko‘ruv nervlarining disklari chakka yarmi rangparligi. Nevrologik status: oyoqlarda kuchning 3 ballgacha kamayishi, piramida tipidagi yuqori mushak tonusi, oyoq panjasining ikki tomonlama patologik holatlari, qo‘l va oyoqlar bilan koordinator sinamalarni bajarishda intension tremor, siydik tutilishi. Topik tashxis? Tpekshirishning qo‘shimcha uslublari. Immunosupresiv terapiya, plazmoferez.

Masala 2. Bemor D., 50 yosh, oxirgi uch oy mobaynida tugmalarni qadashda qiyinchilikni kuradi, predmetlarni qo‘lidan tushirib olishiga shikoyat qiladi. Nevrologik status: ikkala qo‘lning barmoqlarini bukishda, yozishda, yaqinlashtirish va uzoqlashtirishda kuchsizlik, o‘ng tomonda ko‘proq ifodalangan; gipotenar va suyaklararo mushaklar atrofiyasi va fassikulyatsiyasi, bukuvchi-tirsak, tizza va axil reflekslarining 2 tomonlama oshishi; Babinskiy simptomi ikki tomonda, Sezuvchanlik saqlangan, chanoq buzilishlari yo‘q. ORqa miya suyuqligini tekshirish va boshqa laborator testlar ptaologik o‘zgarishlarni aniqlamadi. EMG o‘tkazganda - bo‘yin segmentlari oldingi shoxlari hujayralari shikastlanish belgilari. Topik va klinik tashxis?

Javob: Bo‘yin va ko‘krak bo‘limlari shikastlanishi bilan kechgan YOAS.

Masala 3. Ayol, 32 yosh bir yil davomida chap qo‘l va oyog‘idagi o‘tuvchi holsizlikka shikoyat qiladi. Bu simptom kasalxonaga tushishdan 2 oy oldin butunlay yo‘qolgan, ammo oxirgi haftada chap oyog‘i shunchalik kuchsizlanganki, natijada bemor yurganida qoqilib boshlagan. Oxirgi 5 oy davomida davriy siydik tutolmaslik kuzatilgan. 18 yoshida diplopiya hodisasi ruy bergan, bu holat spontan tarzda regressiyaga uchragan. Nevrologki statusda: chap qo‘lda kuchning 4 ballgacha kamayishi, chap oyoqda 2-3 ballgacha kamayishi, chap qo‘l-oyoqda chuqur reflekslar oshishi, chapda Babinskiy simptomi, gemiparetik yurish. Oftalmoskopiyada: ko‘ruv

nervlari diskklarining chakka yarmi rangparlanishi. Orqa miya suyuqligi tahlili – patologik o‘zgarishlarsiz. Topik va klinik tashxis? Davolash?

Javob: Tarqoq skleroz, bosh miyaning o‘ng yarim shari va ko‘ruv nervi shikastlanishi bilan.

1- va 2-masallar auditoriyadan tashqarida yechiladi, bajarish vaqti har bir masala uchun 10 daqiqa. 3-masala auditoriyada yechiladi, bajarish vaqti 10 daqiqa.

TAYYORLANISH UCHUN TAVSIYA QILINGAN ADABIYOTLAR

1. Болезни нервной системы: Руководство для врачей: в 2 т./Под ред. Н.Н.Яхно, Д.Р.Штульмана. –М. –Медицина. –2003.
- 2.Неврология: Национальное руководство/Под ред. Е.И. Гусева, А.Н. Коновалова, В.И. Скворцовой, А.Б. Гехт. –М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. –1040 с.
- 3.Болезни нервной системы: Руководство для врачей: в 2 т./Под ред. Н.Н.Яхно, Д.Р.Штульмана. –М. –Медицина. –2003.
- 4.Неотложная неврология: Ласков В.Б., Сумин С.А. М.: МИА, 2010. –376 с.
- 5.Клинические рекомендации. Неврология и нейрохирургия /Под ред. Е.И. Гусева, А.Н. Коновалова, А.Б. Гехт. -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. –368 с.
- 6.Образовательный стандарт послевузовской профессиональной подготовки специалистов/ пециальность: No 040109 «Неврология». М., 2001.
- 7.Федеральное руководство по использованию лекарственных средств (формулярная система). Выпуск XIII. -М.: «Эхо», 2012. –С. 289-325.
- 8.Шток В.Н. Фармакотерапия в неврологии. Справочник. –М.: Медицина, 2010.
- 9.Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы /Под ред. В.Н. Штока, О.С. Левина. –М.: МИА, 2010. -520 с.
- 10.Толковый словарь неврологических терминов /Под ред. В.Б.Ласкова. – Справочное учебное пособие. –Курск: КГМУ. –2003.
- 11.Этические и юридические основы поведения и профессиональной деятельности в неврологической практике: Учебно-методическое пособие для студентов, ординаторов и интернов, курсантов факультетов повышения квалификации / Сост.: И.В. Ласкова, И.О. Масалева /Под ред. В.Б. Ласкова. – Курск: изд-во КГМУ, 2012. –61 с
- 12.Стандарты первичной и специализированной медико-санитарной помощи. Минздрав России: <https://www.rosminzdrav.ru/docs/>
- 13.Электронная библиотека медицинского вуза «Консультант студента»: www.studentmedlib.ru

14. Неврология и нейрохирургия / под ред. А.Н. Коновалова, А.В. Козлова ; Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцова : учебник : в 2 т. + CD. - т. 2. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 420 с..

15. Мультимедийное обучающее электронное издание: Высшие мозговые функции: формирование и нарушения: Учебное пособие к практическому занятию по неврологии». 2007

FOYDALANILGAN ADABIYOTLAR RUYXATI

1. Богданов Э.И. Сирингомиелия. // Неврологический журнал. – 2005. - № - С.
2. Крупина Н.Е. Мальформация Киари 1 типа и сирингомиелия // Журн. неврол. и психиатр. - 2003. - № 7. – С. 4-9.
3. Менделевич Е.Г., Богданов Э.И., Чувашаев И.Р. Семейные случаи сирингомиелии и аномалии Арнольда - Киари // Журн. неврол. и психиатр. - 2000. - № 12. – С.93-95.
4. Менделевич Е.Г., Михайлов М.К., Богданов Э.И. Сирингомиелия и мальформация Арнольда - Киари (клинико-нейровизуальное исследование). - Казань: Медицина - 2002. - 236 с.
5. Aghakhani N., Parker F., David P., et al. Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases. // Neurosurgery - 2009 - V. 64.- P.308–15.
6. Aitken L., Lindan C., Sidney S., et al. Chiari type I malformation in a pediatric population. // Pediatr. Neurol. – 2009 - V40. – P.449–54.
7. Bogdanov E., Mendelevich E. Syring size and duration of symptoms predict the pace of progressive myelopathy: retrospective analysis of 103 unoperated cases with craniocervical junction malformations and syringomyelia. // Clin Neurol Neurosurg.- 2002. – V.104.- P.90–97.

8. Bogdanov E., Heiss J., Mendelevich E. The postsyrinx syndrome: stable central myelopathy and collapsed or absent syrinx.// J Neurol. – 2006. - V253. - P707–713.
9. Klekamp J. Syringomyelia//Neurosurgery European Manual of Medicine. – 2010.- P. 429-432.
10. Klekamp J., Samii M. Syringomyelia: diagnosis and treatment. //Berlin: Springer. - 2002.
11. Levine D. The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. //J.Neurol Sci.- 2004. V.220. P.3–21.

MUNDARIJA

Myacha va ekstrapiramida yo`llar embriogenezi.....	5
Ekstrapiramida yo`llar.....	8
Miyacha anatomik tuzilishi.....	10
Nerv tizimining degenerativ kasalliklari.....	17
Nerv sistemasining demiyelinizatsiyalanuvchi kasalliklari.....	36
Tarqoq skleroz.....	46
Siringomiyeliya.....	76
Yon amiotrofik skleroz.....	87
Vaziyatli masalalar.....	100
Testlar.....	107
Tayyorlanish uchun tavsiya etilgan adabiyotlar.....	120