

АХБОРОТ АСОСЛАРИ

*Бола ҳаётининг биринчи
йилидаги неврологиянинг
клиник масалалари*

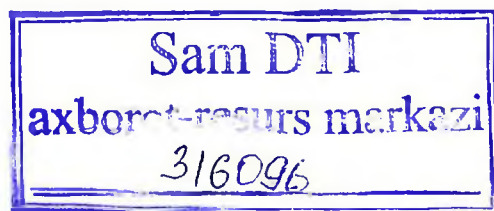
Колин Кеннеди таҳрири остида



АХБОРОТ АСОСЛАРИ

*Бола ҳаётининг биринчи
йилидаги неврологиянинг
клиник масалалари*

Колин Кеннеди таҳрири остида



Тошкент-2019

Муқаддима

Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилотининг Европа Минтақавий бюроси томонидан МДХ мамлакатларида, шу жумладан Молдова, Қозоғистон ва Россияда¹ тарқалган амалиёт бўйича ўтказилган тадқиқотга кўра, далилларга асосланган тиббиёт тамойилларига асосланган кўрсатмаларнинг йўқлиги натижасида болаларда айниқса, гўдаклик пайтида неврологик касалликларни даволаш ҳаддан ошиқ кўпайиб, гипердиагностика ва тадқиқотлар ҳажми ортиб борапти. Шу муносабат билан, Ўзбекистон Республикасидаги амалий соғлиқни сақлаш тиббий ходимлари учун чақалоқлик ва гўдаклик давридаги неврологик саломатлик ва касалликларнинг замонавий концепцияларини асослаб берилиши ва шарҳланишини ифода этувчи ушбу ҳужжат ишлаб чиқилган. У, шунингдек, тиббий билим юртларида тиббиёт ходимларининг дипломолди ва дипломдан кейинги тайёргарлигини яхшилаш учун, шунингдек, амалиётда ишлайдиган шифокорлар томонидан фойдаланилиши мумкин.

Миннатдорчилик изҳори

Ушбу ҳужжатнинг чоп этилиши Европа Иттифоқи томонидан молиялаштирилган ҳамда Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш Вазирлиги билан Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилотининг қўллаб-қувватлашида амалга оширилган ва Президентимизнинг фармон ва қарорларини амалга ошириш борасида она ва бола саломатлигини яхшилашга йўналтирилган Лойиҳа тўғрисида имконга эга бўлди. Бу ҳужжат Буюк Британиянинг Саутгемптон университети клиникаси (Southampton University Hospital) профессори Колин Кеннеди раҳбарлиги остидаги халқаро экспертлар гуруҳи ва Ўзбекистон миллий мутахассислар гуруҳи (илова 1га қаранг) ҳамкорлигининг натижасидир.

Профессор Колин Кеннеди ушбу кенг илмий ва клиник шархнинг яратилиши ва нашрга тайёрланишида қўшган улкан шахсий ҳиссаси учун алоҳида миннатдорчиликка сазовордир.

Ушбу китоб Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси ходимлари томонидан инглиз ва рус тилидан ўзбек тилига таржима қилинган. Китобда келтирилган фикрлар таржима муаллифларининг фикрини акс эттирмайди.

1 Duke T et al. Quality of hospital care for children in Kazakhstan, Republic of Moldova, and Russia: systematic observational assessment. *The Lancet* 2006; 367: 919-25.

Мундарижа

1. Терминлар, таърифлар ва концепциялар	6
2. Бола парваришида мутахассисликлараро ишлар ва шахсларнинг иштироки	14
3. Клиник эпидемиология ва далилларга асосланган тиббиёт	25
4. Боланинг тараққиётига кўмаклашиш	46
5. Неврологик ривожланишни баҳолаш	60
6. Чақалоқларда неврологик касалликларнинг профилактикаси	76
7. Нейровизуализация	96
8. Нейрофизиологик тадқиқотлар	115
9. Биокимёвий ва гематологик тадқиқотлар	133
10. Медикаментоз даво: дорилар, витаминлар, минераллар	161
11. Дори-дармонсиз даволаш	176
12. Неонатал энцефалопатия	182
13. Неонатал шайтонлашлар, шу жумладан метаболик эпилептик энцефалопатиялар	206
14. Иситмасиз ўткир энцефалопатия	223
15. Ҳарорат ошиши билан кечувчи ўткир неврологик касалликлар	257
16. Постнеонатал даврдаги эпилептик хуружлар	286
17. Гўдаклардаги ноэпилептик хуружлар	306
18. Макроцефалия, шу жумладан гидроцефалия	318
19. Микроцефалия, шу жумладан туғма инфекциялар	336
20. Бўш бола синдроми	347
21. Ривожланишнинг эрта бузилишлари ва туғма неврологик аномалиялар	355
22. Церебрал фалаж	388
23. Болалар церебрал фалажидан фарқ қилувчи марказий генезли ҳаракат бузилишлари	407
24. Тараққий этаётган кўникмаларнинг йўқолиши	419
Илова 1. Мутахассислар гуруҳи	431
Илова 2. Ўсиш жадваллари	432

1. Терминлар, таърифлар ва концепциялар

Муаллиф: Колин Кеннеди

Асосий ҳолатлар

- Эҳтиёткорлик тамойили – энг аввало, “зарар етказиб қўйма”– 2500 йил аввал Гиппократ қасамида шакллантирилган. Бугунги кунда, ўша пайтдагидек, даволовчи шифокор у ёки бу даволашни қўлланилиш усулини асослаб бериши керак.
- Кўп асрлар давомида тиббий амалиётининг устувор парадигмаси бўлиб келаётгани – касалликни аниқлаш эмас, “тиббий ёрдам экологияси”дир. Бу масалалар ҳамон долзарб бўлиб қолмоқда, чунки бола, оила ва ундан кенгроқ атроф муҳит билан ўзаро муносабатлар айниқса эрта болалик ёшида, саломатликнинг муҳим детерминантларидир.
- Касалликни бошқариш тартиби фақат Халқаро Касалликлар Таснифлагичи (ХКТ)-10 (русча МКБ-10, инглизча ICD-10) билан келишилган тарзда амалга оширилиши мумкин.
- Далилларга асосланган тиббиёт тиббий аралашувларнинг фойдали ва зарарли таъсирларини асослашнинг тизимли баҳолаш объектив услубини таъминлайди.

Тарқалган хатоликлар

- Халқаро даражада келишилмаган, масалан, калла қутиси ичи босими, гидроцефал синдром, миотоник синдром, гиперқўзғалувчанлик синдроми атамалари каби ноаниқ терминлардан фойдаланиш.
- Масалан, перинатал энцефалопатия, эпилепсия каби аниқ атамаларни ва терминларнинг ноаниқ ёки нотўғри қўлланилиши.
- Нотипик ҳолатларнинг оддий клиник вазиятларга тарқалиши, масалан даҳан қалтираши (тремори) ни озиқлантириш билан боғлиқ муаммолар деб, йиғлашнинг ҳаддан ташқари кўплиги ёки фебрил шайтонлашларни неврологик бузилишлар деб талқин қилиниши.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Эрта ёшдаги болаларни уларнинг оилаларидан ажратиш (шунинг учун ҳам бола ва парваришни амалга ошираётган асосий шахс ўртасида боғланганликни шакллантирилишига кўмаклашиш керак).
- Кам учрайдиган неврологик касалликларни даволаш мақсадида етарлича баҳоланмаган потенциал зарарли аралашувларни кўпчилик эрта ёшдаги болаларга нисбатан қўлланилиши (шунинг учун ҳам соғлом идрокка таяниш, тегишли амалиёт борасида халқаро тавсияномалардан фойдаланиш керак).
- Даволаш замонавий услубларнинг фойдали ва зарарли таъсирларининг баҳоланишини эътиборга олинмаслиги (шунинг учун барча тиббий аралашувларни фойдали таъсирлар ва хатарлар нуқтаи назаридан кўриш зарур).

Тиббий амалиётининг асоси

Ушбу китоб неврологик функциялари ва ривожланиш муаммолари бор эрта ёшдаги болаларни клиник кузатиш амалиётига далилни киритиш учун асос сифатида маълумотни тақдим этади. Тарихий жиҳатдан бошланғич нуқтаси афсона бўлган-доно афсоналар эса тиббиёт амалиётида аввалгидек муносиб ўрин эгаллаб келади. Қадимги юнонларга кўра, Аполлон шифо худоси бўлган, унинг ўғли Асклепий эса унинг ўлаётган онаси Коронида қорнидан Аполлон томонидан қутқариб олинган. Асклепийнинг қизлари Гигея – саломатлик маъбудаси, Панацея эса шифо маъбудаси бўлган. Шунингдек, Асклепийнинг ўғиллари ҳам бор эди, Гиппократ эса ўғилларининг наслидан бири эди. Гиппократ тахминан 2500 йил аввал фаолият кўрсатган амалий шифокор, бўлиб, Фарбий тиббиётдаги энг машҳур матн бўлмиш Гиппократ қасамининг муаллифи бўлган. (<http://www.pbs.org/wgbh/nova/body/hippocratic-oath-today.html>)

Ушбу қасамнинг энг кўп айтиладиган қисмида шундай дейилган: "Беморларга ўз ақл-заковатимга таянган ҳолда фақатгина уларга фойдали бўладиган тавсиялар бераман, турли зарар келтириш ва адолатсизликлардан ўзимни тияман". Эҳтиёткорликнинг ушбу тамойилидан ташқари (яъни, «энг аввало, зарар етказиб қўйма»), қасамёднинг бошқа бўлимлари амалиётчи шифокорни унинг шифокор сифатидаги устуворлик ҳолатига боғлиқ барча васвасаларга қарши туриш, ўз мутасаддилиги чегараларини билиш ва зарур бўлганида амалиёт ўтказувчи мутахассисларга мурожаат қилиш, жарроҳларга жарроҳлик аралашуви тўғрисидаги масалани ҳал этишни қўйиб бериш, беморга унинг сирини очилишига йўл қўймаслик ҳуқуқини ҳурмат қилиш, ўз касбий устозларига ота-онага бўлган каби муносабатда бўлиш ва шифокорлик санъатини кейинги авлодга бериш мажбуриятларини юклайди. Шундай қилиб, Гиппократ қасамёдида амалиётчи клиницистлар ва соғлиқни сақлаш тизимлари учун ўта муҳим бўлган кўп муаммолар баён этилган.

«Энг аввало, зарар етказиб қўйма» тамойили – ҳаётнинг биринчи йилидаги болаларнинг неврологик муаммолари контекстида

Эрта ёшдаги болаларда неврологик патологиялар ва неврологик ривожланишнинг патологияларини баҳолаш ва кузатишда эҳтиёткорлик тамойили айниқса муҳим. Бу пайтда тиббий аралашув ота-оналар болаларнинг ривожланишидаги ўз ролини амалга ошириши учун беҳосдан тўсқинлик қилиши мумкин, шунинг учун ҳам, иложи бор қадар болани касалхонага ёки бошқа муассасага жойлаштиришдан тийилган маъқул (2 ва 4-боблар). Одатий тарзда ривожланаётган болаларнинг назоратини назарда тутувчи тиббий фаолиятнинг ҳар қандай тизими махсус тадқиқот (7-9-боблар) ёки даволаш (10, 11-боблар) бўлишдан қатъий назар, эрта аралашувнинг фойдали таъсири – потенциал зарардан кўра кўпроқ эканлигини далилларини ўз ичига олувчи скринингнинг аниқ тамойилларига асосланган бўлиши керак (6-боб). Гўдакликда “Нормал” (“типик” термини афзалроқ) неврологик ривожланишнинг диапазони жуда кенг. Шубҳали ҳолларда сурункали клиник назорат ва нормал ота-она парваришига кўмаклашиш зарур. Бу нормал ҳолатга чегарадош ҳудудлардаги ҳолларни тиббий тоифаларга олиб чиқишга ҳаддан ташқари интилиш билан амалга ошириладиган ва фойдалилиги белгиланмаган ёки зарар етказиб қўйиш хавфи юқориликча қолиб кетган даволаш услубларидан кўра камроқ зарар келтиради. Патологияси бор деб таснифланган эрта ёшдаги болалар улуши бир неча фоиздан ортиқ бўлган ҳар қандай тиббий амалиёт тизими ўз-ўзидан шубҳа туғдириши керак. Бундай тизим болалик даврида кузатиладиган неврологик бузилишлар эпидемиологияси билан мос келмайди ва аниқланишича, кўпчилик нормал болаларни касалликка чалинган болалар тоифасига нотўғри таснифлаш хавфи дучор қилади. Бу аслида, касалликни даволашга нисбатан қўлланиладиган мезонларни тўлдирувчи мезонларга мосликни таъминлаш учун иккиламчи скрининг зарурлигига аниқ бир мисол (6-боб).

Эрта ёшдаги боланинг неврологик ҳолати ва унинг ривожланишини баҳолаш – бу экспериментал тажриба ва билимни талаб қиладиган ўта муҳим аҳамиятга эга амалий санъатдир (5-боб).

Бола физиологик ҳолатининг аҳамияти (қорни оч ёки тўқ, уйғоқ ёки уйқусираган, хурсанд ёки хафа ҳолат) энг яхши тавсифларга, шунингдек вақтнинг маълум даври давомида барқарорликнинг клиник хусусиятлари сақлаб қолиш даражасига таяниш зарурати – бу ушбу ёшдаги болаларга нисбатан муҳимроқ бўлган омиллардир. Мисол учун, рефлексларнинг йўқолишдан ташқари чуқур пай рефлексларига оид деярли ҳар қандай маълумотлар айрим физиологик ҳолатларда ёки ҳаётнинг биринчи йилида ҳар қандай ёшда типик (ёки нормал) диапазон чегарасида бўлади.

Тиббий ёрдам экологияси ва касалликлар тоифалари

Илмий даврлардан илгари, Ғарб мамлакатларида клиник амалиёт санъати юқори ёшдаги амалиёт билан шуғулланувчи шифокор табиблар тажрибаси ва хизматларига асосланган ҳолда Гиппократ қасамёдида баён этилган фундаментал тамойилларга асосланган. Кўп асрлар мобайнида тиббий амалиётининг асоси сифатида касаллик тоифаларнинг замонавий таърифларини ишлаб чиқишдан олдин саломатликнинг сақланишини ва касалликларни даволашга қаратилган бемор ва атроф муҳит ўзаро алоқаларининг муҳимлигини тан оладиган тиббий ёрдам экологияси даволашнинг устувор парадигмасини ташкил этган.

Бемор ёш бола бўлган даврида оилавий муносабатлар муҳим аҳамиятга эга ва эрта ёшдаги болаларнинг (Blair & Debell, 2011) саломатлиги ва фаровонлигини оширишга қаратилган Head Start (АҚШ) билан Sure Start (Буюк Британия) дастурларида бу муаммолар ушбу китобнинг 2, 4 ва 6 бобларида муҳокама қилинади.

Касалликларнинг халқаро таснифланиши

Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилоти (ЖССТ) 1948 йилда Бирлашган Миллатлар Ташкилотининг глобал соғлиқни сақлаш стандартлари ва халқаро миқёсда касалликларни таърифлашда келишилганликни таъминлашнинг ягона ҳуқуқига эга ихтисослашган муассасаси сифатида ташкил этилган.

Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилотига аъзо бўлган 193 нафар давлатлар-Халқаро касалликлар таснифи (ХКТ) (Инглизча ICD, русча МКБ) дан фойдаланишга келишиб олдилар. Ҳозирги пайтда ХКТ-11 янгиланган варианты яқунланиши арафасида, ХКТ-11 чоп этилиши кутилмоқда*

** ЖССТ 2018 йил июнь ойида ХКТ-11 ни эълон қилди. 1992 йилдан буён ХКТ-10 амалда қўлланилиб келинарди, унгача ҳар 10 йилда бир марта янгиланарди. ХКТ-11 2019 йилнинг январь ойида Бутунжаҳон Соғлиқни Сақлаш Ассамблеясида тасдиқланиб, муҳокама даврини ўтиб, 2022 йил 1 январидан кучга киради.*

Ўз ичига неврологик касалликларни олган руҳий касалликларнинг таснифланиши, асосий патофизиологияни бевосита кузатиш имкони йўқлиги сабабли кўпчилик аломатлар оддий ҳоллардан ажралмаслиги туфайли мураккаб ва қарама-қаршидир. Айниқса, бу муаммолар эрта ёшдаги болаларнинг неврологияси ва уларнинг неврологик ривожланиши соҳасида жуда долзарбдир. ХКТ-10 таснифланиши асосан жамоат саломатлигида клиник самаралилиги ва касалликларнинг натижаларига мўлжалланган ва шунинг учун ҳам қарама-қаршиликларга қарамасдан, клиник амалиёт тизимида фойдаланиш учун қўлланилишга ярайди. (Reed et al., 2011).

Ушбу китобнинг 12 дан 24-бобларида муҳокама қилинган клиник нуқтаи назарлардан кузатилган ҳолларнинг таснифини муҳокама қилиш учун ХКТ-10 асос яратади.

Бир қатор нозологик шакллар (масалан, эрта ёшдаги болаларда мия шиши) дифференциал диагностикага киритилган, аммо бу китобда жойнинг етишмаслиги туфайли батафсил кўриб чиқилмаган. Бошқа нозологик шакллар тилга олинмаган, чунки улар ХКТ-10дан бошқа касалликлар таснифига асосланади. Бундай диагностика таснифлари, жумладан, кейинги параграфларда келтирилган баъзи бирлари янги туғилган чақалоқлар ёки ҳаётнинг биринчи йилидаги болаларнинг сезиларли фоизида фаол даволашни талаб қилувчи нозологик шаклларни идентификациялашга ундайди. Баъзи ҳолларда бундай ташхисларни аниқлаш мезонлари ноаниқдир, уларнинг кейинги болалик даврида бузилишлар билан алоқалари номаълум ва тиббий аралашувнинг асослаб берилиши мантиқан аниқ эмас.

Халқаро клиник тавсиялар қуйидаги биргаликда ишлаб чиқилган касалликлар ва патологик жараёнларнинг нозологияси ва таснифларига таянади: касалликнинг оқилона кузатишнинг асосий усули – даволашнинг қайси усуллари фойдали ва қайси усуллари зарарли бўлиши мумкинлиги тўғрисидаги билимлар, бу ўз навбатида тиббий ёрдамни таъминлайдиганларнинг ҳаммаси томонидан тан олинган касалликнинг аниқ таърифларини билишни талаб қилади.

Тегишли терминлар ва таърифлар

Қуйида келтириладиган терминларнинг муҳокамаси ўқувчига китобнинг кейинги бобларини англашда тўла-тўқис бўлмасада, ёрдам беради.

“Энцефалопатия” – бу «бир омил ёки ҳолат туфайли бош мия функциясининг бузилиши кузатиладиган касаллик» сифатида таърифланади (New Oxford Dictionary). Ушбу таъриф жуда умумий бўлиб, клиник тиббиётда у жуда оз амалий аҳамиятга эга. «Ўткир» атамаси «қисқа муддатли» ёки «интенсив ёки оғир даражада ҳис этиладиган» деган маънони англатиши туфайли «ўткир энцефалопатия» тиббий таърифи онг даражасини асосий мезон сифатида ўзгаришини ўз ичига олади (14-боб) ва шунинг учун ҳам клиник жиҳатдан фойдалироқ бўлиб, касалликни ўрганиш ва кузатиш учун ёрдам бериши мумкин.

«Перинатал энцефалопатия» термини боланинг бош миясига таъсирнинг қисқа муддатлилигини ҳам, онг даражасининг ўзгармаганлигини ҳам ёрқин ифода этмайди. Бундан ташқари, чақалоқнинг туғилишдан олдинги ҳолатида унинг онги даражаси шифокорга маълум бўлавермайди. Бироқ, «Энцефалопатия» умумий термини одатдагидан кўра перинатал даврга нисбатан тааллуқлироқ эмас, чунки неонатал ёки постнатал даврида кузатиладиган

баъзи ҳатти-ҳаракатлар (масалан, даҳаннинг титраши) миянинг нормал ёки аномал фаолиятдан дарак бериши мумкин.

Бунинг потенциал зарари шундаки, аксарияти кейинчалик ҳеч қандай тиббий оғишлар, касалликлар кузатилмайдиган кўплаб эрта ёшдаги болалар шубҳали аниқликка эга бўлган тиббий ташхис қўйиш билан боғлиқ хатарларга дучор бўлиши мумкин. Шунинг учун ҳам амалда "перинатал энцефалопатия" тушунчаси онг даражасида ўзгаришни ўз ичига олади (12-боб). Бу, аслида, индивидуумнинг перинатал ёш гуруҳи ичидаги «ўткир энцефалопатия»сининг ўзига хос кўринишидир. «Перинатал энцефалопатия» атамасининг бошқача, кенгроқ қўлланишига йўл қўймаслик керак ва улар бу ерда бошқа муҳокама қилинмайди.

«**Гидроцефалия**» термини мия атрофияси ёки мия моддасининг етарли ривожланмаганлик ҳолатини инкор этган ҳолда каллада орқа мия суюқлигининг (ОМС) ошишини белгилаш учун ишлатилади (баъзида гидроцефалия ех васио терминидан фойдаланилади). Гидроцефалиянинг мавжудлиги ёки унинг йўқлиги фақат миянинг учинчи қоринчасининг ўлчамларини махсус текширувлар асосида ўзгариши орқали тасдиқланмайди. Кейинчалик муҳокама 18-бобда келтирилган.

Гидроцефалия ва **калла қутиси ички босимининг ошиши** кўпинча бир вақтнинг ўзида мавжуд бўлади ва иккала касалликнинг ўзига хос клиник белгилари нейровизуализация хулосалари билан тасдиқланиши мумкин (айниқса 14, 18-бобларга қаранг). Бироқ, шу билан бирга халқаро эътироф этилган «Гидроцефал-интракраниал-гипертензион синдром» деб аталувчи нозологик шакл ҳам мавжуд эмас.

Шайтонлашлар эпилептик (16-боб) ёки нозэпилептик (17-боб) бўлиши мумкин. Эпилепсия сунъий қўзғатила олмайдиган такрорланувчан эпилептик шайтонлашлар сифатида таърифланади. Фебрил шайтонлашлар тана ҳароратининг ошиши билан қўзғатилади ва одатда юқорида кўрсатилган эпилепсия таърифига тўғри келмайди. 16 ва 17 бобларда улар таркибига кирадиган нозологик шакллари ташкил этадиган ушбу таърифлар ва синдромларнинг батафсил муҳокамаси келтирилган.

Миотония мушаклар қисқаришидан кейин мушакларнинг бўшаша олмаслиги ҳолати сифатида аниқланади ва ЭМГ (электромиография) даги миотоник разрядлар орқали ифодаланиши мумкин. Бу чақалоқларда жуда кам учрайдиган ҳол ва ҳатто туғма миотоник дистрофияси бор болада (20-боб) миотония одатда фақатгина дардга чалинган ота-онада намоён бўлади. Мушак тонусининг аномалияси билан кечувчи «**Миотоник синдром**» термини, эрта ёшдаги болаларда диагностик нозологик шакл сифатида тан олинмаган.

«Гиперқўзғалувчанлик синдроми» одатда эрта ёшдаги болаларда нозологик шакл учун диагностик термин сифатида тан олинмайди ва ушбу таъриф учун халқаро қабул қилинган мезонлар мавжуд эмас. Йиғлаш, уйқу ва/ёки эрта болалик даврида озиқлатлантириш муаммолари ҳамда узок муддатли феъл-атвор бузилиши натижалари, шу жумладан диққат етишмовчилиги ва гиперфаоллик ўртасида ўзаро боғлиқлик мавжуд. Мета-анализ шуни кўрсатадики, **«эртанги регулятор муаммолар»** боланинг кейинчалик феъл-атвор ёки когнитив ривожланишига салбий таъсир кўрсатиши мумкин, аммо бу далиллар аниқ эмас. Регулятор муаммоларга эга бўлган эрта ёшдаги болалар кўпинча нохуш оилаларда тарбияланаётган бўладилар. Ушбу муаммолар қисман болалардаги биологик сабаблар, қисман ота-онанинг хатти-ҳаракати ва қисман ушбу иккала омилнинг ўзаро ҳамкорлигига боғлиқ. Ота-она хулқини, ўз феъл-атворини ўзгартирадиган тадбирлар болалардаги регулятор муаммоларнинг камайишига олиб келади (Hemmi et al., 2011).

Эрта ёшдаги болаларнинг 20 фоизида дастлабки регуляторлик муаммолари кузатилади, бироқ уларнинг кейинчалик пайдо бўлиши мумкин бўлган хатти ҳаракат ўзгаришларини юзага келишига кам таъсир қилади. Шунинг учун ҳам аксарият ҳолларни одатий ривожланиш спектрига тўғри келувчи ҳолатлар сифатида кўриш мумкин, лекин уларни асосий неврологик бузилишдан дарак берувчи воситалар сифатида қабул қилмаслик керак. Аксарият ҳолларда регуляторлик муаммолари билан бирга, албатта, асосий руҳий, неврологик ёки бошқа бузилишларни кузатиш мумкин. Шунинг учун ҳам эртанги регуляторлик муаммоларни олдини олиш ёки зарарини камайтириш бола ҳолатининг умумий педиатрик парвариши ёки тиббий баҳолаш, шунингдек оилага тавсиялар доирасида амалга оширилади.

Далилларга асосланган тиббиёт (ДАТ)

Амалиёт шифокорларининг олдинги авлодлари томонидан тўпланган ва Гиппократ қасами билан бизни боғлайдиган ҳикмат XIX асрдан бошлаб даволашни қўллаш зарурлигини тасдиқлаш мақсадида озми кўпми, "асослилик" концепцияси томонидан тинмай сиқувга олиб келинган. Ушбу жараёнга сиёсий омиллар гоҳида тўсқинлик қилишига қарамай, афсона узлуксиз равишда далиллар билан алмаштириб келинган (McKee, 2007). Гигиена ва Панацея тўғрисидаги афсоналардан бошлаб айрим афсоналарнинг қадрни аввалгидек жуда кенг тан олинганлиги умид бағишлайди.

Далилларга асосланган тиббиёт фақатгина XX асрнинг иккинчи ярмига келиб пайдо бўлган ва XXI асрда тиббий амалиётга бетиним ўсиб келувчи таъсирни кўрсатиб келмоқда. У 3-бобда кўрсатилганидек, касалланиш ҳолларида ушбу билимлар асосланувчи далиллар сифатини баҳолашнинг аниқ ва объектив мезонларини қўллаган ҳолда аралашувлар тўғрисидаги билимлар

мажмуини тизимли равишда тўплаб боришни ифодалайди. Далилларга асосланган тиббиётнинг аҳамиятли кучи унинг янги маълумотлар келиб тушишига қараб унинг доимий равишда мувофиқлашиб бориш қобилиятида, шунингдек у авторитетлар фойдасига adpersonam далилларини рад этишидадир. Авторитетлар ўзининг даволаш услубларини ҳимоялайди. Бу услуб Гиппократ давридан буён тиббиёт амалиётида ҳукмронлик қилиб келади. Уни баъзан “авторитетлар фикрларига асосланган тиббиёт” деб аталган.

Афсуски, бугунги кунда ёш болаларда неврологик касалликларни даволашда кўрсатма берадиган кўплаб далилларнинг сифати жуда паст. Бундан ташқари, реабилитация тадқиқотларида, жумладан, физиотерапия аралашуви усулларида (Rosenbaum, 2010; Autti-Ramo, 2011) далиллар сифатининг анъанавий кўрсаткичларини қўллаш мушкул.

Далилларга асосланган тиббиёт методологияси бизга далиллар мажуд бўлмаган ҳолларни аниқлашга ёрдам беради ва тиббиёт аралашуви учун, айтиқса, гап эрта ёшдаги болалар тўғрисида борганида ҳар доим асос бўлиши кераклигини ва бу масъулият шифокорга юклатилишини эслатиб туради. Тамойилларнинг биринчиси ва энг асосийси – зарар етказиб қўйманг!

Библиография

- Autti-Ramo I. *Physiotherapy in high-risk infants – a motor learning facilitator or not?* Dev Med Child Neurol 2011, 53: 200-201
- Blair M, DeBell D. *Reconceptualising health services for school age children in the 21st century.* Arch Dis Child 2011, 96:616-618
- Hemmi MH, Wolke D, Schneider S. *Associations between problems with crying, sleeping and/or feeding in infancy and long-term behavioural outcomes in childhood: a meta-analysis.* Arch Dis Child 2011, 96: 622-629
- McKee M. *Cochrane on communism: the influence of ideology on the search for evidence.* Int J Epidemiol 2007, 36: 269-273
- Reed GM, Dua T, Saxena S. *World Health Organisation responds to Fiona Godlee and Ray Moynihan.* BMJ 2011, 342: 1380.
- Rosenbaum P. *The randomised controlled trial: an excellent design, but can it answer the big question in neurodisability.* Dev Med Child Neurol 2010, 52: 111.

Қўшимча манбалар

ICD-10 codes: www.who.int/classifications/apps/icd/icd10online

2. Бола парваришида мутахассисликлараро ишлар ва шахсларнинг иштироки

Муаллифлар: Audrone Prasauskiene Maryze Schoneveld van der Linde

Асосий ҳолатлар

- Боланинг ижтимоий ва маънавий муҳити, яъни миллати, тилнинг ўзига хос хусусиятлари, диний мансублиги, оиладаги вазият ва ҳоказо тўғрисида маълумот йиғиш керак бўлади.
- Бола ва унинг ота-онасини ажратиб қўймаслик учун барча мавжуд имкониятлардан фойдаланмоқ керак.
- Бола саломатлигининг муаммолари тўғрисида ота-онасини хабардор қилиш ва улар билан маслаҳатлашиш тавсия этилади.
- Боланинг ёшига қараб унинг саломатлиги тўғрисида гаплашиш учун у билан тил топа билиш керак.
- Ота-онасини тингланг ва фарзандининг саломатлиги ҳолатига оид ҳиссиётлари учун очиқ мулоқотда бўлинг.
- Фарзандларининг саломатлиги ҳолатини кузата олиши учун ота-оналарни даволаш режасига киритилиши тавсия этилади.
- Тиббиёт ходимлари ота-оналарни фарзанди билан эмоционал ва чуқур мулоқотда бўлишини рағбатлантиришлари керак.
- Ота-оналар ва фарзандлари билан мулоқотда бўлганда, вазиятнинг оғирлигига кўз юмиб бўлмайди, бироқ соғайиб кетиш умидидан ҳам маҳрум этмаслик керак.
- Касаллик билан ҳаёт кечириш мумкинлигини унутмаслик керак, аммо бунда оиланинг кейинги ҳаёти учун мақбул йўл танлашда ижодий ва мослашувчан ёндашув талаб этилади.
- Агар бундай йўллارни топишда ота-оналар қийинчиликларга дуч келса, бу масалада уларга ёрдам бериш керак.
- Ота-оналарга ҳозирги пайтда ва келажакда зарурий воситалар билан таъминланган ҳолда фарзанди парвариши тўғрисида маълумот бериб туриш керак.
- Бир гуруҳ соғлиқни сақлаш мутахассислари билан беморнинг аҳволига оид ғоялар ва ечимлар, уларнинг ҳис-туйғуларини ва ҳиссиётларини муҳокама қилиш тавсия этилади.

Тарқалган хатоликлар

- Стресс ҳолатида бўлган ота-она ва соғлиқни сақлаш ходимларида бемор боланинг руҳий ва ҳиссий ҳолатига керакли эътибор йўқлиги пайтида асосий урғуни андозавий даволашга қаратиш.
- Беморнинг нафақат касалланган тана, балки ижтимоий, ҳиссий ва руҳий эҳтиёжларига эга бўлган инсон эканлигини ҳисобга олмаслик.
- Ота-оналар ғамхўрлик қилувчи асосий шахслар эканлигини назарда тутган ҳолда уларни даволаш режасига жалб қилиш кераклигини унутиб қўйиш.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Ота-оналар ва/ёки болаларда депрессия белгилари.
- Ота-оналар томонидан нуқсонли болаларни меҳрибонлик уйларига топширишга қизиқишлари. Бу ота-оналар болани етимхонада қолдиришни режалаштираётганидан дарак бериши мумкин.
- Ота-оналар фарзандининг соғлиғига оид муаммолар борлигига ишонишдан бош тортишлари.
- Ота-оналар боласидан узоқлашишлари. Бу болада муаммо борлигини тан олиш қийинлиги билан боғлиқ руҳий ҳатти-ҳаракатнинг белгиси бўлиши мумкин.

Бола ва унинг ривожланиши учун холистик (яъни яхлит) ёндашув

Холизм сўзи юнонча «холос» сўзидан келиб чиққан бўлиб, таржимада «ҳамма нарса» деган маънони англатади. «Холистик» сўзи мавзуга унинг алоҳида қисмларига бирма-бир эмас, балки унга яхлит нигоҳ билан қарашни англатади. Бундай ёндашув кўпинча беморни даволаш жараёни инсоннинг ақлий, жисмоний, ҳиссий ва руҳий саломатлигини бирлаштирувчи ягона бирлик сифатида қаралиши мумкин бўлган тиббиётда қўлланилади.

Холистик ёндошув, боланинг оиласи, жамияти ва маданияти нуқтаи назардан келиб чиққан ҳолда, унга шахс сифатида бўлган муносабатга асосланган. Боланинг нормал жисмоний ва ҳиссий ривожланишини унинг оиласидан ажратган ҳолда кузатиб бўлмайди. Ҳаётнинг дастлабки соатларидан бошлаб мавжуд бўлган тиббий технологиялардан ташқари янги туғилган чақалоқ билан ота-онасининг яқин алоқасини таъминлаш жуда муҳимдир.

Янги туғилган чақалоқни парвариш қилиш учун «кенгуру услуби» ишлаб чиқилган. «Кенгуру услуби» – туғилганидан кейин бир неча кун ёки ҳафта давомида кунига бир неча соат чақалоқ ва унинг онаси (ёки отаси) ўртасида "теридан-терига мулоқот" усулидаги алоқа ўрнатишни англатади.

Одатда, таглик билан ўралган чақалоқ бола онанинг яланғоч кўкрагига ётади, пастки томонидан эса уни ушлаб турувчи онанинг майкаси билан ўралган бўлади.

Она билан мулоқот она ва бола ўртасидаги муносабатларни мустаҳкамлашга, болага қўшимча равишда тинчлантирувчи таъсир кўрсатади. Муддатига етмай туғилган чақалоқларга онанинг янги туғилган болага бўлган муносабати, шунингдек, боланинг онаси билан тўғридан-тўғри алоқа ўрнатиши орқали ҳароратни назорат қилиш инкубатор ёрдамида эмас, табиий равишда амалга оширилиши янада аҳамиятлироқдир. Бундан ташқари, кенгуру услуги муддатига етмай туғилган чақалоқларда юрак уриш тезлигини ва нафас олишни барқарорлаштиришда ўз самарадорлиги исботлаб берди. Шу билан бирга, тиббиёт ходимлари кенгуру услуги вентилятор ёрдамида чақалоқ тўлалигича ўзи мустақил нафас олишига эриша олгунга қадар сунъий нафас олишини аста-секин камайтириб боришга ёрдам беришини аниқладилар.

ЖССТ ва ЮНИСЕФ томонидан қўллаб-қувватланган бошқа кенг кўламли ташаббус – бу болалар учун қулай ва дўстона муҳитли шифохоналар тармоғидир. Бундай шифохоналарда она ва бола ўртасидаги яқин алоқа ўрнатилиш баробарида кўкрак сути билан эмизишнинг барча воситалари қўлланилади.

Айниқса эрта ёшдаги бола, агар унда ривожланиш муаммолари мавжудлигига шубҳа бўлса, ота-онасидан ёки қарамоғига олган бошқа шахслардан ажратилмаслиги керак. Бу ҳолат бемор боланинг касалхонага ётқизирилиши керак бўлган ҳолатларга ҳам тегишли. Боланинг ўз ота-онасининг доимий қарамоғида бўлиши улкан аҳамиятга эгаллиги илмий даллиларда исботланган. (нохуш ота-оналардан ташқари). Ҳаётининг биринчи йилида чақалоқни ота-оналардан алоҳида узок муддат касалхонага ётқизиш боланинг физиологик ҳамда ҳиссий ривожланишининг салбий оқибатларга олиб келади ва қуйидаги бузилишларнинг сабабчиси бўлиб қолиши мумкин:

- Ижтимоий ва ҳулқий бузилишлар (тажовузкор феъл-атвор муаммолари, эътиборсизлик/гиперфаоллик, ижтимоий/ҳиссий ривожланишнинг кечикиши, аутизмга ўхшаш синдромлар).
- Ўсишнинг кечикиши: оила иштирокисиз касалхонага ётқизилган болалар ҳаётнинг ҳар уч ойи учун бир ойлик ўсишни йўқотади.
- Мия фаолиятини сусайиши: оила аъзолари томонидан қўллаб қувватланмаган болалар миянинг кўпгина фаолиятларида бузилишларга эга бўладилар.
- Етарли бўлмаган эмоционал реакция (ҳиссиётли таъсирланиш): оилавий қўллаб-қувватланмаган болаларда ҳиссий идрок етишмовчилиги, шу жумладан, тушуниш ва мимик ҳаракатлар орқали жавоб беришни етишмаслиги намоён бўлади.

Юқорида таъкидланганидек, болага нисбатан холистик, яъни, яхлит ёндашув, боланинг шахсий эҳтиёжларини англашни ва унинг ўсиши билан бирга ривожланишига ҳам таъсир кўрсатадиган бир қатор омилларни яхшироқ тушунишни англади. Шундай қилиб, болага ғамхўрлик қилиш 4 асосий таъминотларга асосланган:

- Боланинг ва оиланинг эҳтиёжларини қондирилишига йўналтирилган миқдор-марказлашган ёндашув;
- Боланинг ва оиланинг кучли томонларига асосланган устуворликларга урғу бериш;
- Камчиликларнинг сабабларига эмас, аниқланган ижобий томонларга ва боланинг имкониятларига асосланган муаммони ҳал этишга қаратилганлик;
- Ташхис ва боланинг маданий келиб чиқишидан қатъи назар оиласи билан ҳамкорлик.

Оила ва шахсларнинг бола парваришидаги иштироки

Оила ва шахсларнинг бола парваришидаги иштирокининг аҳамиятини муҳокама қилишдан олдин, меҳнатга яроқсизлик ёки ногиронлик тушунчасининг бир нечта таърифи борлигини айтиш жоиз. Ногиронликнинг битта таърифи – (эволюцион) қобилиятларнинг етишмаслиги ёки чегараланишини назарда тутди. Одатда, ногиронлик ҳолати фаолиятнинг алоҳида турларини бажариш ва ижтимоий ҳаётда ўзига хос ўринга эга бўлиш учун идеал қобилият билан таққосланади.

Касаллик вақтинча бўлсада, (у ёки тикланиш ёки ўлим билан якунланади), беморнинг имкониятларини чеклайди, ногиронлик эса сурункали ҳолатдир. Ногиронлик термини шахснинг танаси ва мияси дисфункциядан келиб чиқадиган чеклашларни тавсифлаш учун ишлатилади. Саломатликнинг бузилиши тушунчаси шахснинг ахлоқий ва метафизик муаммолар, масъулият ва фарқлар масаласини илгари суради. Мустақиллик ва қарамлик, салоҳият, йўқотишларнинг ўхшашлиги алоҳида аҳамиятли масалалардир.

Ғарбий мамлакатлар маданиятида ногиронлик тушунчаси қарамлик ва мустақилликни йўқотиш тушунчасини ўз ичига олади, лекин, аслида қарамлик ва мустақилликдир ижтимоий муносабатларда универсал тушунчалардир. Бошқа инсонга ишонч муҳаббат ва ўзаро муносабат ҳисси билан ўраб олинган бўлиши мумкин. Шунинг учун ҳам, қарамлик турли қадриятларга ва оқибатларга эга бўлиши мумкин. Баъзи маданиятларда ижтимоийлашув – масалан, оила ва жамиятда – қадриятларнинг бир элементи сифатида яқка тартибдаги қобилиятлардан ошиши мумкин.



Қарамлик, шунингдек, имкониятлари чегараланган инсоннинг атроф-муҳити ва ўзини ўзи ривожлантириш салоҳиятининг ўзаро муносабатларида ҳам намоён бўлади (Ingstad, Reynolds Whyte, 1995).

Ногиронлик тушунчасини аниқлаштириш ва аниқлаш учун 2001 йилда Жаҳон соғлиқни сақлаш ташкилоти (ЖССТ) Меҳнатга лаёқат, Ногиронлик ва Саломатликнинг Халқаро Таснифини ишлаб чиқди (МНСХТ). Бу тасниф саломатлик ва соғлиқни сақлаш масалалари билан боғлиқ. Меҳнатга лаёқат, Ногиронлик ва Саломатликнинг Халқаро Таснифи "саломатлик" ва "ногиронлик" тушунчаларини янгича кўринишда тақдим этди. Меҳнатга лаёқат, Ногиронлик ва Саломатликнинг Халқаро Таснифи ҳар бир инсон саломатлигининг ёмонлашиши мумкинлигини тан олади ва шу туфайли ногиронликнинг айрим даражаси юзага чиқиши мумкинлигини изоҳлайди. Ногиронлик – инсониятнинг фақатгина бир қисми орасида кузатиладиган ҳолат эмас. Меҳнатга лаёқат, Ногиронлик ва Саломатликнинг Халқаро Таснифи ногиронлик тажрибасини тартибга солади ва уни инсоннинг универсал тажрибаси, деб ҳисоблайди. Бундан ташқари, Меҳнатга лаёқат, Ногиронлик ва Саломатликнинг Халқаро Таснифи ногиронликнинг ижтимоий жиҳатларни ҳисобга олади ва ногиронликни фақатгина «тиббий» ёки «биологик» характердаги функциянинг бузилиши, деб ҳисобламайди. Атроф-муҳит каби контекстуал омилларни ўз ичига олган ҳолда Меҳнатга лаёқат, Ногиронлик ва Саломатликнинг Халқаро Таснифи атроф муҳитнинг инсон фаолиятига таъсирини ҳужжатлар билан расмийлаштириш имкониятини беради.

2007-йилда Меҳнатга лаёқат, Ногиронлик ва Саломатликнинг Халқаро Таснифи Болалар ва Ёшлар учун Меҳнатга лаёқат, Ногиронлик ва Саломатликнинг Халқаро Таснифигача (МНСХТ-БЁ) кенгайтирилган. МНСХТ-БЁ шифокорлар, ўқитувчилар, тадқиқотчилар ва ота-оналарга боланинг энг муҳим хусусиятларини ҳамда ёшларнинг ўсиши, саломатлиги ва ривожланишини қўллаб-қувватлаш мақсадида ҳужжатлаштиришда ёрдам беради. Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилотининг Меҳнатга лаёқат, Ногиронлик ва Саломатликнинг Халқаро Таснифи/Болалар ва Ёшлар учун Меҳнатга лаёқат, Ногиронлик ва Саломатликнинг Халқаро Таснифи (МНСХТ\МНСХТ-БЁ) таснифи бўйича ногиронлик ҳаётнинг бир бўлаги сифатида қаралади, шунинг учун ҳам бутун жамиятнинг масъулияти доираси ҳисобланади.

Болаларнинг эҳтиёжлари

Эрта ёшда ривожланиш бўйича ногиронликка эга бўлган ёки саломатлик бўйича бошқа муаммоларга дуч келган бола ҳар томонлама қўллаб-қувватлашга муҳтождир. Аксарияти соғлиқни сақлаш ходимлари, жумладан, ҳамширалар ва даволовчи шифокорлар болаларнинг эҳтиёжларини аниқлай олувчи ва муаммоларни аниқлаб олиш учун малакага эга бўлган одамлардир. Ҳар қандай вазиятдан қатъий назар, бола учун ўз хавфсизлигини ҳис

қилиш, ўйнаш имконияти, шунинг учун ҳам ривожланиш ва ҳаётдан завқланиш, сўзсиз меҳрни қабул қилиш, ҳурмат, ғамхўрлик, эътибор ва уларнинг қизиқтираётган саволларга жавоб олиш жуда муҳим. Албатта, даволаш услубини чақалоққа тушунтириш қийин, аммо билим олиш қобилияти 2 ёшли боланинг даражасидан юқори бўлган болага даволанишга оид тушунтиришлар беришни таклиф қилиш мумкин. Буни болаларнинг қўғирчоқлари ёки бошқа сеvimли ўйинчоқлари ёрдамида ўйин тарзида амалга ошириш мумкин. Нима бўлганини ёки нима содир бўлиши мумкинлигини тушунтириш бола билан алоқа ўрнатишга ёрдам беради, ҳурматни кўрсатади ва катта ёшлилар унга нисбатан ўз ҳиссиётлари, саволлари, ҳадиклари, ҳаяжонлари, ташвишлари, оғриқлари ва бошқа ҳиссиётларига эга бўлган шахс сифатида муносабатда эканлигини англатади.

Оиланинг эҳтиёжлари

Оилавий вазиятни баҳолаш

Бемор боласи бўлган оилаларнинг эҳтиёжлари нафақат бола касаллигининг оғирлиги, балки, шунингдек, оилалардаги иқтисодий ва ижтимоий вазиятлар, ота-оналарнинг шахсий хусусиятлари, оиланинг тури ва бошқа жиҳатлар туфайли бир-биридан сезиларли фарқ қилади. Бола тўсатдан касал бўлиб қолган барча оилаларда, эсанкираш ва ноаниқлик даври кузатилади. Оиланинг ижтимоий мавқеи ва диний эътиқоди қандай бўлишидан қатъий назар, ҳар қандай ота-она, унинг ҳаёти учун масъулиятни ҳис қилади. Ўз фарзандларининг саломатлигига боғлиқ ҳолда, ота-оналар ўзларида хафагарчилик ва қайғуни ҳис қилишлари мумкин. Бу улар болани йўқотишгани учун эмас, балки уларнинг фарзанди – ногиронлиги сабабли келажакда фарзандлари учун орзу қилган нарсалари энди рўёбга чиқмаслиги туфайли кўпроқ бўлади. Бу табиий ҳис-туйғу, аммо бу уларнинг ота-оналари атрофидаги одамлар, ва биринчи навбатда, тиббий ходимлар ота-оналарни ҳаётнинг энг қийин даврида қўллаб-қувватлаши муҳим. Тиббий ва ижтимоий ходимлар оиладаги вазиятни ва боланинг ногиронлиги муаммоларини ҳал қилиш усулларини баҳолашлари керак. Шу билан бирга, ота-оналарнинг таълим даражасини, бутун оила таъминлаб бера оладиган ижтимоий қўллаб-қувватлаш ва ғамхўрлик қилиш, ахборот эҳтиёжлари, оиладаги вазият, боланинг саломатлиги ва ижтимоий аҳволига салбий таъсир кўрсатиши мумкин бўлган низоларни ҳам ҳисобга олиш керак. Бундай баҳолаш оилавий эҳтиёж турини аниқлашда, шунингдек, ушбу оила болага сифатли ғамхўрлик ва парвариш қилишда қўллаб-қувватлашга муҳтожми ёки муҳтож эмасми, деган саволга жавоб беришда муҳим аҳамиятга эга.

Соғлиқни сақлаш ходимларини қўллаб қувватлаш

Соғлиқни сақлаш ходимлари ҳамма нарсани қила олмаслиги тўғрисида гапиришнинг ҳам ҳожати йўқ, аммо улар боласида асаб тизимининг ривожланишида камчилиги бўлган оилаларнинг ҳаётига ижобий таъсир кўрсата олади. Ота-оналарга вақт, эътибор ажратиб ёки хайрихоҳликни намоён этиб, тиббий ходимлар уларга катта ёрдам бериши мумкин. Ногирон боланинг ота-оналари кўпинча улар тушунадиган тилда ишончли маълумот олишни хоҳлашади, гарчи ушбу маълумотлар ижобий бўлмаса ҳам. Ёзма равишда ва ўз она тилидаги маълумотлар жуда муҳим манба ҳисобланади, ота-оналарга маълумотни етказиш, боласининг соғлиғига оид муаммоларни оила даврасида муҳокама қилиш имконини яратиб беради. Ота-оналар ўз фарзандига нима билан ёрдам бера олишини билишни хоҳлайди. Соғлиқни сақлаш ходимлари ота-оналарга шундай ёрдам беришлари, ҳамда улар ўз боласининг даволанишида иштирок этишлари ва ўзларининг тегишлилигини ҳис этишларига имкон беришлари мумкин. Ҳеч қандай ваъдалар бермаслик билан бирга салбий прогнозларни қилмаслик учун (айниқса, ноаниқлик пайтида) самимий бўлиш муҳимдир.

Бола ва ота-она келажакка некбинлик билан қараши учун умид учқунини қўллаб-қувватлаш керак. Умидга эга бўлмай туриб, ота-онага курашиш ва ўз фарзандини тўлалигича қўллаб-қувватлаш учун куч-қувват топиши қийин бўлади. Ҳар қандай ташхисга эга бўлган бола учун умид қилиш муҳимдир. Оғир касаллик ва оилавий ҳаётда чекланган иштирокига қарамай бола тириклигидан шодланиши ва завқлана олиши учун сабаблар мавжудлигини ота-онага мунтазам айтиш.

Ота-оналарнинг диний эътиқодларига боғлиқ ҳолда, улар билан маънавий эътиқод орқали алоқа ўрнатиш мумкин. Ахборотни тақдим этиш, ҳурмат қилиш, боланинг ногиронлиги сабабларини тушунтириш ва қўллаб-қувватлаш муҳим рол ўйнашига қарамай, ҳамдардликни намоён қилиш ҳам муҳим рол ўйнайди. Сиз шифокор бўлишингиз билан бирга уларнинг бемор ва/ёки ногирон боласи учун оғриқ ва қайғуларини улар билан бўлишаётганингизни ота-онага кўрсатиш мақсадга мувофиқ.

Гуруҳнинг эҳтиёжлари

Ногирон бола ёки бошқа саломатлик муаммоларига эга бўлган бола учун даволанишни таъминлайдиган биргаликда ишлайдиган гуруҳ ҳам ҳиссиёт ва ҳиссий туйғуларни бартараф этишга муҳтож бўлади. Мутахассислар ҳам шунга ўхшаш вазиятларда бошқа одамларга хос ҳиссий муносабатларга эга одамлардир. Боланинг аҳволини гуруҳлар муҳокама қилиши мумкин. Бунинг учун ҳамкорликдаги иш ва ҳамкасблар ўртасидаги ўзаро ишонч талаб этилади. Самарали гуруҳ иши болаларни ота-оналарини қўллаб-қувватлаш,

муаммоларни ҳал қилиш, даволаш борасида бир-бирлари билан мулоқот қилиш учун гуруҳ аъзоларига ёрдам беради, боланинг ота-онаси билан бирга умумий саъй-ҳаракатни унинг келажагига йўналтиради.

Гуруҳли иш

Боланинг ривожланиши – бу жуда мураккаб жараён, унга кўпчилик омиллар таъсир этади. Бола ва унинг оиласига профессионал ва самарали ёрдам бериш учун, мутахассислар гуруҳининг иши талаб қилинади. Парваришни таъминлайдиган, даволаётган ёки қайта тиклаш билан машғул бўлган мутахассислар бир жамоада, ҳамжиҳатлик билан ишлаши жуда муҳим.

Бир вақтнинг ўзида бир неча томондан амалга ошириладиган, мутахассисларнинг чапараста (кесишма) ишининг уч тури мавжуд (*Thyleforsetal, 2005*):

Мультипрофессионал (кўп мутахассисли) – гуруҳнинг ҳар бир аъзоси жамоа вазифасини эмас, ўзининг вазифасини бажаради. Жамоа аъзоларнинг минимал алоқаси кузатиладиган паралел ёки бирин-кетин бўлган ҳиссаси амалга оширилади. Гуруҳнинг ҳар бир аъзоси бошқа шахсларнинг иштирокисиз алоҳида ҳисса қўшади. Мустақил ҳисса қўшиш мувофиқлаштирилиши керак.

Анъанавий тарзда, шифокор бошқаришни ўз зиммасига олади. Чапараста (кесишма) мутахассислик ишининг бундай тури Шарқий Европа мамлакатларда тарқалган иш услубидир. Бундай ёндошишда гуруҳ аъзолари ушбу жараёнда ота-онанинг иштирокисиз оила эҳтиёжи тўғрисидаги ўз хулосаларига асосланади.

Интерпрофессионал (мутахассисликлараро) – “маҳсулот унинг қисмлари йиғиндисидан кўра кўпроқ бир нарсадир” тамойили ишлайди. Натижага эришиш учун интерактив саъй-ҳаракатлар ва мутахассисларнинг иштироки зарур. Бунда мулоқот ва алоқанинг юқори даражаси, ҳамкорликдаги режалаштириш, жамоа қарорлари ва ҳиссали маъсулият назарда тутилади. Жараённинг ҳар бир иштирокчиси гуруҳдаги бошқа аъзоларнинг ҳиссасини ҳисобга олиши керак. Гуруҳли ишнинг бундай турида бола ва унинг ота-онаси билан ишлаётган муайян жамоанинг барча аъзолари иштирок этади. Мутахассисларнинг бунақадай гуруҳи юқори эҳтимоллик билан нафақат “тиббий вазифалар”, балки бола ва оиланинг эҳтиёжига эътиборини жамлаган бўлади.

Транспрофессионал (мутахассисликлар узра) – кўп мутахассисли ёндашувнинг акси бўлган ёндашув. Мутахассислар гуруҳи яхлитлаштирилган иш жараёнидан фойдаланади, мустақил фанларнинг чегаралари қисман ўчирилади.

Бундай мутахассисликлараро ва шахслараро зич мулоқот туфайли мутахассислар боланинг ва оиланинг эҳтиёжларига кўпроқ мослашади. Улар мақсадларига эришиш учун даволаш стратегияларини ҳамкорликда ишлаб чиқадилар. Мулоқот билимлар алмашишга, зиддиятларни бартараф этишга ва умуман, хизматлар сифатига ижобий таъсир кўрсатади.

Ривожланишнинг бузилиши бўлган болага ғамхўрлик қилиш бўйича гуруҳ иши

Ривожланишнинг бузилиши бўлган болага ёрдам беришда қуйидаги мутахассислар иштирок этиши мумкин:

- **Педиатр:** турли касалликларга, баъзан метаболик бузилишларга чалинган чақалоқлар ва болаларга ташхис қўяди ва даволайди. Озиқлантириш масалалари, респиратор тракти муаммолари, катетеризация, ичак эвакуацияси ва ҳоказолар тўғрисида тавсияларни беради.
- **Невролог ёки болалар неврологи:** асаб-мушак касалликлари, эпилепсия, ривожланиш касалликлари (шу жумладан нутқ, мотор ривожланишнинг кечикиши ва атроф муҳитни идрок этиш муаммолари), мия фалажи, миеломенингоцеле, олигофрения, калла қутиси-мия жароҳатлари, метаболик ва зўрайиб борувчи касалликлари бўлган болаларга ташхис қўйиб, даволайди.
- **Жарроҳ-ортопед:** сколиозлар, контрактулар, ва мушакларнинг заифлиги билан боғлиқ бўлган пай ҳамда суякларнинг бошқа муаммоларини даволайди.
- **Нутқни даволавчи (Логопед):** нутқ, овоз, тилнинг турли касалликларига ташхис қўйиш ва даволашда ёрдам беради. У шунингдек, озиқлантириш муаммоларини даволашда ҳам ёрдам беради.
- **Отоларинголог (ЛОР):** қулоқ (эшитиш қобилиятидаги муаммолар), томоқ ва бурун касалликларини даволайди. Ривожланишнинг бузилишига эга бўлган ҳар бир бола эшитиш қобилиятининг текширишидан ўтиши керак.
- **Офтальмолог:** кўз касалликлари ва кўриш қобилияти билан боғлиқ бўлган муаммоларни даволайди. Ривожланишнинг бузилишига эга бўлган ҳар бир бола кўриш қобилиятининг текширишидан ўтиши керак.
- **Диетолог:** вазн йўқотишни олдини олиш ва ютиш муаммоларини ҳал этиш учун парҳезни ишлаб чиқади.
- **Ижтимоий ишчи:** мактаб, таълим ва молия билан боғлиқ бўлган муаммоларни ҳал қилишда оилага ёрдам кўрсатади.
- **Руҳшунос:** ривожланиш орқада бўлган боланинг оиласида мавжуд вазиятни бартараф этиш йўллари топишга, қўрқув ва ҳаяжонлар билан

курашда психологик ёрдам беради. Когнитив ва бошқа бузилишларни аниқлаш ва таърифлаш учун когнитив ва бошқа қобилиятларни баҳолайди.

- **Меҳнат билан даволаш бўйича мутахассис (эрготерапевт):** оилага кундалик вазифаларни бажаришда янги йўлларни излаб топиш, бола эҳтиёжларига мослашишга ёрдам беради ва майда моторика муаммолари билан шуғулланади. Дастгоҳлар ва қўшимча воситаларни тавсия қилади, шу жумладан, ногиронлар аравачаларини ҳам.
- **Даволовчи жисмоний тарбия бўйича терапевт (кинезиотерапевт):** болага ва оилага жисмоний машқларни бажаришда, заиф мушакларни кучайтиришда, контрактураларни олдини олишда, баданнинг ўзига хос функционал вазифаларни бажариш учун моторика функцияларига чидамлилигини оширишда ёрдам беради.
- **Ўзига хос эҳтиёжлар бўйича ўргатувчи мутахассис ёки махсус педагог:** ногирон боланинг максимал мослашуви ва мустақиллигига эришиш учун боланинг таълим ва билим қобилиятларини баҳолаш ва ривожлантиришга ёрдам беради.
- **Консультант-генетик (генетик маслаҳатчи):** оилавий хавф-хатар, оилани режалаштириш ва амалга ошириш имкони мавжудлигида ҳамда оиланинг истагига кўра ҳомиладорлик прогнозлари билан боғлиқ масалаларни муҳокама қилади.
- **Клиник генетик:** ривожланиш нуқсонларини ва уларнинг қайталаниш хавфини аниқлайди. Келажақда генетик аномалия хавфи остида бўлган болаларнинг ҳолатларида диагностик генетик тестларни, шу жумладан пренатал тестларни тавсия этади.

«Ривожланиш бўйича ногиронлик» термини 18 ёшга тўлгунга қадар аниқланган руҳий ва/ёки жисмоний касалликларга боғлиқ умрбод ногиронлик учун қўлланилади. «Ривожланиш бўйича ногиронлик» оилада ягона ҳолат бўлиши ёки оғир оилавий анамнезнинг натижаси бўлиши мумкин.

Агар бола ривожланишининг бузилиши, ота-оналардан бири ёки иккаласидан ҳам мерос бўлиб ўтган генетик мутацияга боғлиқ бўлса, мураккаб ҳиссий ва ижтимоий реакциялар пайдо бўлиши хавфидан хабардор бўлиш керак. Бунга дуч келган оилада бу нарса ўзининг «заиф генларини» мерос қилиб ўтказиб берганлиги учун айбдорлик туйғусига сабаб бўлиши мумкин: ота-оналар ўз фарзандига доимо фақат яхшилиқни хоҳлайди ва фарзандининг касаллиги учун айбдор эканлигини англаб етиши улар учун ҳалокатли бўлиши мумкин. Ота-оналарнинг қайғу ва айбдорлик ҳиссини соғлиқни сақлаш ходимлари билан муҳокама қилиш, тушуниш ва тан олиш уларга вужудга келга вазиятни "қабул қилиш"га ёрдам беради.

Генетик маслаҳатчи ота-оналарга генетик ирсият масалаларини, унинг болага ва келажакда режалаштирилган болаларга таъсирининг сабабларини тушунтириши мумкин. Генетик маслаҳатчи ёки руҳшунос эмоционал стрессни енгиб ўтишда ва вазиятга янги, ижобий муносабатда бўлишга ёрдам бериши мумкин. Шунинг ёдда тутиш керакки, генетик кодни ўз боласига ўтказиб бергани учун ҳеч кимни айблаш мумкин эмас. Бу болада кўз рангининг ирсий меросидан заррача кам бўлмаган табиийдир.

Ногиронликнинг генетик сабаби аниқланган ёки аниқланмаганлигидан қатъий назар, ота-оналар боланинг ҳаёт истиқболлари кўплигини тушуниши керак. Енгил ёки оғир даражадаги ногиронликнинг мавжудлиги – боланинг келажаги йўқ, деган гап эмас. Агар бола яшаётган оила ва жамиятда оила ва мактабнинг муносиб шароитлари яратилса, бола ўзини хавфсиз ҳис қилиши, жисмонан ва маънавий ўсиши ва ривожланиши мумкин. Агар бола зарур қўллаб-қувватлаш ва ёрдамни олаётган бўлса, у ўзининг салоҳиятини тўлиқ англаб етиши ва ривожланиши мумкин. Қўллаб ақлий ва жисмоний ногирон болалар меҳнат фаолияти билан шуғулланиши мумкин, аммо баъзи ҳолларда бу ишлар чекланган хусусиятларга бўлади. Болаларга зарур қўллаб-қувватлаш ва ёрдам кўрсатилганда, улар ўзлари севган, ишонадиган ва улар ҳақида ғамхўрлик қилган яқин инсонлари орасида муваффақиятли яшаш имкониятига эришадилар. Бироқ, ногирон бола ўсиб улғайиши билан, унинг ва оиласининг эҳтиёжлари ўзгариши мумкин. Бола ҳаётининг ҳар бир босқичи – бу унинг ва ота-онасининг ҳаётидаги ўзгаришлар. Шунинг учун ҳам, тиббий ходимлар бола ва унинг ота-онасини кузатишни давом эттириши муҳим.

Мутахассислар жамоаси бола ва унинг оиласи эҳтиёжларини қондириш учун қўллаб-қувватлашнинг қўшимча турларини ва бир қатор хизматларни белгилашлари мумкин. Ота-онани фарзандини даволаш режасига жалб қилиш тавсия этилади. Улар учун боласини даволаш мақсадида нима қилинаётгани, нима учун қилинаётгани ва тиббий ходимлар нимага эришмоқчи эканлигини тушуниш жуда муҳим. Ногиронлиги бўлган бола парвариши – бу ота-она, тиббий ходимлар, боланинг ўзи ва жамият томонидан бир умр учун мажбуриятлар. Бу болага ўз салоҳиятини ишга солган ҳолда тўлақонли ҳаёт кечириш имконини беради.

Библиография

- Ingstad B, Reynolds Whyte S. *Disability and culture*. Los Angeles, University of California Press, 1995:3-11.
- Thylefors I, Persson O, Hellstrom D. Team types, perceived efficiency and team climate in Swedish cross-professional teamwork. *Journal of Interprofessional Care*. 2005, 19(2):102-114.
- WHO. *International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF)*. 2001 resolution WHA 54.21, 2001 (<http://apps.who.int/classifications/icfbrowser/>).
- WHO. *International Classification of Functioning, Disability and Health – Children and Youth Version*. ICF-CY. Geneva, WHO, 2007.

3. Клиник эпидемиология ва далилларга асосланган тиббиёт

Муаллиф: Andrew Lux

Асосий ҳолатлар

- Барча клиницист шифокорларнинг самарали амалий фаолияти учун далилларга асосланган тиббиёт ва клиник эпидемиология тўғрисидаги аниқ тасаввурга эга бўлиб олиш жуда муҳим аҳамиятга эга.
- Клиник амалиёт бўйича ишончли йиғма маълумотлар манбалари ҳамда методик қўлланмалар мавжудлигига қарамай, самарали клиник амалиёт фаолияти доирасида кўпинча кичик тадқиқотлар ёки бир қатор тавсифловчи маълумотлар асосида қарорларни қабул қилиш учун зарур, шунингдек, бундай тадқиқотлар натижаларини ишончли тарзда шарҳлай олиш қобилиятига эга бўлиш керак.
- Клиник тадқиқотлардан олинган маълумотларини баҳолаш ва шарҳлаш учун, тахминлар, силжишлар, аралаштиришлар ва эҳтимолликларни ҳисобга олган ҳолда асосий масалаларнинг ўзингиздаги назорат рўйхатингиздан фойдаланишингиз мумкин.

Тарқалган хатоликлар:

- Биз барчамиз эҳтимоллик ёки силжиш (тизимли хатолик) ёки бошқа аралашувчи омиллар билан боғлиқ уюшмаларга асосланган муносабатларни кўришга мойилмиз.
- Кўплаб нашр этилган тадқиқотлар ўқувчиларни маълумотлар билан "алоқани йўқотишга" мажбур қилади, чунки бундай тадқиқотларда ишлаб чиқилмаган ва тўғриланмаган таъсирнинг баҳолашлари тўғрисида олдиндан маълумот бермаган ҳолда таъсирнинг моделлаштирилган ва тўғриланган баҳолашлари тақдим этилади.
- Эълон қилинган хабарлар учун "муҳим" натижаларни ва шунга ўхшаш ишларни тақдим этиш, муҳим ёки салмоқли фарқларни аниқлай олинмаган, шунга ўхшаш тадқиқотларда эса эътиборга олиш ва эълон қилиш эҳтимоли камроқ бўлади. Натижада эълон қилиниш билан боғлиқ бўлган силжишларнинг қўшимча манбаси пайдо бўлади.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Эълон қилинган маълумотлар ўзингизнинг шахсий тажрибангизга қарама қарши бўлиб чиқди. Бу бобга киритилган таърифлар ва ғоялар ушбу қарама-қаршиликларнинг сабабини аниқлашга ёрдам бериши, шунингдек, эълон қилинаётган маълумотларнинг аниқлигини баҳолаши керак.
- Эълон қилинган маълумотлар таъсирнинг эълон қилинаётган баҳолари ҳамда ишонч билдирилган интерваллар билан эмас, фақатгина P ўлчамлари билан ва гипотеза, яъни фаразнинг синовдан ўтказилиши билан тасдиқланади. Бу охириги ёндошув клиницистга ўлчов ва эълон қилинаётган исталган таъсирни яхшироқ баҳолаш имконини беради.
- Таъсирнинг баҳоланиши, ишонч билдирилган интерваллар, ва P ўлчамлар ўзлари ҳисобга олинган аниқ ва равшан статистик тестларнинг натижаларига ҳавола қилинмаган ҳолда эълон қилинади.

Кириш

Эпидемиология – аҳоли ўртасида касалликнинг тарқалиши ва сабаблари тўғрисидаги фан.

Клиник эпидемиологияда эпидемиология тамойиллари ва услублари клиник шароитларда ишлатилади. У касаллик ҳолларини аниқлаш, хавф даражасини баҳолаш, тиббий аралашувлар таъсири ва самарасини баҳолаш, хавфларни турланишини келтириб чиқарувчи омиллар контекстидаги прогноз кўринишини аниқлаш каби фаолият турларини ўз ичига олади. Уни "аҳолида касалликни ўрганиш учун эпидемиологлар томонидан фойдаланиладиган миқдорий концепциялар (тушунчалар) ва тиббиётнинг кундалик мажбурияти бўлган ҳар бир индивидуал ҳолда қарорлар қабул қилиш ўртасидаги яқин иттифоқ", деб тасвирланган. (Paul, 1938) Бошқача қилиб айтганда, унинг асосий вазифаси клиницистларга тўғри қарор қабул қилишга имкон берувчи воситаларни тақдим этишдир.

Далилларга асосланган тиббиёт – бу клиник эпидемиология учун контекстни таъминловчи йўналишдир ва у «муайян беморларни даволашга нисбатан қарор қабул қилиш учун энг зўр замонавий маълумотларни виждонан, аниқ ва мулоҳазали тарзда фойдаланиш»ни қўллаб қувватлайди. (Sackett et al., 1996). Далилларга асосланган тиббиёт доираларида беморнинг жисмоний ва клиник ҳолати, шунингдек, бемор ёки унинг оиласининг фикрлари ва баҳолари ҳисобга олинади.

Ушбу бобда мутлақо тўлиқ ёки тизимли бўла олмайдиган клиник эпидемиология ва далилларга асосланган тиббиётнинг асосий қоидалари ҳақида қисқача маълумот берилган.

Клиник эпидемиологиянинг айрим асосий таърифлари

Касаллик ҳодисасини аниқлаш. Бемор ушбу касалликка чалинган, деб ҳисоблаш мақсадга мувофиқ бўлган касаллик ёки патологик ҳолатнинг белгилари. Ушбу белгилар ташхис қўйиш учун зарур, етарли ёки оддийчасига ҳозир бўлиши мумкин. Касалланиш ҳолларини аниқлашда, кўпинча истисно мезонларини аниқлаш ҳам зарур бўлади.

Таснифлаш ва тоифалаш. Таснифлаш – бу ташкил этувчи тизим, тоифалаш эса таснифлаш тизими доирасидаги ҳолларни киритиш жараёнидир. Таснифлашнинг кўп ўқли тизимига Эпилепсияга қарши кураш бўйича Халқаро Лига томонидан эпилептик хуружга эга бўлган кишилар ҳамда феноменология, шайтонлашларнинг турлари, этиология ва коморбидлик лозим бўлган эпилептик синдромга мос белгилар мавжуд бўлган эпилепсия ташхис қўйиш схемаси мисол бўла олади (Engel, 2001).

Синдром – симптомлар мажмуи. Мисол учун, ўртача болалик ёшда марказий-ўрта-темпорал ҳудуддаги уйқуда фаоллашадиган эпилептик шаклдаги босинқираб қолиш эпилептик синдром, "марказий-ўрта-темпорал чўққили безарар болалар эпилепсияси"га мос келади. Бироқ, агар беморда фокал неврологик ёки когнитив танқислик ва чакка қисмида шиши бўлса, бу синдромнинг бундай деб аталиши нотўғри, чунки бу ҳолатда истисно мезони аниқ белгиланади (Қаранг: «Касаллик ҳолатини аниқлаш»).

Силжиш. Бу анализ маълумотлари ва уларнинг шарҳланишининг ("хулоса") асл маъноларидан оғдирувчи омил ёки жараён дир. Силжишнинг кўп шакллари мавжуд. Мунтазам хато каби силжиш шубҳасиз аниқликка таъсир кўрсатади. Силжишнинг кўп потенциал шакллари ҳам мавжуд: масалан, Sackett (1979) синаб кўриш учун намуна ва ўлчашларга оид 35 шаклни аниқлаган. Оғзаки тақдимотларда "силжиш" («bias») терминини кўпинча эҳтимолликларнинг тақсимланиши асимметриясининг ўлчами бўлган "асимметрия" («skewness») термини билан адаштиришади.

Эълон қилинувчи силжишлар. Тадқиқотларнинг бузиб кўрсатувчи эффекти шундаки, эълон қилишлар учун ассоциациялар ҳам сабабли боғлиқликлар ҳам аниқланмаган тадқиқотлардан кўра мавжуд бўлган статистик салмоқли тадқиқотлар кўпроқ эҳтимоллик билан қабул қилинади. Бу умумийлаштирилган маълумотлар асосида олинувчи хулосаларга таъсир кўрсатиши мумкин, чунки адабиётда эълон қилинган маълумотлар кейин аҳамиятли натижалар томонга силжийди. Кўп сонли тадқиқотларда йиғилган маълумотларни анализ қилиш услублари мавжуд, масалан эълон қилинган силжишлар мавжудлигини аниқлаш имконини берувчи воронкасимон графикларни қуриш (Sterne & Egger, 2001).

Ўртача эффектга регрессия. Бу ҳам силжишнинг яна бир шакли. Касалликнинг даражаси ёки оғирлиги вақт ўтиши билан муайян ўртамиёна қийматга силжишга мойиллиги билан ифодаланади. Аралашувга адашилмовчилик билан даволашнинг туюладиган таъсири қайд этилиши мумкин – масалан, ўртачасига регрессия сифатида маълум бўлган қайтарилиш тезлиги ёки оғирлиги нуқтаи назаридан ҳолатни ўз дастлабки (ўртача эффект) даражасига қайтишини кузатиш натижасида асл таъсир мавжуд бўлмаганда хуружлар жуда кўп рўй берадиган ёки ўта оғир табиатга эга бўлган даврда шайтонлашга қарши янги дори-дармоннинг тайинланиши.

Аралаштириш. Экспозиция, натижа ва бошқа таъсир қила оладиган эффектларни аралаштирувчи силжишнинг шакли. Аралашувчи омилнинг аниқловчи ифодаси шундаки, у ўрганилаётган экспозиция билан бирга ўлчаш лозим бўлган экспозициянинг натижаси билан ҳам боғлиқ. Масалан, бузилишга ташхис қўйиш пайтида (оғирроқ бузилишларга эртароқ ташхис қўйилади) эшитиш қобилияти ва кейинчалик нутқий қобилиятлар (бунда оғирроқ бузилишлар нутқнинг оғирлашувчи билан боғлиқ) бузилишининг оғирлиги ёшга боғлиқлигини кутиш мумкин.

Боғлиқлик ва сабабийлик. Статистик тестлар тасодифий ўзгарувчанлар (ўрганилаётган омиллар) орасидаги боғлиқликларни аниқлаши мумкин, аммо клиницистлар ва тадқиқотчилар бундай ўзаро боғлиқликлар сабаб тўғрисидаги масалани ҳал этиш пайтида мулоҳазақорликни намоён қилишлари зарур. Хилл мезонлари (Hill, 1965) эҳтимолли сабабийликни тадқиқ қилиш пайтида ёрдам бериши мумкин.

(3.1. жадвалга қаранг). *Тескари сабабийлик* имкониятини ҳам эътиборга олиш муҳим.

Жадвал 3.1. Остин Бредфорд Хиллнинг сабабий боғлиқлик мезонлари (Hill, 1965)

Мезон	Кўрсаткичлар
Куч (мустаҳкамлик)	Кучли ўзаро алоқаларда улар сабаблар билан боғлиқлиги мавжуд бўлиш эҳтимоли юқори, бироқ агар ўзаро алоқалар заифроқ бўлса, улар номаълум силжишлар билан боғлиқлиги эҳтимоли кўпроқ.
Кетма-кетлик	Битта ўзаро алоқа турли популяцияларда ва турли вазиятларда аниқланади.
Ўзига хослик	Сабаб кўп таъсирларни эмас, якка таъсирни қўзғатади.
Вақт жиҳати	Сабаб ноилож таъсирдан олдин келади.
Биологик градиент	"Доза – реакция" таъсирининг мавжудлиги – ёки тизимли (ҳамиша бир хил), ёки бўсағали таъсир билан.

Мезон	Кўрсаткичлар
Хақиқатга ўхшаш	Сабабли алоқа биологик ва ижтимоий тизимлар ҳақидаги замонавий билимлар нуқтаи назаридан мантиқий ҳисобланади (гарчи бу мутлақ талаб бўлмаса ҳам: тушунтириш механизми эпидемиологик маълумотлардан кейин келиши мумкин).
Келишилганлик	Сабабли шарҳланиш биологик ёки ижтимоий тизимга маълум бўлган нарсаларга мос келади.
Тажрибавий маълумотлар	Эҳтимол, уларга сабабли фаразияни синаш воситаси сифатида қараш яхшидир.
Аналогия	Кўринишича, хақиқатга ўхшашликни қўллаб-қувватлаш учун хизмат қилувчи мезон.

Байес статистикаси. Биостатистик анализга Байесча ёндошув эҳтимолларнинг тақсимоти баҳолаш қилиш учун клиницистлар ёки тадқиқотчилари ўз билимлари ва қарашларидан асос сифатида фойдаланишни тахмин қилади. У янги маълумотлар билан мувофиқликда априор эҳтимолликни шакллантиради, ва бу апостериор эҳтимолликни ҳосил қилишга олиб келади. Гарчи бу ёндашув субъектив эҳтимоллик парадигмасидан фойдаланади деб тахмин қилсаларда, бу баъзиларнинг фикрларига кўра, илмий қаттият ва холисликнинг йўқлиги деган маънони англатади, бу ёндашувни ўзбошимчалик ёки далилларни топа олмайдиган деб қабул қилинмаслиги керак. У статистик натижани ҳосил қилиш учун изчил ва барқарор усулдир. Априор эҳтимолликлар одатда илгарироқ қилинган тадқиқотлардан олинган, бироқ априор эҳтимолликларни шунингдек потенциал даволаш таъсирига нисбатан фикр-мулоҳазалар шаклланишида априори мувозанатни ифодалайдиган барқарор функциялар асосида ҳам олиш мумкин. Классик (частотали) статистикада ҳам таҳлилнинг Байес услубларида қўлланиладиган услубларига ўхшаш усуллар мавжуд. Частотали статистик таҳлил услублари априор эҳтимолликларнинг тақсимланишига нисбатан англанивчи тахминларга асосланади деб таъкидлаш мумкин.

Ҳаққонийлик. Ўлчашнинг натижаси ҳақиқий ўлчамга қай даражада мослигини кўрсатувчи таъриф.

Аниқлик. Ўлчов натижаларининг ишончлилиги ва чиқарилиши; тасодифий хатоларнинг йўқлиги.

I турдаги хатолик (альфа). Тадқиқотнинг «нотўғри ижобий» хулосаси, унда синовнинг ноаниқ гипотезаси рад этилган ва аслида ҳақиқий алоқа мавжуд эмас; статистик тестнинг аҳамиятли даражасига тенгдир.

II тоифа хатоси (бета). «Нотўғри салбий» хулоса, унда тестнинг нолга тенг гипотезаси қабул қилинади ва аслида ҳақиқий ўзаро алоқа мавжуд бўлади. Кенгроқ миқёсда олинган тадқиқотларда ўрганилаётган омиллар

Ўртасидаги алоқаларнинг бу мустаҳкамлигида «бета» ўлчами камроқ бўлади. Қувватларни ҳисоблаш (пастга қаранг) ҳақиқий ўзаро алоқаларни аниқлаш мумкин эмаслигининг эҳтимолининг йўл қўйилса бўладиган кам даражасига асосланган.

Статистик қувват. Ҳақиқий алоқаларни ёки сабабларга оид муносабатларни аниқлаш имконини берувчи тадқиқот сезгирлигининг ўлчов бирлиги; II турдаги хатолик коэффицентининг тўлдирилиши (яъни, битта минус мавжуд II турдаги хатолик). 90% қувват ҳаққонийликни аниқлай олмасликнинг 10 фоизли эҳтимолигини англатади (бета = 0,1). Бундай ҳисоб-китоблар тадқиқотни бошлашдан олдин бажариш керак.

Муҳимликка нисбатан аҳамиятлилик. Одатда, «муҳим» («significant») термини тадқиқотнинг статистик ва аналитик элементларини белгилаш учун фойдаланиш мақсадга мувофиқ, маълумотларнинг клиник жиҳатдан «муҳимлиги» («importance») эса алоҳида муҳокама қилиниши мақсадга мувофиқ. Масалан, йирик тадқиқотда, икки гуруҳ ўртасида симоб устунининг 2 миллиметрга тенг ўртача қон босими ўлчамларида статистик жиҳатдан аҳамиятли фарқни аниқлаш мумкин, аммо ушбу кўрсаткичнинг клиник аҳамияти баҳсли бўлиши мумкин. Бошқа бир тадқиқотда икки гуруҳ ўртасида ўртача ривожланиш коэффицентларида (кўрсаткичларида) 15-баллик (1 ўртача квадратик оғиш) фарқни аниқлаш мумкин. Бу фарқ клиник жиҳатдан муҳим аҳамиятга эга бўлиши мумкин, аммо статистик жиҳатдан аҳамиятли эмас чунки тадқиқотлар пасайтирилган статистик қувват билан тавсифланган ёки тадқиқот якунланишига қадар, етарли миқдордаги иштирокчиларни ўичига олмаган.

Ишонч билдирилган интервал (ДИ). Классик (частотали) статистикада 95% ишонч билдирилган интерваллар (ДИ) худди шу популяцияда қайта танла олишлар амалга оширилса, тахминларича, вақтнинг 95% параметрининг ҳақиқий қийматини ўз ичига оладиган ўлчамлар диапазонини юзага келтиради ва танлаб олинган кузатувлар асосида ҳисоблаб чиқилади. Бошқача қилиб айтганда, ишонч билдирилган интерваллар (ДИ) параметр қийматининг энг яхши кўрсаткичи аниқлигини таъминлаб беради. Шундай қилиб ишонч билдирилган интерваллар (ДИ) ўзаро боғлиқлик ўлчамлари потенциал диапазони тўғрисида Р қийматидан кўра кўпроқ маълумот беради. Байес статистика усулларида ишонч билдирилган интерваллар (ДИ) ни «аналоглари мавжуд ва улар «мумкин бўлган интерваллар» деб номланади»

Касаллик такрорланиш тезлигининг кўрсаткичлари

Касалликнинг тарқалганлиги («prevalence») – бу тадқиқот ўтказилаётган аҳолида маълум вақт давомида кузатилаётган касаллик ҳоллари ёки тологик ҳолатларининг сони. «Касалланувчилик» («incidence») маълум вақт давомида янги касаллик ҳолларининг сони.

давомида кузатилаётган янги аниқланган касалланиш ҳоллари сонларни билдиради. Бу кўрсаткичлар касаллик қанчалик одатийлиги ва у қанча вақт давом этишига боғлиқ. 3.2-жадвалда тарқалганлик $(a + c)/(a + b + c + d)$ нисбати билан ифодаланади. Байес эҳтимолликлари ва клиник асослаш тушунчаларида тарқалганлик нисбати касаллик ёки патологик ҳолатнинг априор эҳтимоллиги сифатида ишлатилиши мумкин. Ушбу нисбат ҳар қандай клиник тестларни амалга оширишгача бўлган касаллик мавжуд бўлиши эҳтимоллиги тўғрисидаги маълумотларга эга бўлган клиницистнинг фикрини ифодалайди.

Жадвал 3.2. Клиник тадқиқотлар натижалари ва касаллик ёки патологик ҳолат мавжудлиги ёки йўқлиги ўртасидаги ўзаро алоқаларни намоён қилувчи туташганлик жадвали.

		Касаллик ёки патология		
		Бор	Йўқ	
Тест натижалари	Ижобий	a ҳаққоний-ижобий	b сохта-ижобий	a+b
	Салбий	c сохта-салбий	d ҳаққоний-салбий	c+d
		a+c	b+d	

Сезувчанлик. Ҳаққоний ижобий коэффициент $a/(a + c)$; касаллик мавжудлигида тест натижаси ижобий эканлигининг эҳтимоллиги.

Спецификлик. Ҳаққоний салбий коэффициент $d/(b + d)$; касаллик мавжудлигида тест натижаси салбий эканлигининг эҳтимоллиги.

Сохта-ижобий коэффициент. Касаллик мавжуд бўлмаганида тест натижаси ижобий эканлигининг эҳтимоллиги $b/(b + d)$, бу кўрсаткичга тенг (1 минус спецификлик)

Сохта-салбий коэффициент. Касаллик ёки патологик ҳолат мавжудлигида тест натижаси салбий эканлигининг эҳтимоллиги $c/(a + c)$, бу кўрсаткичга тенг (1 минус сезувчанлик), бунда ушбу охирига аъзо спецификликка тўлдириш ҳисобланади.

Ижобий прогностик қиймат. Тест натижаси ижобийлигида касаллик мавжудлигининг эҳтимоллиги $(a)/(a + b)$.

Салбий прогностик қиймат. Тест натижаси салбийлигида касаллик йўқлигининг эҳтимоллиги $(d)/(c + d)$.

Имконлар ва имконларнинг муносабатлари. Имконлар – эҳтимолликни унинг тўлдирилишига нисбати. Масалан, 3.2-жадвалда касалликнинг априори имконлари – бу (тарқалганлик) / (1-тарқалганлик), яъни касаллик мавжудлиги эҳтимоллиги касаллик йўқлигининг эҳтимоллигига бўлинади. Апостериор

имконлар касалликнинг мавжудлиги эҳтимоллиги тўғрисида клиник тестлар тўғрисидаги маълумотлар ҳисобга олинган ҳолда янгиланган шифокорнинг фикрини ифодалайди. Имконларни қуйидаги формула ёрдамида эҳтимолликларга ўзгартирилиши мумкин: (эҳтимоллик) = (имкон) / (1 + имкон).

Ҳақиқатнамолик муносабатлари (ОП). Ҳақиқатнамолик муносабатлари (ОП) сезгирлик ва ўзига хосликни ҳисобга олган ҳолда априор ва апостериор имконларни боғлайди.

Тестнинг натижаси ижобий бўлган ҳолда (апостериор имкон) = (априор имкон x ҳақиқатнамолик муносабатлари (ОП+)). Ижобий тест учун ҳақиқатнамоликнинг ижобий муносабати (ОП+) қуйидагича ифодаланган: (сезувчанлик)/(1-сезувчанлик), салбий тест учун эса ҳақиқатнамоликнинг салбий муносабати (ОП-) қуйидагича тақдим этилган: (1 – сезувчанлик)/(ўзига хослик). Ҳақиқатнамолик муносабатларига бошқача ёндошиш – бу ҳақиқатнамоликнинг ижобий муносабатини (ОП+) (сезувчанлик)/(сохта-ижобий коэффицент), ҳақиқатнамоликнинг салбий муносабатини эса (ОП-) (ўзига хослик)/(сохта-салбий коэффицент) сифатида кўриш.

Чақалоқларда интравентрикуляр қон қуйилишдан кейинги муайян клиник ёки визуализацион тафсилотларнинг прогностик аҳамиятини кўрсатувчи ҳақиқатнамолик муносабатларини (ОП) қўллашнинг мисоли 3.3-жадвалда келтирилган.

Жадвал 3.3. Нейросонографик тадқиқотлар ёрдамида аномал нейромотор функцияни прогноз қилиш. Априор ва апостериор эҳтимолликлардан фойдаланган ҳолдаги анализ мисоли (Nongena et al., 2010 руҳсати билан)

Ультратовушли тест натижаси	Церебрал фалаж			
	Тестдан аввал эҳтимоллик	Ҳақиқатнамолик муносабатлари (ДИ 95%)	Тестдан кейинги эҳтимоллик (ДИ 95%)	Тадқиқотларнинг гетерогенлиги
Нормал сканерлаш	9%	0,5 (0,4-0,7)	5% (4-6%)	90%
Қоринча бўшлиғи ичи қон қуйилиши (ВЖК) 1 ва 2 даражали	9%	1 (0,4-3)	9% (4-22%)	88%
INV 3-даражали	9%	4 (2-8)	26% (13-45%)	82%
Қон қуйилиши (ҳар турдаги) 4 даражали	9%	11 (4-31)	53% (29-76%)	84%
Кистоз ПВЛ	9%	29 (7-116)	74% (42-92%)	90%

Қоринчаларнинг кенгайиши	9%	3 (2-4)	22% (17-28%)	0%
Гидроцефалия	9%	4 (1-13)	27% (10-56%)	97%

Нормал сканерлаш мия ва қоринчалар паренхимасида ҳеч қандай қон қуйилиши йўқлигини, киста ёки қоринчаларнинг кенгайиши йўқлигини англатади. Қоринчалар бўшлиғи ичи қон қуйилиши даражаллари *Rapile* таснифига мувофиқ равишда кўрсатилган. ПВЛ – перивентрикуляр лейкомаляция деган маънони англатади. Қоринчалар бўшлиғининг мўътадилдан шиддатли даражагача кенгайтирилиши гидроцефалия мезонига жавоб бермайди. Гидроцефалия қоринчаларни шиддатли ҳажмдаги кенгайишидан дарак беради > 4 мм, 97 фоиздан юқори. Тестдан аввалги эҳтимоллик *Eripage* (*Largoque et al., 2008*) тадқиқотига мувофиқ церебрал фалажнинг тарқалганлигига оид. Ҳақиқатнамолик муносабатлари – бу церебрал фалаж билан оғриган бемор ижобий тестни намойиш қилиши эҳтимоллигидир (ультратовушли текширувнинг аномал натижаси). Тестдан кейинги эҳтимоллик – бу краниал ультратовуш текшируви вақтида аниқланган ўзига хос аномалияси бор беморда ғайритабиий нейромоторик функция бўлиши эҳтимоллигидир.

Гетерогенлик – тадқиқотлар ва статистик гуруҳлаштириш ҳаққонийлиги ўртасидаги ўхшашлик ўлчовидир.

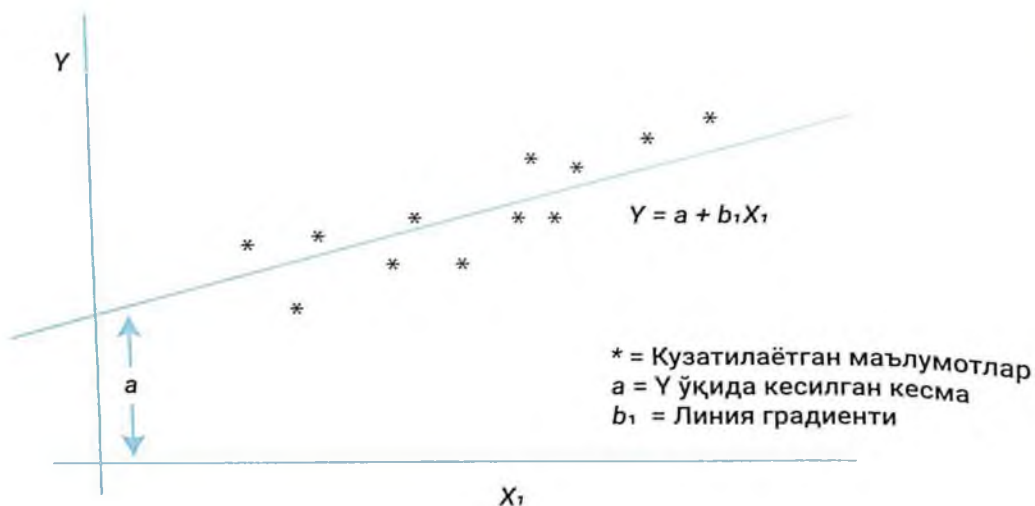
Ишчи характерли эгри чизиқлардан асосий касалликнинг тарқалишидан қатъий назар маълумотлардан фойдаланган ҳолда турли хил тестларнинг ташхис қувватини таққослаш учун фойдаланиш мумкин. Аслини олганда, бу бир график. Ундаги Y ўқида (a) / (a + c) сезгирлик, X ўқида эса – спецификликка қўшимча график шаклда ифодаланади;

(1 - (d) / (b + d)); эгри чизиқлар ҳаққоний ижобий (a) ва ҳаққоний салбий (d) ҳоллар ўртасида чегарани ўтказиш билан диагностик ишончилиликнинг турли даражалари пайтида тестлар учун ишлатилади. Эгри чизиқнинг юқори чап бурчагида жойлашган нуқталар прогноз қийматининг анча юқорироқ даражаларига мос келади.

Статистик моделлар. Одатда натижаларни ифодалайдиган ўзгарувчилар ва прогностик ўзгарувчилар ўртасидаги ўзаро боғлиқликни тавсифлайдиган математик тенгламалар. Бу ўзгарувчилар бир-бирига параметрлар билан, яъни тадқиқотларда олинган маълумотлар бўйича баҳоланадиган номаълум ўлчамлар билан боғланган. Масалан, чизиқли регрессия модели натижани (кўпинча Y белгиси билан белгиланади) ифодаловчи ўзгарувчи билан доимий параметр (масалан, a) комбинациясини ва регрессия коэффициентлари сифатида белгиланадиган параметрларига кўпайтириладиган битта ёки ундан кўп прогноз ўзгарувчилар (X1, X2, ва ҳоказо) математик муносабатларни тавсифлайди. Линияли регрессиянинг яккаю-ягона прогностик ўзгарувчиси билан шакли 3.1. расмда кўрсатилган.

Ушбу шаклда (ўта) соддалаштирилган бўлиши мумкин бўлган ўзаро алоқаларга мисол бўлиб ойлардаги ёши билан таққослаганда (X ўқида), сантиметрларда (Y ўқи бўйича) постнатал ўсиш хизмат қилиши мумкин. Шундай қилиб, сантиметрдаги ўсиш a константаси (туғилиш пайтида сантиметрдаги бўйига тенг) ва ойлардаги ёшга кўпайтирилган b коэффицентига тенг.

3.1 расм. Натижани фойдаловчи Y ўзгарувчи билан ягона прогностик ўзгарувчи X_1 ни боғлайдиган оддий линияли регрессион моделнинг кўриниши.



Линияли регрессия усули *анъанавий тақсимлашга* амал қилувчи доимий маълумотларни шакллантиради, аммо эҳтимолликларнинг бошқа тақсимотлари томонидан шакллантириладиган маълумотлар учун бошқа статистик регрессион моделлар ҳам мавжуд. Масалан, дихотомик натижалар учун (X_1/Y_1) биз ушбу моделда бошқа прогностик ўзгарувчиларнинг таъсирларига мослаштирилган регрессия коэффицентлари имконлар муносабатлари логарифмининг баҳолаш қийматларини акс эттирувчи логистик регрессион моделдан фойдаланишимиз мумкин. Бошқача айтганда, бу имконларнинг мослаштирилган муносабатлари. Пуассон регрессион моделлари муайян вақт ичида содир бўлган воқеалар сонини тавсифловчи маълумотларни ўқшаш тарзда таҳлил қилишни амалга ошириш имконини беради. Кокс регрессион моделлари (мутаносиб риск моделлари) тирик қолиш вақти (яъни, маълум бир ҳолнинг пайдо бўлишидан олдин вақт оралиғи, масалан, эпилептик хуружнинг қайтарилгунигача қадар) маълумотни таҳлил қилиш имконини беради.

Қарор ишлаб чиқариш таҳлили. Натижаларнинг тахминий эҳтимоллигини уларнинг фойдалилигининг кўрсаткичлари билан бирлаштирувчи усуллар

мажмуи. Бу асосий манфаатдор томонлар, одатда бемор ёки унинг оиласига таъсир кўрсатадиган математик функциядир.

Тадқиқотлар режалари

Обсервацион тадқиқот. Иштирокчиларнинг турмуш тарзи ва даволаниш жараёнига улар тадқиқотнинг бир қисми эканлиги таъсир этмайди (масалан, иштирокчилар томонидан муайян даволанишни олиши ёки олмаслиги тўғрисидаги қарорлар тадқиқотчи томонидан қабул қилмайди). Бу турдаги тадқиқотларда тадқиқотчи ҳаёт тарзи ёки муайян турдаги аралашувларга экспозицияси (ёки экспозициянинг йўқлиги) дан кейин иштирокчилар учун натижаларини кузатади. Кузатилаётган аралашувлар ўз ичига касалликнинг скрининг жараёни, жарроҳлик процедуралари ва ҳаёт тарзи омилларини (масалан, чекиш) олиши ва проспектив ёки ретроспектив тарзда тадқиқ қилиниши мумкин. Обсервацион тадқиқотларнинг классик турлари – бу когорт тадқиқотлари ва ҳол-назорат туридаги тадқиқотлар. Обсервацион тадқиқотларда аралашувлар одатда даволаш андозавий протоколининг бир қисмидир ва бу борада, тадқиқот протоколларининг клиник элементи соддалаштирилади.

Интервенцион тадқиқот. Маълум аралашувга иштирокчилар экспозициясига (масалан, даволаниш протоколи ёки турмуш тарзи) тадқиқотда иштирок этиш факти таъсир кўрсатади (масалан, иштирокчининг муайян муолажани олиш ёки олмаслиги тадқиқот протоколи томонидан белгиланади). Кузатилаётган аралашувлар касалликнинг скрининг жараёнларини, жарроҳлик амалиётларини ва турмуш тарзи омилларини (масалан, жисмоний фаолият) ўз ичига олади. Бу тадқиқотлар проспектив тавсифга эга. Клиник тадқиқотлар интервенцион тадқиқотнинг энг кенг тарқалган шаклидир. Дори воситалари билан аралашувнинг клиник тадқиқотлари одатда босқичлар бўйича тоифаларга бўлинади (I, II, III, IV босқичлар). Бу таснифлаш одатда аралашувнинг радиотерапия, жарроҳлик амалиётлари ёки тиббий асбоблардан фойдалангандаги каби тадбирларни қамраб олмайди. «Аралашувдан аввал ва кейин тадқиқотлар» – интервенцион тадқиқотнинг яна бир туридир. Унинг доирасида иштирокчиларининг аҳволи маълум бир аралашувни қўллашдан олдин ва кейин баҳоланади (яъни, иштирокчиларнинг ушбу аралашувга экспозицияси яна тадқиқот протоколига боғлиқ).

Рандомизация ва кластерли рандомизация. Рандомизация – тадқиқот иштирокчиларига даволаш аралашувини олдиндан айтиб бўладиган ва унга тенглаштирилган усулда тайинлаш жараёни. Бу одатда фаол даволаниш ёки плацебо олишнинг тенг имкониятни билдиради. Кластерли рандомизация – тадқиқот объектлари яқка тартибда эмас, гуруҳларда даволанадиган ёки танлаб олинadиган жараёндир.

Кўр-кўрона услуб ёки ниқоблаш услуби. Бу терминлар одатда синоним тарзда ишлатилади ва тадқиқот иштирокчилари, тиббий ходимлари ва рандомизация аралашувининг натижаларини баҳолайдиган тадқиқотчиларнинг хабардорлик даражасига оид бўлади. Анъанавий тарзда оддий кўр-кўрона, икки томонлама кўр-кўрона ва уч томонлама кўр-кўрона тадқиқот каби терминлар ишлатилишига қарамай, CONSORT баёноти (Schultz et al., 2010) бунинг ўрнига тайинланган даволаш хусусида хабардор бўлмаган тадқиқот иштирокчилари тўғрисида маълумот беришни тавсия этади.

Когорт тадқиқотлари. Танлаб олинган гуруҳ иштирокчилари – когортани ўз ичига олувчи «узунламасига» тадқиқот шакли маълум бир вақт ичида мунтазам равишда ўрганилади, шу билан бирга маълумотлар йиғиш бир неча ўзгарувчан нуқтада амалга оширилади. Когорта аъзоларини муҳим ва релевант умумий хусусиятлари ёки умумий тажриба бирлаштиради (масалан, тахмин қилинаётган хавф омилига экспозиция).

Ҳол-назорат тадқиқоти. Одатда ретроспектив тавсифга эга бўлган, ammo у проспектив бўлиши ҳам мумкин бўлган ҳамда касаллик ёки патологияга эга бўлган иштирокчилар касалликка эга бўлмаган назорат ҳоллари билан таққосланадиган тадқиқот шаклидир.

Бундай тадқиқотларнинг натижалари экспозициялар ёки хавфнинг тадқиқ қилинаётган омиллари, бироқ мутлақ хавфларни баҳолаш учун когорта ёки популяция маълумотлари билан солиштириш керак бўлган нисбий хавфларни баҳолаш учун ишлатилиши мумкин.

Мунтазам обзорлар ва мета таҳлил. Мунтазам обзор – бу муайян клиник ёки тадқиқот муаммоласига тегишли бўлган эълон қилинган маълумотларни идентификациялаш, тўплаш, баҳолаш, танлаш ва синтез қилиш усулидир. Муаммога тегишли эълон қилинмаган маълумотлар аниқланган тақдирда, бундай маълумотлар нашрлардаги силжишлар таъсирини камайтириш учун тадқиқотга киритилиши мумкин. Мета-таҳлил – бу тегишли тадқиқотлар натижаларини бирлаштириш ва умумлаштириш учун ишлатиладиган статистик усулларнинг мажмуидир. Мета-таҳлил бошланғич индивидуал тадқиқотлардан кўра кўпроқ маълумотлар киритилганлиги сабабли одатда дисперсия (тарқалиш) нинг паст кўрсаткичлари ва нисбатан юқорироқ аниқликка эга бўлиши билан ифодаланадиган статистик маълумотларни олишни таъминлайди.

Баъзи афсоналар

«Фақат тадқиқотчилар статистикадан манфаатдордирлар»

Аксарият ҳолларда тиббий тадқиқотлар натижалари асосида янгиликларни амалиётга татбиқ қиладиган клиницистлар эмас бошқалар киритади.

Шунинг учун ҳам барча клиницистлар статистик хулоса қилишнинг амалий кўникмаларига эга бўлиши керак.

«Р ўлчамлари тиббий аралашувни танлашни қабул қилиш ёки рад этиш учун энг мосидир»

Амалиётда, даволанишни танлаш тўғрисидаги қарор таъсир кучининг баҳоланиши тўғрисида маълумотларга ва бундай таъсирнинг клиник аҳамияти ҳақида клиник фикрга асосланади. Қарорлар қабул қилишни расмий таҳлил қилиниши, беморлар ёки уларнинг оилалари, қарор қабул қилувчи шахслар томонидан натижаларга таъсир кўрсатадиган фойдалилик кўрсаткичларга нисбатан субъектив эҳтимолларга асосланган бўлиши мумкин. Р қийматлари узлуксиз ва уч хил мантиқий асосда олинган парадигмалар билан қўлланилиши мумкин: аҳамиятлигининг синовлари, фаразиялар (гипотезалар) синовлари ва Байес эҳтимоллиги. Шунинг учун ҳам, гипотезага асосланган ёндашув – маълумотлардан фойдаланишнинг фақат битта усули ҳисобланади. Бундан ташқари, клиницистда қарор қабул қилиш муаммоси ечимининг бир неча жиҳатларини ҳисобга олиш зарурати пайдо бўлиши мумкин. Воқелик (хабардорлик) аниқ-равшандан ноаниқлик сари узлуксизликда бўлиб, бу воқеликнинг табиати қарор қабул қилишнинг услуги ва табиатига таъсир қилади. Ишонч билдирилган оралиқлар Р қиймати бера олмайдиган тадқиқот натижаларининг аниқлиги тўғрисида маълумотни беради.

«Клиник тадқиқотларга фақат битта ёндашув мавжуд ва барча омиллар диққат билан кузатилиши керак»

Клиник тадқиқотлар икки парадигмадан бирига асосланган ҳолда амалга оширилиши мумкин: *эффektivлик (efficacy)* ёки *натижавийлик (efficiency)*.

Биринчи ҳолатда, тадқиқот режаси омилларни диққат билан назорат қилишни фараз қилади, баъзан прагматик тадқиқот деб аталадиган иккинчи ҳолатда эса, асосий эътибор ҳақиқий таъсирларга қаратилади ва тадқиқот режаси клиник шароитда тадқиқотнинг баъзи иштирокчилари томонидан даволаш тартиб-қоидаларига риоя қилмаслик ва ташхисни хатолик билан таснифлаш каби омилларни ўз ичига оладиган даволаш аралашувларини ижобий таъсирларининг далилларни аниқлашга уринишларни кўзда тутди.

Далилларга асосланган тиббиётнинг тўрт босқичи

1-босқич. Клиник муаммо таърифлаб берилиши

Ушбу муаммога ёндашувларидан бири доирасида PICO қисқартмаси ишлатилади: patient (бемор), intervention (аралашув), comparison (таққослаш), outcome (натижа) (Haroon & Phillips, 2009). Муаммоларнинг ўзига хослиги ва контексти муҳим аҳамиятга эга. Сизнинг муаммоингиз муайян бемор

ёки беморларнинг гуруҳига тааллуқли, лекин сиз олишингиз мумкин бўлган маълумотлар бошқа беморларга тегишли. Бу тадқиқотларни «умумлаштирилиш» масаласи. Тадқиқотингизни маълум хусусиятлар (параметрлар) билан чеклашингиз керакми? Сиз ёшга оид чекловларнинг баъзиларидан фойдаланаётган бўлишингиз мумкин, чунки энг кўп эҳтимолга кўра чақалоқлар катталардан кўра ўзларини бошқача тутати.

Тўғри таърифланган савол ўзига хосликнинг тегишли даражаси билан ифодаланади (Counsell, 1997). «Чақалоқларда спазмаларни даволаш учун вигабатрин яроқлими?» (а) саволини «асосий этиология – тубероз склерози бўлганида вигабатрин АКТГ ёки кортикостероидлар билан даволаш билан солиштирганда чақалоқларда неврологик ривожланишнинг бузилишлари ва кейинчалик спазмлар пайтидаги хуружларнинг натижаларини яхшилайдими?» (б) саволи билан солиштириб кўринг. (а) саволи далилли тадқиқотларга асос бўла олиш учун ўта ноаниқ (б) саволи анча специфик ва мос, ammo бир неча тегишли тадқиқотлар ўтказиши режалаштирилаётган бўлса савол доирасини кенгайтиришга зарурат пайдо бўлиб қолиши мумкин.

2-босқич: Тегишли маълумотларни излаш

Умумий маънода бу тадқиқотлар регистри ва мета излаш тизимлари каби тегишли онлайн ресурсларни аниқлашни англатади. Маълумотларни SUMSearch ва TRIPdatabase излагичлар орқали бошлаш керак. SUMSearch – бу мета излаш тизими. Унинг ёрдамида Medline, тиббий аралашувларнинг самарадорлиги бўйича кўришлар маълумотларини рефератив базаси (DARE) ва аҳамиятга эга бўлган мақолаларни излаб топиш учун АҚШ меъёрий ҳужжатлар Миллий марказини (NGC) ўз ичига оладиган бир неча маълумотлар базасини кўриб чиқиш олиб борилади. Бундай тизим излашни тўғрилайди ва агар бир хилликлар сони жуда кўп ёки жуда оз бўлса уни қайта олиб боради. TRIP database ёрдамида тизимли кўриб чиқишлар ёки бошқа илмий тадқиқотлар ва синопсиларнинг бирламчи маълумотлар базасини излаш олиб борилади. Кохрейн Кутубхонаси ва DARE каби тизимли кўриб чиқишлар маълумотлар базаси нисбатан кичик. Маълумотлар излаш сайтлари ичидан энг кўп ташриф буюриладиганлардан бири Medline. Унга PubMed веб-сайти орқали кирса бўлади ва у АҚШ Миллий тиббий кутубхонаси томонидан назорат қилинади. Клиник маълумотларнинг Clinical Evidence, Pier ва UpToDate каби бир қатор янги манбалари мавжуд, бироқ, фойдаланувчилар учун ҳатто шундай қулай манбалар мавжуд бўлса ҳам клиницистларнинг кўпчилиги далилларга асосланган тиббиётни қўллаш йўлида аҳамиятли ғовлар бор, деб ҳисоблайди. Асосий ғовлар – бу вақтнинг етишмаслиги ва малаканинг йўқлиги (Van Dijk et al., 2010).

Прагматик ёндошув аввал Саломатликни муҳофаза қилиш ва тиббий ёрдамни мувофиқлаштириш Қўшилган Қироллик Миллий Институти (NICE) каби муассасаларда ёки профессионал ташкилотларда чоп этилган

йўриқномаларни топиш, ундан кейин эса Кохрейн тизимли кўриб чиқишлар маълумотлар Базасида излашни амалга оширишни ўз ичига олади. Тизимли кўриб чиқишлар йўқлигида ёки бу кўриклар кўрилаётган беморлар гуруҳининг муаммоларига алоқаси бўлмаса, PubMed ёки шу каби маълумотлар базасидан фойдаланган ҳолда бирламчи тадқиқотлар нашрларини излашни олиб бориш зарур. Агар бундай бирламчи тадқиқотлар нашрлари топилмаса, интернет тармоғида янада умумийлаштирилган излашни амалга ошириш ёки гарчи, бундай маълумотларнинг ишончлиги камроқ бўлса ҳам, маҳаллий, миллий ёки халқаро миқёсдаги мутахассисларнинг фикрларини сўрамоқ зарур.

Haynes (2006) “энг пастидан энг юқорисига” тамойили бўйича қурилган қуйидаги маълумотлар манбаларининг иерархик тизимини таклиф этади: тадқиқотлар, синтез, синопсислар (қисқача обзорлар), қисқача баёнлар ва тизимлар. Тизимлар қисқа баёнлар (рефератлар) дан олинган маълумотларни, рефератлар эса синопсислардан олинган маълумотларни (ва ҳоказо) бирлаштиргани туфайли энг самарадори тизимларда излашдир.

3-босқич. Синтез ва маълумотларни баҳолаш

Ҳар бир алоҳида беморга нисбатан муайян қарор қабул қилиниши учун айнан клиницист жавобгар бўлса ҳам, ҳақиқий маълумотлар тизимлаштириладиган қўлланмалар мавжуд. Бундай қўлланмаларни NICEда, клиник қўлланмаларни ишлаб чиқиш бўйича Шотландия университетлараро тармоқда (SIGN) ва NGCда топиш мумкин.

Далилийлик поғоналари

Далилийлик поғоналари турлича тақсимланади, бироқ одатда муайян схемага амал қилади (энг юқори поғонадан энг кичигига қараб):

1. Рандомизация қилинган назорат қилинувчи синовларнинг тизимли кўриб чиқилиши, шу жумладан метаанализлар;
2. Рандомизация қилинган назорат қилинувчи синовлар;
3. Назорат қилинувчи обсервацион тадқиқотлар (когортали тадқиқотлар ва ҳол – назорат туридаги тадқиқотлар);
4. Назорат қилиб бўлмайдиган обсервацион тадқиқотлар (касалланиш ҳолларининг сериялари, касаллик тарихлари);
5. Мутахассислар фикри ёки келишилган фикр: баъзан енгилтаклик билан таърифланадиган “мутахассислар фикрларига асосланувчи тиббиёт”.

Айрим тизимлар ўз ичига тадқиқот режаси билан боғлиқ силжишлар хавфига мувофиқ, аммо бу ўз ўзидан маълум даражада субъектив бўлган кичикроқ таснифлаш бўлимларини олган. Масалан, SIGN метаанализлар ёки "силжишнинг жуда кичик хавфи" билан тизимли кўришлар учун 1++ миқдорини ва метаанализлар ёки "силжишнинг катта хавфи" билан тизимли кўришлар учун 1-миқдорини киритади.

Диапазон ва йўналтирилганлик

Дастлабки клиник муаммонинг диапазони ва йўналтирилганлигига боғлиқ ҳолда далилларнинг тўлиқ баҳоланиши одатда қўлланмалар ва тизимли кўриб чиқишлардан олинган синтезланган маълумотларни, шунингдек баъзи ўзига хос мақолаларда бўлган маълумотлар ва далилларни кўриб чиқишни талаб этади. Қуйида эътиборга олиниши керак бўлган омиллар келтирилади.

1. Тадқиқотларнинг натижалари ва хулосалари муҳим, ишончли ва бу борадаги бошқа тадқиқотларга мос келадими?
2. Тадқиқотни режалаштириш билан боғлиқ бўлган ёки ахлоқий меъёрларга оид муаммолар мавжудми?
3. Тадқиқотнинг мақсадлари ва услублари тушунарлими?
4. Ҳисобот ва хулосаларнинг тақдим этилишига таъсир қилиниши мумкин бўлган қандайдир молиялаштириш манбалари мавжудми?
5. Тадқиқотнинг шубҳасизлиги ва ишончлилигига таъсир этиши мумкин бўлган муаллифлик рақобатчилик манфаатлари мавжудми?

4-босқич. Далилларни маълум бир клиник муаммога нисбатан қўлланилиши

Миқдорий маълумотлар ягона гипотезани қабул қилиниши ёки рад қилиниши борасида бир хил маънога эга бўлмаган қарорни, аниқроғи эса, қандай аралашув энг юқори эҳтимоллик билан самарали таъсирни таъминлаб бериши тўғрисидаги қарор қабул қилишни талаб этади. Бу сатҳда беморнинг фикри ва қадриятларини ҳисобга олиш зарур. Гарчи кам ҳолларда потенциал натижа ёки ҳолнинг фойдалилиги тўғрисида аниқ-равшан математик хулоса қилиш имкони бўлса ҳам, бундай натижаларнинг таъсири тўғрисида бемор ёки унинг оиласининг тасавури билан натижалар эҳтимолликларининг миқдорий маълумотларини бирлаштирувчи назарда тутувчи (ноаниқ) мулоҳазаларни чиқариш мумкин.

Маълум бир беморга нисбатан тадқиқот маълумотларини қўллаш мумкинлиги тўғрисидаги қарорни қабул қилаётиб клиницист қуйидаги масалаларни кўриб чиқиши зарур.

1. Бемор тадқиқот натижалари унга нисбатан қўлланила олмаслик даража-сида тадқиқотда хабар берилаётганлардан фарқ қиладими?
2. Даволашни амалга ошириб бўладими ва у менинг шароитим учун тўғри келадики?
3. Ушбу аралашувнинг қандай ижобий таъсирлари ва зарарли оқибатлари эҳтимоллари мавжуд?
4. Бемор ёки унинг оиласининг қадриятлари ва фикрлари менинг қароримга қай тарзда таъсир қилади?

Далилларга асосланган тиббиёт услубларини қўллаш натижасида биз маълум клиник қарор қабул қилиниши тўғри эканлигини тасдиқловчи қатъий, ўртамиёна қатъий ёки қатъийлиги кам бўлган далил мавжудлигини аниқлай олиш ҳолатида бўлишимиз керак. Далилларнинг бу таснифланиши тадқиқот режаси, маълумотлар сифати, ушбу тадқиқотларда аниқланган ҳар қандай тегишли таъсирларнинг катталиги, ва тадқиқот тадқиқотчилари томонидан тақдим қилинган шарҳларнинг шубҳасизлиги каби омилларга асосланади. Шунингдек, ушбу тадқиқотларда қўлланилган таъсирнинг клиник жиҳатдан муҳимлиги ва унинг катталигини шарҳлашимизга таъсир кўрсата олувчи натижалар ўлчамларининг клиник аҳамиятларини ҳам кўриб чиқиш зарур.

Неонатал ва педиатрик неврология соҳасида рандомизация қилинган назоратдаги тадқиқотлар нисбатан жуда кам ўтказилган. Шунинг учун ҳам маълумотларни синтезлаш етарлича қийин кечади. Тадқиқотларнинг бу соҳасида аввалги даврлардан сақланиб келаётган муаммолар шундаки, одатда, таққосланувчи гуруҳлар ва бир-бири билан ўзаро боғлиқ бўлган аммо натижаларнинг ўлчамлари турлича бўлган қўшимча аралашувлар, шунингдек, асосланиш ва клиник тадқиқотларнинг тахминий клиник аҳамиятлилиги каби омиллар тўғрисида кам маълумотлар келиб тушади. Бошқа ечилмаган муаммолар қаторида узоқ муддатли натижалар катта аҳамиятга эга бўлган шароитларда даволанишдан кейинги кузатишларнинг қисқа муддатлилиги, шунингдек, турли натижаларга нисбатан беморнинг қадриятлари ва унинг афзал топишлари борасидаги, ҳамда кундалик ҳаётда аралашув қай тарзда амалга оширилиши мумкинлиги тўғрисида маълумотнинг йўқлигини айтиб ўтиш мумкин.

Келгусидаги тадқиқотларнинг вазифаларидан бири – тадқиқотларга оид масалаларни таърифлашда болалар ва оилаларнинг янада фаолроқ иштирок этишини таъминлашдан иборат. Бундан мақсад – даволашнинг клиник таъсирлилигини ўрганиш айна пайтда энг юқори даражада шунга муҳтож бўлганларнинг эҳтиёжларини ҳақиқатдан ҳам қондира олишдир.

ABC тадқиқотлар маълумотларини шарҳлаш учун асосий саволларнинг назорат рўйхати

(А) Эҳтимоллар. Рандомизациянинг маълумотлари ва блоклари шубҳасизми? Масалан, Кодлаш (маскировка қилиш) нинг йўқлиги баҳолашни амалга оширувчи шахсга онгли ёки онгсиз равишда силжишлар мавжуд бўлган натижалар тўғрисида хабар беришига имкон ёки туртки берадими? Бу маълумотларнинг ишончлилигига таъсир қилиши мумкин. Қандайдир маълум дори масалан, бўғимларнинг артропатияси ва шишганлигига таъсирини ўлчайдиган тадқиқотда, агар эълон қилинаётган натижалар касалликка чалинган бўғимларнинг сони билан ифодаланган бўлса, рандомизация блоқи ноўрин бўлади, чунки биз суякнинг бир неча бўғимлари тадқиқотнинг битта иштирокчисиди мустақил равишда таъсирланиши мумкинлигини тахмин қила олмаймиз.

(В) Тадқиқотда уларга асосланиб статистик тест ёки моделлаштириш ўтказиш мумкин бўлган эҳтимолликларнинг тегишли тақсимотларидан фойдаланилганми? Эҳтимолликларнинг турли тақсимотлари мавжуд, улар асосида таҳлиллар амалга оширилиши мумкин ва бу тақсимотлар турли жараёнлар ва сценарийлар билан боғлиқ. Мисол учун, муайян вақт давомида содир бўладиган ҳолларни тавсифловчи когортали тадқиқотлар доирасида анализларни ўтказиш пайтида вақт кўрсаткичини ўз ичига оладиган эҳтимолликлар тақсимотидан фойдаланадиган анализ талаб қилинади. Масалан, Пуассон тақсимоти. Бу ҳолда ишлаб чиқилмаган маълумотлар беморга йил давомида касалланишнинг сони каби блокларда хабар бериш керак, бошқа прогностик параметрларга мослаштирилган анализ учун эса Пуассон регрессион анализи қўлланилиши мумкин. Аксинча, масалан, ҳол-назорат туридаги каби чапараста ўлчам билан аниқланувчи тадқиқотлар дихотомик (Ҳа/Йўқ) натижаларга эга бўлган тадқиқотлар, биномиал тақсимотга оид бўлган статистик услублар билан моделлаштирилиши мумкин. Ҳатто узлуксиз маълумотларнинг асосий анализларини бажараётган пайтда ҳам, маълумотлар нормал тақсимлашни таъминлайдиган тахминларга тўғри келишини ҳисобга олиш зарур.

(С) Силжиш ва аралаштириш (аралашувчи омиллар). Қандайдир туюладиган ёки ҳақиқий таъсирларни сустрлаштираётган, бўрттираётган, бузиб кўрсатаётган ёки тўплаётган омиллар мавжудми?

(D) Сабабийлик ва имконлар. Таъсирлар ҳақиқатдан ҳам имконларга боғлиқми? Бу статистик хулоса қўлланиладиган тадқиқотларга нисбатан ҳар доим ҳам тўғрими? Агар статистик жиҳатдан исботланган ўзаро боғлиқлик мавжуд бўлса у ҳақиқатдан ҳам сабабийми? 3.4. жадвалга қаранг.

Жадвал 3.4. Бирламчи ва интегратив тадқиқотларнинг ҳар хил турлари учун энг муҳим саволлар (Oxman et al., 1993 дан олинган)

Бирламчи (асосий) тадқиқотлар

Даволаш	Беморларни даволаш гуруҳлари бўйича тақсимланиши рандомизациялашган бўлганми? Тадқиқотга жалб қилинган барча иштирокчилар тадқиқот якунида ҳисобга олинган ва тавсифланганми? ("даволашга кўрсатма" ва даволашдан кейинги кузатув)
Ташхис	Эталон андоза билан мустақил кўр-кўрона солиштириш ўтказилганми? Танлаб олинган беморлар кундалик амалиётда тест қўлланилиши мумкин бўлган касалланиш ҳолларининг тегишли спектрига эга бўлганми?
Зарар етказиб қўйиш хавфи	Тадқиқ қилинаётган аралашувга экспозициядан ташқари бошқа ҳар жиҳатлари билан бир хил бўлган таққослаш гуруҳлари аниқ белгиланган эдими? Аралашувга дучор қилинган гуруҳлар ва назорат гуруҳларида натижалар ва экспозицияларни ўлчаш услублари ўхшаш бўлганми?
Прогноз	Касаллик давомида аниқ белгилаб олинган вақтда беморларнинг вақиллик тарзида танлаб олинганлари бормиди? Даволашдан кейинги кузатиш етарлича давомий ва тўлиқ бўлганми?

Интегратив тадқиқотлар

Умумий кўриш	Умумий кўриб чиқиш пухта таърифланган муаммога бағишланган эдими? Киритилаётган бўлимларни танлаб олинишининг тегишли мезонлари бўлганми?
Амалий қўлланмалар	Вариантлар ва натижалар аниқ ва равшан белгилаб олинган эдими? Қўлланмада далилларни аниқлаш, танлаб олиш ва омикталаштириш имконини берувчи пухта услубиятдан фойдаланилганми?
Қарорлар ишлаб чиқиш анализи	Анализнинг модели реалистик ва клиник жиҳатдан муҳим қарор бўлганми? Эҳтимоллик ва фойдалиликнинг дастлабки кўрсаткичлари шубҳасиз маълумотларга асосланган бўлганми?
Иқтисодий анализ	Икки ёки undan кўпроқ пухта тавсифланган муқобил аралашувларнинг таққословчи анализи ўтказилганми? Ҳар бир муқобил аралашувнинг кутилаётган оқибатлари шубҳасиз маълумотларга асосланган эдими?

Резюме ва хотима

Клиник эпидемиология ва далилларга асосланган тиббиёт юқори даражада клиник амалиётнинг барча турлари асосида ётади. Клиник амалиёт соҳасида умуман олганда сифат ва тақомиллаштириш тегишли тадқиқотлар ва инновацияларга боғлиқ. Клиник эпидемиология ва далилларга асосланган тиббиёт бундай тадқиқотларнинг ташкил қилиниши, режалаштирилиши, амалга оширилиши ҳамда шарҳланиши учун асосий инструментларни таъминлаб беради. Клиник тадқиқотлар натижалари ва бошқа клиник маълумотларнинг шарҳланиши ҳам оригинал тадқиқотларни ўтказиш каби жуда муҳимдир.

Библиография

- Counsell C. Formulating questions and locating primary studies for inclusion in systematic reviews. *Annals of Internal Medicine*, 1997, 127: 380-387.
- Engel J. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*, 2001, 42: 796-803.
- Haroon M, Phillips R. "There is nothing like looking if you want to find something" – asking questions and searching for answers – the evidence based approach. *Archives of Disease in Childhood Education and Practice Edition*, 2009, 95:34-39.
- Haynes RB. Of studies, syntheses, synopses, summaries, and systems: the "5S" evolution of information services for evidence-based healthcare decisions. *Evidence-Based Medicine*, 2006, 11: 162-164.
- Hill AB. The environment and disease: association or causation? *Proceedings of the Royal Society of Medicine*, 1965, 58:295-300.
- Larroque B, Ancel PY, Marret S et al. EPIPAGE Study group. Neurodevelopmental disabilities and special care of 5-year-old children born before 33 weeks of gestation (the EPIPAGE study): a longitudinal cohort study. *Lancet*, 2008, 371: 813-820.
- Nongena P, Ederies A, Azzopardi DV, Edwards AD. Confidence in the prediction of neurodevelopmental outcome by cranial ultrasound and MRI in term infants. *Archives of Disease in Childhood Fetal and Neonatal Edition*, 2010, 95:F388-F390.
- Oxman AD, Sackett DL, Guyatt GH for the Evidence-Based Medicine Working Group. Users' guides to the medical literature: 1. How to get started. *Journal of the American Medical Association*, 1993, 270:2093-2095.
- Paul JR. Clinical epidemiology. *Journal of Clinical Investigation*, 1938, 17:539-541.
- Sackett DL. Bias in analytic research. *Journal of Chronic Diseases*, 1979, 32:51-63.
- Sackett DL, Rosenberg WM, Gray JA et al. Evidence based medicine: what it is and what it isn't. *British Medical Journal*, 1996, 312:71-72.
- Schulz KF, Altman DG, Moher D, CONSORT Group. CONSORT 2010 statement: updated guidelines for reporting parallel group randomised trials. *British Medical Journal*, 2010, 340:698-702.
- Дополнительные источники Everitt BS. *The Cambridge dictionary of statistics in the medical sciences*. Cambridge, Cambridge University Press, 1995.
- Garrido MV, Kristensen K, Nielsen CP, Busse R. *Health technology assessment and health policymaking in Europe*. Copenhagen, WHO, 2008.

- Hunink M, Glasziou P. *Decision making in health and medicine: Integrating evidence and values*. Cambridge, Cambridge University Press, 2001.
- Rothman KJ, Greenland S, Lash TL. *Modern epidemiology*. Philadelphia, Lippincott, Williams & Wilkins, 2008.
- Sterne JAC, Egger M. Funnel plots for detecting bias in meta-analysis: guidelines on choice of axis. *Journal of Clinical Epidemiology*, 2001, 54:1046-1055.
- Van Dijk N, Hooft L, Wierenga-de Waard M. What are the barriers to residents' practising evidencebased medicine? A systematic review. *Academic Medicine*, 2010, 85:1163-1170.

4. Боланинг тараққиётига кўмаклашиш

Муаллифлар: Voika Rechel u Dainius Puras

Асосий ҳолатлар

- Ҳар бир бола, жисмоний, когнитив, эмоционал, ижтимоий тараққиётни таъминловчи ҳаёт ҳуқуқига эга. Боланинг ривожланиш ва тараққиётида ота она ва оила аъзоларининг роли катта.
- Ота-онага жамоат хизматларидан фойдаланиш, тиббий хизмат билан муносиб таъминлаш, тегишли яшаш шароитларини таъминлаш, сифатли мактабгача таълим билан таъминлаш каби хизматларга ёрдам берилиши керак.
- Ҳар бир фарзанд оилада яшашга, унга зулмли муносабатдан ҳимояланиш ҳуқуқига эга.
- Болани интернат туридаги муассасаларга жойлаштириш унинг кейинги тараққиётига салбий таъсир кўрсатади.

Тарқалган хатоликлар

- Марказий ва Шарқий Европа давлатларида давлат молиялаштириш дастурлари боланинг интернат типдаги муассасаларга жойлаштиришга туртки бўлади.
- Кўкрак ёшидаги болаларни болалар муассасаларига жойлаштириш ҳаётининг илк даврларида унинг руҳиятига салбий таъсир қилади.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Болага нисбатан жисмоний ва эмоционал зўравонлик, боланинг ҳаётига аралашмаслик, болада кейинчалик юзага келадиган эмоционал ва хулқ атвор бузилишларига, кейинчалик эса жамиятга қарши хулқ атвор шаклланишига сабаб бўлади.
- Ҳаддан ташқари ҳис ҳаяжонлилик, болани назоратдан четда қолдириш, унга нисбатан зўравонлик билан куч ишлатиш боланинг бўйи яхши ўсмаслигига ва паст бўйликка олиб келиши мумкин.

Ривожланиш соҳалари:

Боланинг тараққиёти – психология, социология, соғлиқни сақлаш, таълим йўналишларини қамровига олган тармоқлараро соҳадир. Ривожланиш аксарият уч соҳани қамраб олади: жисмоний, когнитив, эмоционал ва социал соҳалар.

Жисмоний ривожланиш – тана ўлчамлари, пропорцияларининг ташқи кўриниши, организмнинг функционал ҳолатини, таъсиротларни қабул қилиш, ҳаракатга мойиллик ва жисмоний саломатликни ўз ичига олади.

Когнитив ривожланиш – диққат, хотира, билим, таассурот, ижодий ва тил билишга мойиллик каби интеллектуал қобилиятни ўз ичига олади.

Эмоционал ва социал тараққиёт – эмоционал ва мулоқотга киришимлилик соҳаси, ўзини англаш, шахслараро муносабатлар, дўстона алоқаларни ўрната билиш, хулқ-атвор хусусиятларидир.

(Berk (2005) дан олинган)

Бу соҳалар алоҳида категория эмас, балки улар бир-бири билан узвий боғлиқ бўлиб, бир бирининг таъсирида бўлади. Ушбу бобда бола ҳаётининг биринчи йилидаги ривожланиш масалаларига тўхталамиз.

Ривожланиш ҳуқуқи

Болалар ҳуқуқлари бўйича Бирлашган Миллатлар Ташкилотининг Конвенцияси боланинг яшашга, шахс сифатида тўлақон ривожланиш ҳуқуқларини мустаҳкамлашга йўналтирилган. Конвенцияга имзо чеккан давлатлар болани соғлом ривожланишини ва яшашини таъминлаб беришлари керак. Ҳар бир фарзанд жисмоний, ақлий, маънан ва социал ривожланиши учун тегишли турмуш даражасига эга бўлиш ҳуқуқига эга.

У ёки бу даражадаги ногиронлиги бўлган болалар алоҳида кўмак ва парваришга, БМТнинг Болалар Ҳуқуқлари Конвенциясида тасдиқланган ҳуқуқларга эга бўлишлари керак. Конвенциянинг 23-моддасида “Руҳий ва жисмоний жиҳатдан камчилиги бор бола унинг қадр-қимматини тўлақон таъминлайдиган, жамият ҳаётида фаол иштирок этишга ёрдам берадиган шароитларда тўла ва муносиб ҳаёт кечириши лозим” дейилади.

Соғлиғида нуқсонли мавжуд болаларга ижтимоий ҳаётга мослаштиришни енгиллаштирувчи, унинг маданий ва социал ривожланишига ижобий таъсир кўрсатадиган таълим, касбий тайёргарлик, соғлиқни сақлаш, меҳнатга тайёргарлик, дам олиш масканларидан фойдаланиш шароитларини ҳукумат таъминлаб бериши керак.

Ривожланишга таъсир қилувчи омиллар

Ота онанинг аҳамияти

Тўлақон ривожланиш учун ёш болалар атроф муҳитдан катталарнинг парвариши сифатида етарли стимуллар олиши керак. Асосий парвариш қилувчи шахс, яъни она боланинг ривожланишида катта аҳамиятга эга. Боланинг ўсиш ва тараққиёти давомида янги кўникмалар пайдо бўлади, ота оналар эса бу кўникмаларни боланинг ёшига қараб мослаштира билдилар. Тараққиёт давомида улар болага жисмоний парваришдан кўра секинлик билан китоблар ўқиб бериб, мулоқотга киришиб, унинг когнитив, эмоционал ва социал ривожланишига туртки бера бошлайдилар. Оила аъзоларига, яқин кишиларига боғланиш, боланинг руҳий тараққиётига ижобий таъсир кўрсатади. Бундай боланинг дастлабки ривожланиш муносабатлари унинг кейинчалик шаклланадиган ижтимоий мослашувига таъсир кўрсатмай қолмайди.

Ижтимоий тармоқлар ва жамоаларнинг қўллаб қувватлаши

Боланинг саломатлиги ва эмоционал ривожланишига оиланинг ижтимоий-иқтисодий ҳолати, унинг бошқа жамият аъзолари билан алоқаси таъсир кўрсатади. Оиланинг моддий шароити боланинг нафақат ёшлигида, балки катта бўлгандаги ҳаётига ҳам салбий таъсир кўрсатади, чунки оиладаги муҳит ёмонлашади, ота-оналар орасидаги муносабат ўзгаради, билим олишда муаммолар юзага келади. Кам таъминланган оила фарзандлари ўз тенгқурларига нисбатан кўпроқ сурункали касалликларга чалиниш, ногиронликка мубтало бўлиш, мактабда муаммолар, ҳулқ атвор ўзгаришлари каби муаммоларга дуч келдилар. Шу сабабли маҳаллий жамиятлар, мактаб бундай ўсмир ва ёшларни мутаносиб фаолиятга жалб қила олишлари, уларни жамиятимизга мослашишларига ёрдам беришлари лозим.

Жисмоний ривожланиш

Боланинг жисмоний ривожланишига ирсий ва ташқи омилларнинг аҳамияти улкандир. Боланинг ўсиш суръатлари ва уларнинг яқуний кўрсаткичлари ота онанинг аналогик кўрсаткичларига боғлиқ. Боланинг ривожланиш тараққиётида гипофиз ишлаб чиқарадиган тиреотроп ва ўсиш гормонларни бошқарувчи генларнинг аҳамияти катта. Болаларнинг ўсиши ва ривожланишида соғлом овқатланиш, етарли даражадаги уйқу, ҳиссий ва жисмоний тетиклик катта аҳамиятга эга. Боғча ва мактабгача ёшдаги болалар овқат рационада сут ва сут маҳсулотлари, гўшт, дуккаклилар, сабзавот ва меваларнинг бўлиши шарт. Туз ва шакари меъёрдан ортиқ маҳсулотларни истеъмол қилишни чеклаш лозим. Боланинг уйқуси етарли даражада бўлишини катталар албатта назоратга олиши керак. (боланинг ёшига кўра 10-12 соатли уйқу таъминланиши керак). Бу эса боланинг эмоционал ривожланишига

ҳам ўзининг ижобий таъсирини кўрсатади. Ҳаддан ташқари ҳиссий зўриқиш, болага зулм ўтказиш ўсиш гормонларини ишлаб чиқаришни сусайтириб, боланинг бўйи пастлигига сабаб бўлиши мумкин. Бундан ташқари, боланинг ривожланишида ҳаракат фаоллигини рағбатлантирувчи, ҳаракат функциясини яхшиловчи ўйинлар, бармоқларнинг майда ҳаракатларини фаоллаштирувчи ҳаракатларнинг аҳамияти жуда катта.

Когнитив ривожланиш: нутқ ва саводхонлик қобилияти

Тахминан икки ойда чақалоқлар овоз чиқаришади ёки гугулашади. Тўрт ойлигидан бошлаб эса, болалар ғўлдираб, кўпгина товушларни талаффуз қила бошлайдилар. Болалар ўртача 8-18 ойлигида биринчи сўзни талаффуз қила бошлайдилар, сўнг аста секин нутқни эгаллайдилар: б ёшга бориб, нутқ бойликлари ошади ва мураккаб жумлаларни тузишлари мумкин. Болаларнинг бошқа одамлар билан ижтимоий муносабатларга бўлган эҳтиёжи уларни нутқ сўзлаш учун рағбатлантиради. Катталар болани тинглаш, нутқини тўғрилаш, саволларига жавоб бериш орқали нутққа жалб қилишни рағбатлантирадilar. Болаларга қилинаётган парвариш уларнинг когнитив, ижтимоий ва эмоционал тараққиётига таъсирини кўрсатади. Бола билан уйда ва мактабгача таълим муассасаларида кўпроқ мулоқотга киришилса, уларда нутқий ривожланиш рағбатланади. (жадвал 4.1.)

Жадвал 4.1. Гўдак ёшидаги болаларда нутқий ривожлантиришни рағбатлантириш

Усул	Натижа
Парваришловчи шахс ўз талаффузи орқали болани гу-гулашини рағбатлантиради	Нутқий муносабатларда роллар алмашинувига ёрдам беради, товушларни эгаллашга ёрдам беради
Парваришловчи шахс бола қизиқаётган нарсаларга уни диққатини қаратиб, нарсаларни сўзлар билан изоҳлаб беради	Сўзларни ёдлашга ва нутқ бойлигини оширишга ёрдам беради
Ижтимоий ўйинлар, масалан бекинмачоқ ўйнаш	Нутқий муносабатларда роллар алмашинувига ёрдам беради
Ясли ёшидаги болаларни тафаккур ўйинларига жалб қилиш	Нутқий муносабатларга туртки бўлади
Ясли ёшидаги болалар билан мунтазам сўзлашиб туриш	Нутқ эгаллашга ва мактабда ўзлаштиришни яхшилашга ёрдам беради
Болага мунтазам китоблар ўқиб бериш ва улар билан расми китобларни муҳокама қилиш	Болани лексика, грамматика, коммуникация асосларини ўзлаштиришга ва ҳикоя тарзида гаплашишга ундайди

(Berk, 2005). материалларидан фойдаланилди.

Ижтимоий ва ҳиссий ривожлантириш: ҳатти-ҳаракат ва психологик бузилишларни олдини олиш

Боланинг тараққиётида, ривожланишида албатта ота-онанинг аҳамияти катта. Бола устидан жисмоний ва ҳиссий зўравонлик, эътиборсизлик, тарбияда ота-онанинг меъёридан ортиқ қаттиққўллиги кейинчалик боладаги ҳиссий ва ҳулқ-атвор ўзгаришларини чақириб, антисоциал ҳаракатларга олиб келади. Оилада қаттиққўллик ва келишмовчиликларни гувоҳи бўлган болалар кейинчалик ўзларида тажавузкорлик ҳатти-ҳаракатларини намоён қиладилар ва дўст-биродарлари орасида нормал муносабатларни ўрната олмайдилар, уларни билимларни ўзлаштиришлари ёмонлашади.

Ногирон болалар

Болаларда ногиронликларнинг бир неча таърифлари мавжуд. Уларнинг кўпчилиги маълум вақт давомида сурункали касалликлари ёки ҳолатлари бўлган ва унинг натижасида нормал ҳаёт кечириш сифати ёмонлашган болаларга тегишлидир. Ногирон болаларни баъзида "мураккаб эҳтиёжли" болалар деб аталади.

Мураккаб эҳтиёж деганда нимани тушунамиз?

Бу жисмоний нуқсон, сенсор бузилишлари, руҳий ва ҳулқ атвор ўзгаришлари мавжуд бўлиши натижасида муайян қийинчиликларга эга бўлган ҳолат.

Ногирон болалар турли хил тўсиқларга дуч келадилар (масалан жисмоний, ижтимоий ва ҳ.к.) бу эса уларни жамиятнинг асосий қатламидан четлашиб қолишига сабаб бўлади. Ундан ташқари, соғлом болалардан фарқли ўлароқ, бундай болалар аксарияти етишмовчилик шароитида яшайдилар, уй-жой ва транспорт борасидаги муаммоларга дуч келадилар, ихтисослик олиш учун ўқишга имкониятлари чегараланган бўлади. Ушбу омилларнинг уйғунлашуви ногирон болалар ва уларнинг оила аъзоларини турмушининг сифатини ёмонлаштиради. Оиласида ногирон фарзанди бўлган оилалар ҳар томонлама ёрдам ва жисмоний, моддий ва ижтимоий қўллаб қувватланишга муҳтождирлар. Бундай оилаларга ёрдам бериш учун махсус хизматларни жорий қилиш лозим.

Бирлашган Қиролликда оналар, болалар ва ёшларни соғлиғини муҳофаза қилиш миллий хизмат тизими – (МХТ) (Соғлиқни сақлаш Вазирлиги 2004) уларга сифатли ёрдам кўрсатиш стандартларини ўрнатган.

МХТнинг 8-стандартида жумладан шундай сўзлар бор: "ногиронлиги бўлган, тиббий ёрдамга муҳтож мураккаб эҳтиёжли шахслар мувофиқлаштирилган, юксак малакали, оила эҳтиёжларига йўналтирилган, оила аъзоларининг тўлақон ҳаёт кечиришларини таъминловчи хизматларга эгадирлар."

Боланинг ҳимояси

Агарда оилада боланинг хавфсиз ва тўлақон ўсиб ривожланишига қандайдир тўсиқлар мавжуд бўлган ҳолларда, давлат бундай оилаларга боланинг нормал ўсиб-униши учун тегишли шарт шароитлар яратиб беришга мажбур. Бундай ҳолатлар жуда турли-туман бўлиб, уларга камбағаллик, озиқланишдаги камчиликлар, оилада зўравонлик, касалликлар, оила аъзоларидан кимнидир озодликдан маҳрум этилганлиги, боланинг ногиронлиги, болага тажовуз қилиш кабиларни киритиш мумкин. Албатта, муаммоли болаларнинг муаммоларини ҳал қилишда энг мақбули унинг биологик оиласи бўлиб ҳисобланади, бундай ҳолатларда қийналган оила давлат томонидан ижтимоий ва бошқа ёрдам билан таъминланиши керак.

Баъзи ҳолатларда эса шароит бундай болаларни маълум муддатларга оила муаммолари ҳал бўлгунга қадар биологик оиласидан четлатишни тақозо қилиши ҳам мумкин. Бундай ҳолатларда бола ўз оиласига қайтиши учун барча чораларни қўлламоқ зарур.

Васийлик андозалари

Дунёда болаларга нисбатан хомийлик ва васийликнинг турли андозалари мавжуд: уларга давлат ёрдамидаги ота-она васийлиги, болани асраб олиш, патронажли тарбия ва интернатдаги тарбия киради.

Давлат ёрдами билан ота-онанинг парвариши

Ота-оналар васийлик ҳуқуқига эга бўлган ҳолда болаларни парваришлашда давлат томонидан қўллаб қувватландилар.

Болани фарзандликка асраб олиш

Болани фарзандликка асраб олиш биологик ота-она вафот этган ёки оиладаги жиддий муаммолар туфайли давлат биологик ота-онани васийлик қилиш ҳуқуқидан маҳрум қилган ҳолда ғамхўрликнинг энг яхши шакли ҳисобланади. Бу болаларга барқарорликни таъминлайди ва қабул қилинган ота-она билан мустаҳкам алоқани ўрнатиш имконини яратади.

Болаларни интернат туридаги муассасаларда тарбияланиши

Ғарбий Европада патронат тарбия афзалроқ деб топилган, шунинг учун ҳам XX асрнинг сўнги чорагида кўпчилик болалар муассасаларининг йириклари ёпилган эди. Бу жараён Боулби боғланганлик назарияси (1969) таъсири остида ўтган. Бу назария боланинг руҳий ва ижтимоий ривожланиши учун у асосий тарбияловчига боғланганликнинг аҳамиятини исботлаб берган. Чақалоқлар ва кичкинтойларни болалар муассасаларига жойлаштириш ҳаётнинг биринчи йилларидаги энг муҳим даврида миясининг ривожланишига

салбий таъсир кўрсатади. Боғланганлик назарияси Марказий ва Шарқий Европа мамлакатларида камроқ таъсирга эга бўлган.

Ушбу мамлакатларда болаларни узоқ муддатларга интернат туридаги муассасаларга жойлаштириладиган ғамхўрлик модели коммунистик режимдан мерос бўлиб қолган.

Интернат муассасалари шароитларида болаларга ғамхўрлик қилишнинг ёндашуви «тиббий модел»га асосланади. Бунда асосий эътибор биринчи навбатда болаларнинг жисмоний эҳтиёжларни қондириш, уларни озиқ-овқат ва кийим-кечак билан таъминлашга, шунингдек, тегишли бино ва иншоотларнинг мавжудлигига қаратилади, аммо болаларнинг ижтимоий ва ҳиссий ривожланишига, улар ҳаётининг сифатига ва ижтимоий ёрдам жиҳатларига эътибор жуда кам бўлади.

Болалар ва уларнинг ота-оналари бундай муассасаларнинг бошқарувида ва ғамхўрлик кўрсатилишида қатнашмайди. Бу тизим муҳтож оилаларни уларнинг фарзандларини тарбиялашда давлатга таянишини рағбатлантиради, оилавий муносабатларни заифлаштиради ва болаларни ўз жамоаларидан узоқлаштиради. Ғамхўрлик қилишнинг муассасавий модели нисбатан қимматроқ ва болаларнинг ривожланиши ва уларнинг жамиятда мустақил ҳаётга тайёргарлиги борасида жуда кам самарали бўлади.

Интернат муассасаларига жойлаштиришнинг боланинг ривожланишига салбий таъсири

Интернат туридаги муассасаларига ғамхўрлик учун топширилган ва ота-оналар билан алоқаси бўлмаган ота-онасиз кичик болалар ривожланишининг кечикиши, шунингдек, когнитив, ижтимоий, феъл-атвор ва ҳиссий эмоционал бузилишларнинг юқори хавфига дучор бўлади (Dixon & Misca, 2004). Хусусан, бундай муассасаларда ўсиб улғайган болалар ижтимоийлашув муаммоларига ҳамда тенгдошлари, ака-укалари ва опа-сингиллари билан мулоқотга киришиш қийинчиликларига кўпроқ дуч келиши мумкин. (Browne et al., 2005).

Бундан ташқари, муассасаларда жойлаштирилган узоқ муддатли эмпирик ва перцетив депривация билан боғлиқ жиддий депривация, когнитив бузилишлар ва ижтимоий ўзаро ҳамжиҳатлик учун имкониятларининг йўқлигига дучор бўлган болаларда квазиаутистик феъл-атвор намоён бўлишлари кузатилган (Rutter et al., 1999).

Бирлашган Қиролликда асраб олиш учун қабул қилинган руминиялик болаларнинг муаммолари бўйича истиқболли тадқиқотлар, шуни кўрсатдики, интернат туридаги муассасаларда ўтказиладиган вақт даври феъл-атвор ва

ривожланиш муаммоларининг тарқоқлиги ва сурункалилиги белгиларнинг асосий прогноз параметридир (Beckett et al., 2002). Ўз ҳаётининг эрта ёшда бўлган даврини интернат муассасаларида ўтказган болаларда, ўсмирлик даврида ижтимоий муаммолари кўпроқ вужудга келади.

1990-йиллар охирида Марказий ва Шарқий Европада (ЦВЕ) интернат туридаги муассасаларида ғамхўрликка олинган болаларнинг сони 1989 йилдигидан кўра кўпроқ бўлган (UNICEF, 2001-йил). Ўртача минтақавий кўрсаткич 0-17 ёшдаги 100 000 болага 1441 нафарни ташкил қилган. Бу 1989 йилда 1194 нафар бола кўрсаткичидан 20 фоизга юқорироқдир (UNICEF, 2003-йил). Айниқса минтақадаги болалар сонининг умумий қисқариши фонида интернат туридаги муассасаларга қаровга олинаётган чақалоқлар сонининг кўпайиши ташвишга солади.

Бу ўсиш Латвия, Болгария ва Руминияда жуда кескин, шунингдек Эстония, Қозоғистон ва собиқ Совет Иттифоқининг бошқа мамлакатларда салмоқли даражада бўлган (UNICEF, 2003-йил). Бу болаларнинг кўпчилиги иқтисодий ва ижтимоий сабабларга кўра ташлаб кетилган, уларнинг баъзиларидагина жисмоний ёки руҳий нуқсонлар бўлган ва фақат оз миқдоридегилари етим бўлган.

Ўрта ва Шарқий Европадаги муассасаларда тарбиячилар одатда болаларнинг тиббий ёрдамга бўлган эҳтиёжлари тўғрисида етарли даражада хабардор эмас, болаларда ногиронликнинг қандайдир бирор шаклини ёки феъл-атвор муаммоларини аниқлай олмайди (UNICEF, 2003-йил). Руминияда болалар муассасалари қатъий равишда тиббий йўналишга эга. Уларда болаларнинг интеллектуал ва ижтимоий ривожланишига қаратилган тадбирлар кам ўтказилади ва барча ғамхўрлик асосий тиббий эҳтиёжлари қониқтиришга қаратилган (Zamfir & Zamfir, 1996). Болгариянинг энг ёмон ғамхўрлик муассасаларида, масалан, ногирон болалар учун бўлган болалар сонига нисбатан тарбиячилар сонининг нисбати 1:40 гача бориши мумкин (Save the Children, 2002). Интернат муассасаларида яшаб келаётган болалар, жамиятдан ажралиб қолади, уларнинг олдига камдан-кам ҳолларда ташриф буюрилади. Болалар муассасалари кўпинча ота-оналар билан ёки оила аъзолари билан кенгайтирилган мулоқот ўрнатилишига тўсқинлик қилади (Rechel, 2008-йил) (4.2-киритилган кўшимчага қаранг).

Киритилган қўшимча 4.2. Интернат муассасаларига жойлаштиришнинг салбий оқибатлари

Кўпинча бундай муассасаларда эрта ёшдан то тўрт ёшгача бўлган болалар ўтириш, туриш, юриш ва гапиришни билмайдилар.

Муассасаларда боланинг ўзи учун муҳим бўлган катта одамга кучли боғланиш бўлмайди. Натижада, бундай муассасаларда ўсиб улғайган кўп-лаб болалар катталарга нисбатан бетартиб боғланганликни намоён қилади, уларда ўзларига бўлган ишонч даражасининг пастлиги ва салбий феъл-атвори билан ажралиб туради, улар биров билан бирга қайғуришни билмайди, бераҳм бўлади ва итоатсизлик ҳамда агрессивликка мойил бўлади.

Муассасаларда инсоннинг асосий ҳуқуқларига риоя қилишни таъминлаб бўлмайди. Бирлашган Миллатлар Ташкилотининг Бола Ҳуқуқи тўғрисидаги Конвенцияси болалар оила муҳитида яшашлари ва Қўпол муомала ёки ғамхўрлик йўқлигидан ҳимояланиш ҳуқуқни ҳимоя қилади. Интернат муассасаларда болалар одатда ёмон ўқийди ва иш топиш учун жуда кам имкониятга эга бўлади.

Муассасалар болаларни ташқи дунёдаги ҳаётга тайерлаш ишларини қоникарли деб бўлмайди. Кўпинча муассасалар оила билан алоқа ўрнатишга тўсқинлик қилади ва ёшларни ижтимоий тармоқларда мулоқот қилиш имкониятларидан маҳрум этади.

Материаллар бўйича (UNICEF, 2004-йил)

Жамоа асосида ғамхўрлик қилиш моделининг ишлаб чиқилиши: Марказий ва Шарқий Европа минтақаси учун муаммолар ва имкониятлар

Марказий ва Шарқий Европа минтақасидаги ногирон болалар ва бошқа хавфли омилларига эга бўлган болаларга хизмат кўрсатиш билан боғлиқ вазиятни таҳлил қилиш шуни кўрсатдики, тарихий нуқтаи назар ва унинг оқибатида, хизматларни тақдим этадиган муассасаларнинг муносабати интернат муассасалари шароитида ортиқча ғамхўрлик тизимидан оилага йўналтирилган жамоа асосида ғамхўрлик қилиш тизимига оҳиста ўтишга ҳалақит берадиган омиллар экан. Ҳатто ўтиш даврининг 20 йилидан кейин ҳам, Марказий ва Шарқий Европа минтақасидаги кўп-лаб мамлакатлар, асосан янги туғилган чақалоқлардан катталаргача бўлган кенг ёш оралиғидаги ривожланиш имконияти чекланганлиги оқибатида ногирон бўлиб қолган шахслар жойлаштириладиган интернат туридаги ғамхўрлик тизимига таяниб келмоқда.

Ҳаётининг дастлабки ойларида муассасаларга жойлаштирилган кўплаб болаларда ривожланиш бўйича камчилиги йўқлиги вазиятни мураккаб-лаштиради. Бироқ, одатда соғлиқни сақлаш тизимига кирувчи болалар уйларида, уларни тиббий муассасага жойлаштирилиши ва узоқ муддат шу ерда сақланишини оқлаш мақсадида, уларни ривожланишида нуқсонни ёки баъзи бошқа «тиббий» муаммолари борлар тоифасига киритиб қўйишади. Муассасалаштириш оқибатида ва болалар яхлит ривожланишининг асосий ҳуқуқидан беихтиёр маҳрум қилиб қўйиш натижасида интернат муассасасида дастлабки икки ёки уч йил ўтгач, ушбу давр ичида уларнинг ривожланишдаги ҳаёлан кечикиши ҳақиқий кечикишга айланади. Шундай қилиб, ривожланиш нуқсонни оқибатида келиб чиққан ўртамиёна намоён бўлган ногиронликка эга болалар гуруҳи ҳуқуқлари миллий ҳукуматлар қўллаб-қувватлайдиган тизим томонидан бузилган, деб айтиш мумкин.

Ривожланишда орқада қолиш натижасида келиб чиққан ногиронликнинг ҳақиқий ёки ҳаёлий шаклига эга бўлган болаларга ёрдам кўрсатишнинг бу мерос қолган самарасиз тизими Марказий Шарқий Европада, айниқса, собиқ Совет Иттифоқида ҳукмронлик қилиб келган икки нуфузли илмий концепциянинг уйғунлиги натижасидир. Уларнинг бири «дефектология» концепцияси (пастроқни қаранг). Бошқаси эса – болалар психоневрологияси концепцияси. Аввалги тизимнинг яна бир мумаммоси – ота-оналар таълими концепцияси ва ногирон болалари бор оилаларига руҳий-ижтимоий кўмак бериш йўқлиги билан боғлиқ эди. Ушбу минтақада ҳеч қачон клиник-ижтимоий иш олиб борилмаган, оилаларни ҳимоя қилиш ва қўллаб-қувватлаш хизматлари мавжуд бўлмаган – маҳаллий ҳамжамиятда ушбу «вакуум» ҳеч нарса билан тўлдирилмаган эди.

1990-йилларда Марказий ва Шарқий Европа минтақасида сезиларли ўзгаришлар юз берганидан сўнг, 30 нафар янги демократик давлатлар ва улар билан бирга зарур хизматлар ва концепцияларни ишлаб чиқиш учун жуда кўп янги имкониятлар пайдо бўлди. Муваффақиятнинг турли даражалари ва халқаро жамғармалар кўмаги билан, тажриба тарзида жамоа асосида хизмат кўрсатиш ташкил этилди. Бироқ ҳукуматлар ва маҳаллий бошқарув органларининг қўллаб-қувватланиши йўқлиги туфайли ушбу ташаббусларга кўпинча барқарорлик етишмас эди. Жамоа асосида хизмат кўрсатишга биринчи навбатда сармояларни киритишнинг ўрнига ҳукуматлар интернат муассасаларнинг анъанавий инфратузилмаларини, шу жумладан туғилган пайтидан уч ёшгача гўдаклар учун болалар уйи тизимини қўллаб-қувватлашга мойил эди.

Ҳатто ногиронлиги бўлган ёки бўлмаган бола учун ўз оиласида ўсиши ва тарбияланиши зарурлиги расмий равишда эътироф этилган бўлсада, молиялаштиришнинг давлат дастурлари кўплаб мамлакатларда болаларни интернат муассасаларига жойлаштириш учун рағбатлантирувчи омил бўлиб келмоқда.

Кўпгина ривожланган мамалакатларнинг тажрибаси шуни кўрсатадики, манфаатдор фуқаролар, яъни бу ҳолатда ногирон болалар ота-оналарининг иштироки – ногиронлиги бўлган болаларнинг ривожланишини рағбатлантирувчи замонавий хизматлар тизимини яратишнинг ҳал қилувчи омилидир. Ота-оналарнинг ташкилотлари ҳуқуқлар ва имкониятларга эга бўлиб, давлат томонидан қўллаб-қувватланганида, улар тизим фақат ўзининг манфаатлари қайғуришни тўхтатгандан сўнг ногирон болалар ва муҳтож шахсларнинг эҳтиёжларини қондирилишига эришган ҳолда тизимни ислоҳ қилиш бўйича нуфузли ва конструктив ҳамкорларга айланади.

Марказий ва Шарқий Европа минтақасида кучли ота-оналар нодавлат ташкилотлари бор мамлакатлар ногирон болалар учун замонавий хизмат кўрсатиш тизимини яратиш йўлида ҳаракат қилаётганлигига кўплаб мисоллар мавжуд. Баъзи бир бошқа нодавлат ташкилотлари эса ушбу соҳада ортда қолмоқда.

Литва мисоли, бу муаммоларни ечишда Марказий ва Шарқий Европа минтақаси дуч келаётган ютуқлари ва муаммоларини акс эттириши мумкин. 1989 йилда ривожланиш нуқсонлари оқибатида ногиронликка эга бўлган болалари бор ота-оналарнинг миллий ташкилоти ташкил этилган («Умид» маъносини билдирувчи «Вилтис»). 20 йилдан зиёд вақт мобайнида мазкур ташкилот, ривожланиш нуқсонини оқибатида ногирон бўлиб қолган болалар ва катталар учун хизматлар кўрсатишнинг замонавий сиёсати ва тизимни ишлаб чиқишга оид бўлган ахборот-ташвиқот фаолияти билан бирга ушбу соҳада хизматларни тақдим этувчи нуфузли нодавлат ташкилотига айланди.

«Вилтис» ривожланишига таъсир кўрсата олувчи хавф омиллари билан боғлиқ бўлган ёки ривожланиш нуқсонини оқибатида ногиронлиги бўлган 0-3 ёшдаги болалар учун эрта аралашув чораларини самарали ташвиқот қилиб келмоқда.

Ушбу ташвиқотчилик фаолиятининг натижаси болалар ва уларнинг ота-оналари ўзларининг умумий ривожланиш ва кейинчалик жамиятга интеграциялашуви учун индивидуал режаларни тайёрлашда иштирок этадиган намоён клиникасига эга болалар ривожланиш марказининг яратилиши бўлди.

Кейинги қадам кам таъминланган оилалар тегишли хизматлардан фойдаланиш имконлари учун мамлакатнинг барча ҳудудларида эрта аралашувлар билан шуғулланадиган амбулатория гуруҳларини ташкил қилиш бўлди. Ўзида тиббий моделни ва кучли психологик-ижтимоий ва таълимий компонентларни бирлаштирган ва ишида ота-оналар фанлараро гуруҳларнинг тенг ҳуқуқли аъзолари сифатида иштирок этадиган ушбу янги хизмат тармоғини яратиш манфаатдор фуқароларнинг шиддатли тарздаги босими ва иштирокисиз амалга оширилиши мумкин эмас эди. Ушбу ютуқларга қарамасдан,

ривожланиш нуқсонлари оқибатида ногиронлиги бўлган кўплаб болалар ва катталар давлат қарамоғида ва интернат туридаги муассасаларда қолмоқда. Ота-она ташкилотлари сиёсатчиларни ва кенг жамоатчиликни жамоага асосланган оилага қаратилган хизматларни ишлаб чиқариши зарурлигини ишонтариш ва кўндириш ишларини давом эттирмоқда, бу эса 0-3 ёшдаги болаларни интернат туридаги муассасаларга жойлаштириш амалиётини тугатиш имконини беради.

Худди шундай тарзда, ота-оналарни тенг ҳуқуқли ҳамкорлар сифатида жалб қилиш ногирон болаларни бошқаришда, масалан, уларга эрта аралашуш хизматини кўрсатишда жуда муҳимдир. Шифокорлар ва беморлар, ёки ногирон болалар ҳолатида, уларнинг ота-оналари ўртасидаги патерналистик муносабатларни кўзловчи назариянинг кўп йиллик ҳукмронлигидан кейин ушбу соҳада шифокорлар ва тиббий ходимларни тайёрлаш тизимидаги ўзгаришлар зарур эди.

Аввалги тизим доирасида ота-оналар ташхис ва даволаш ҳақида жуда кам маълумотга эга бўлар эдилар, чунки ғоявий тамойил ҳукмронлик қилган – ота-оналар қанчалар камроқ билса, шунча яхшидир. Янги хизмат кўрсатиш тизимида ота-оналар шифокорлар ва бошқа мутахассисларнинг тенг ҳуқуқли ҳамкорларидир, мутахассислар эса кўп нарсаларни ўз фарзандлари тўғрисида ноёб маълумотларга эга бўлган ота-оналардан билиб олади. Тиббиёт мутахассисларининг менталлигида эришилган улкан силжишларга қарамай, тиббий хизмат кўрсатувчи ва тиббий таълим тизимларини таъминловчи муассасалар томонидан ушбу янгича ёндошувларга ҳали ҳам катта қаршилиқ мавжуд: модернизацияни тан олишни истамаганлар уни қарор қабул қилишдаги уларнинг монополистик қудратидан маҳрум қилиш ҳаракати, деб билишади.

Бирлашган Миллатлар Ташкилотининг Бола ҳуқуқлари бўйича қўмитасининг тажрибаси шундан далолат берадики, Марказий ва Шарқий Европа мамлакатларининг интернат туридаги ғамхўрлик қилиш тизимидан ривожланиш нуқсони оқибатида ногиронлиги бўлган болаларга ёрдам кўрсатишнинг замонавий тизимига ўтиш жараёни салмоқли қийинчиликлар билан боғлиқ ва Марказий ва Шарқий Европанинг кўп мамлакатларида ўзгаришларга кўмаклашишнинг жуда ўткир зарурияти мавжуд.

Бирлашган Миллатлар Ташкилотининг Бола ҳуқуқлари бўйича қўмитаси Марказий ва Шарқий Европа минтақасидаги мамлакатлардан маърузаларни кўриб чиқиш муносабати билан ўзининг якуний хулосаларида ногирон болалар учун интернат туридаги муассасалардан ҳаддан ташқари фойдаланиш юзасидан ташвишда эканлигини билдирди ва минтақанинг кўп мамлакатларига эрта огоҳлантириш ва оилани қўллаб-қувватлаш хизматларига инвестиция қилиш, болалар ва жамиятга зарар етказиб келаётган ногирон болаларнинг институционализацияси аъъанасини тугатишни тавсия қилди.

Бола ҳуқуқлари тўғрисидаги конвенцияни самарали амалга оширишда ушбу тарихий контекстда пайдо бўлган тизимга боғлиқ бўлган тўсиқ бўлиб фуқаролик ҳуқуқи ҳисобига иқтисодий ва ижтимоий ҳуқуқларни (яъни, ҳаёт ва омон қолиш ҳуқуқини ҳимоя қилиш) ҳимоя қилиш аънанаси хизмат қилади. Шу маънода, интернат туридаги муассасада ғамхўрлик кўрсатиш бу сўзнинг тор маъносидаги классик «ҳимоя» мисолидир. Аммо кенгроқ ва замонавий маънода, бу шунингдек, яхлит ривожланиш ҳуқуқини бузган ҳолда озодликдан маҳрум этишдир. Кўринишича, бу бир неча йиллар давом этган ғайрат ва шижоат билан бирга либерал демократия қадриятларининг танқиди ва тоталитар ўтмишни қўмсаш ҳам тобора ўсиб бораётган Марказий ва Шарқий Европа минтақасида тараққиёт йўлидаги тўсқинлик қилувчи ғовдир.

Хулосалар

Боланинг жисмоний, когнитив ва ҳиссий ривожланиши – бу генетик ва атроф-муҳит омилларининг мураккаб ўзаро таъсирининг натижасидир. Энг қулай шароитларда ўсиш ва ривожланиш имкониятлари болаларга ўз қобилиятларини тўлиқ амалга оширишга имкон беради ва барча болалар учун муҳим инсон ҳуқуқидир.

Ота-оналар боланинг ривожланишида марказий рол ўйнайди, аммо бу ролни бажаришда улар фойдаланиш мумкин бўлган жамоа хизматларининг тақдим этилиши, қиймати жиҳатидан арзон тиббий ёрдам, уй-жой ва сифатли мактабгача таълим шаклидаги жамият томонидан кўмаклашувга муҳтождирлар.

Оилалар катта қийинчиликларга дуч келаётган ва фарзандларига ғамхўрлик қила олмайдиган ҳолатларда патронат оилалар ва фарзанд асраб олиш болани тарбиялаш учун иккинчи мақбул варианты ҳисобланади.

Интернат туридаги муассасага жойлаштириш – айниқса, болаларни бундай муассасаларда чақалоқлик ёки уч ёшгача бўлган даврида жойлаштирилса, боланинг ривожланиши учун жуда зарарли ва қайтариб бўлмас оқибатларга олиб келиши мумкин,

Марказий ва Шарқий Европада жамоага асосланган хизматларни ривожлантириш ва қаровга муҳтож болалар сонини қисқартириш бўйича янада кўпроқ ишлар амалга оширилмоқда. Бироқ, ижтимоий-иқтисодий ва сиёсий шароитлар, шунингдек, институционализациянинг йўқотилиши қийин бўлган аънаналари бу жараёнга тўсқинлик қилиб келмоқда.

Библиография

- Beckett C et al. Behavior patterns associated with institutional deprivation: a study of children adopted from Romania. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 2002, 23(5):297-303.
- Berk L. *Infants, children and adolescents*. Harlow, Pearson Education, 2005.
- Bowlby J. *Attachment and loss, vol. 1. attachment*. London: Pimlico, 1969.
- Browne K et al. *Mapping the number and characteristics of children under three in institutions across Europe at risk of harm*. European Commission DAPHNE Programme in collaboration with WHO Regional Office for Europe and the University of Birmingham, 2005.
- Department of Health. *National Service Framework for Children, Young People and Maternity Services*. London, Department of Health, 2004.
- Dixon L, Misca G. *Mapping the number and characteristics of children under 3 in institutions across Europe at risk of harm*. Copenhagen, WHO Regional Office for Europe, 2004.
- Rechel B. Access to care and the right to life of disabled children in Bulgaria. In Clements L, Read J, eds, *Disabled people and the right to life: The protection and violation of disabled people's most basic human rights*. Abingdon, Routledge, 2008.
- Rutter M et al. Quasi-autistic patterns following severe early global privation. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 1999, 40(4):537-549.
- Save the Children. *Continuing misuse of children's institutions in Bulgaria*. Sofia, Save the Children UK, 2002.
- UN. *Convention on the Rights of the Child*. New York, United Nations, 1989.
- UNICEF. *A decade of transition, Regional Monitoring Report No 8*. Florence, UNICEF Innocenti Research Centre, 2001.
- UNICEF. *Changing minds, policies and lives. Improving protection of children in Eastern Europe and Central Asia. Gatekeeping services for vulnerable children and families*. Florence, UNICEF Innocenti Research Centre, 2003.
- UNICEF. *De-institutionalisation of children's services in Romania: A good practice guide*. Publication of the High Level Group for Romanian Children, 2004.
- Zamfir C, Zamfir E. *Children at risk in Romania: Problems old and new*. Innocenti Occasional Papers, Economic Policy Series, 56. Florence, UNICEF Innocenti Research Centre, 1996.

Қўшимча манбалар

- Browne K, Hamilton-Giachritsis C, Johnson R, Ostergren M. Overuse of institutional care for children in Europe. *British Medical Journal*, 2006, 332:485-487.
- Ginsburg KR and the Committee on Communications and the Committee on Psychosocial Aspects of Child and Family Health. The importance of play in promoting healthy child development and maintaining strong parent-child bonds. *Pediatrics*, 2007, 119:182-191.
- Hall D, Williams J, Elliman D. *The child surveillance handbook*, 3rd edn. Radcliffe Publishing, Oxford, 2009.
- Hall DMB, Elliman D. *Health for all children*, 4th edn. Oxford, Oxford Medical Publications, 2003.
- UNICEF Innocenti Research Centre. *Children and disability in transition in CEE/CIS and Baltic States*. Florence, UNICEF Innocenti Research Centre, 2005.

5. Неврологик ривожланишни баҳолаш

Муаллифлар: *Leena Haataja, Vittorio Belmonti va Giovanni Cioni*

Асосий ҳолатлар

- Ривожланишдан оғишлар (девиант ривожланиш) ва нормал ривожланиш вариантларининг фарқига бориш даркор.
- Асаб тизими ривожланишининг неврологик баҳолаш ва умумий баҳолаш учун андозавий протоколларни қабул қилиш зарур.
- Шунинг назарда тутиш керакки, баҳолашнинг ягона олтин андозаси мавжуд эмас: турли протоколлар турли мақсадларни кўзлайди.

Тарқалган хатоликлар

- Нормал ривожланиш вариантларини меъёрдан четга чиқиш деб ҳато талқин қилиниши.
- Ҳар томонлама текшириш ўтказмасдан неврологик бузилишга шубҳа қилиш.
- Чақалоқларнинг неврологик текширувдан ўтказишда катталарни неврологик текширувдан ўтказиш мезонларидан фойдаланишни иложи йўқлиги.
- Ташхис қўйиш ва даволаш тadbирларини ўтказишда кечикиш.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Мотор фаолиятнинг сон ва сифат жиҳатдан аномал бўлиши.
- Неврологик текширув пайтидаги меъёрдан оғиш.
- Ривожланиш босқичларининг кечикиши.
- Ҳар қандай ёшда орттирилган кўникмаларнинг йўқолиши.
- Кўриш ёки эшитиш қобилияти борасида (ота-она ёки профессионал шифокорлар томонидан) ҳавотирлик.

Нормал неврологик ривожланиш

Ривожланиш индивидуал вариантларининг кенг кўлами нормал неврологик ривожланишнинг асосий таърифланиши сифатида намоён бўлади.

Одатда гўдакларнинг ўз-ўзидан юзага келувчи ривожланиши маълум атроф-муҳитда энг самарадор ҳаракатланиш ва феъл-атворни излаб топишга ундовчи турли ҳаракатлар ва янги стимулларга табиий қизиқишининг кенг кўламига эга бўлади. Бундан ташқари, ривожланиш босқичларига эришишнинг турли биологик жузъий ўзгаришлари мавжуд. Масалан, нормал неврологик ривожланишга эга бўлган гўдаклар 8-18 ойлик бўлиб қолганида ёки "думбачасида судралиб ҳаракатланувчи" гўдаклар 2 ёшдан ўтган пайтида ўзи мустақил юра бошлайди. Нормал ривожланишнинг бошқа бир тафсилоти олдиндан тахмин қилиниши мумкин бўлган турли кўникмаларнинг умумий жадал ривожланиши бўлиши мумкин. Янги кўникмаларга эга бўлиб олишнинг жадал тараққиёти бола ривожланишининг барқарор даврлари билан алмашилиши одатий ҳолдир. Ҳатто боланинг нормал ривожланишида кетма-кетлик бузилганида ҳам, нормал ривожланаётган бола ўзлаштириб олган кўникмаларини йўқотмайди. Нормал ривожланиш – бу аниқ ўлчаш қийин бўлган динамик ва серқирра жараён. Шунга қарамай, скрининг жорий қилиниши нормал ривожланишдан оғишга эга бўлган гўдакларни эрта аниқлаш имконини оширади, бу эса ўз навбатида, даволаш чораларини мақбуллаштиради.

Одатий неврологик ривожланишнинг асосий хусусиятлари

Морфологик ва функционал ривожланиш

Ушбу бўлимнинг мақсади эмбриогенез ёки асаб тизимини тўлиқ ривожланишининг батафсил тафсилоти эмас, клиник баҳолашда жиддий ўрин эгалловчи масалаларни ёритишдан иборат. Марказий асаб тизининг ривожланишдаги асосий босқичлари 5.1 жадвалида умумийлаштирилган.

Жадвал 5.1. Марказий асаб тизимининг ривожланишининг асосий босқичлари ва уларнинг аломатлари вужудга келиши учун ҳомиланинг она қорнидаги максимал ёши (Aicardiдан олинган, 2009)

2 ҳафта	Асаб пластинкасининг шаклланиши
3-4 ҳафта	Дорсал индукция/нейруляция (асаб найчаси ва тароғининг тамомила шаклланиб бўлиши)
4-7 ҳафта	Дорсал индукция/каудал асаб найчасининг шаклланиши
5-6 ҳафта	Вентрал индукция (олд мия ва юзнинг шаклланиши; олд мияни икки нафар церебрал везикулага бўлиниши, оптик ва ҳид сезувчи плакодалар ҳамда оралик миянинг шаклланиши)

8-16 ҳафта	Нейронлар ва нейроглия пролиферацияси (вентрикуляр ва субвентрикуляр ҳудудларга ҳужайравий пролиферация; нейробластлар ва глиобластларнинг эртанги дифференциацияси)
12-20 ҳафта	Миграция (асосан нейронларнинг қобик томонга йўналтирилган радиал миграцияси)
24 ҳафта ва ундан баланд	Шаклланиш (қобикча нейронларининг текисланиши, ориентацияси ва шаклланиши, синаптогенез, ҳужайраларнинг дастурланган ҳалокати, глиал пролиферация ва дифференциация)
24 ҳафта дан 2 ёшгача	Миелинизация

Асосий ғоя шундаки, морфологик бузилишлар (масалан, марказий асаб тизимининг ривожланиш нуқсонлари) нафақат генетик, балки турли хил ташқи омиллар таъсирида ҳар қандай босқичида юзага чиқиши мумкин. Ушбу умумий омиллар аксарияти номаълум бўлиб қолади, аммо кўпинча ҳар қандай нуқсоннинг (фенотип) ривожланиш вақти (дастлабки босқичи) муқим муттасил бўлади. Шунинг учун ҳам барча анъанавий таснифлаш схемалари асосан фенотипик ва вақт ўлчовлари (масалан, пролифератив касалликлар, миграция, ташкил бўлиш ва ҳоказо) мезонларига асосланади. Марказий асаб тизими ривожланиш нуқсонларига асосланган тасниф ёндашуви қайта кўриб чиқилиб ва имкон қадар этиологик омилни (айниқса, генотип) ҳисобга олувчи яхлит ҳолга келтирилган. Шунга қарамай, морфологик оғишларнинг боғлиқлигини ҳисобга олган ёндошиш клиник амалиётининг контекстида (шу жумладан, бош миясининг перинатал ёки постнатал зарарланиши оқибатида) зарарланиш намоён бўла бошлаган ёшидан бошлаб зарарланишлар хавф омиллари этиологияси таҳлили тарзида эмас, оддийроқ ва ахборот тарзида тақдим этилади. Масалан, церебрал фалажни энг замонавий таснифлашнинг асосларидан бири – зарарланиш бошланишининг вақтини фундаментал мезон сифатида ўз ичига олади.

Ҳозирги вақтда миянинг аксарият қисмларида туғилгандан кейин нейронларнинг пролиферация жараёни тўхтаганидан кейин ҳам, постнатал даврда ва ҳатто катта ёшда ҳам ҳужайралар етилиш жараёни давом этиши маълум бўлди. Зарарланишдан кейинги пластиклик ва қайта ташкил бўлиш бундай узоқ етишишнинг энг исталган оқибатларидир: етилмаган мия бош мия турли ҳудудларининг ўтказувчи йўллари ва вазифаларини чуқур қайта ташкил этилиши қобилиятига эга. Масалан, нутқ марказлари доминант яримшаридан контрлатерал ярим шарга ҳаракатланиши, асосий ҳаракатлантирувчи марказ бирламчи моторика соҳаси зарарланган жойи эса зарарланишнинг вақти ва ўлчамидан келиб чиқиб, хоҳ зарарланиш атрофида, хоҳ контрлатерал тарзда қайта ташкил бўлиши мумкин.

Табиат ёки тарбия

Узоқ вақт давомида олимлар орасида бир масала бўйича мунозаралар бор: инсоннинг барча ўзига хос хусусиятлари «табиат»нинг (мерос ва конституциявий омиллар) натижасими ёки, масалан, хатти-ҳаракатларнинг фарқлари ҳолатида, бу «тарбия» (тарбия, атроф-муҳит, жамият) натижаларими? Ҳозирги вақтда тадқиқотчиларнинг аксарияти иккала омил ҳам шахснинг шаклланишига таъсир кўрсатади, деб ҳисоблашга мойил.

Томография ва нейропсихология соҳасидаги охириги ўн йилликлардаги йирик кашфиётлар шундай хулоса қилиш имконини бердики, чақалоқнинг ҳаракатланиш фаолияти – бир-бирига узвий алоқадор бўлган, афферент маълумот, умуртқа ва супраспинал вазифалар учун жавобгар занжирлар иштирокида марказий асаб тизими томонидан назорат қилинадиган мураккаб жараёндир.

Ўз-ўзидан савол туғилади: нормал неврологик ривожланишнинг бу каби вариантларнинг кенг кўламини нима билан ифодалаш мумкин? Томография ва нейропсихология соҳасидаги охириги ўн йилликлардаги йирик кашфиётлар шундай хулоса қилиш имконини бердики, чақалоқнинг ҳаракатланиш фаолияти – бир-бирига узвий алоқадор бўлган, афферент маълумот, умуртқа ва супраспинал вазифалар учун жавобгар занжирлар иштирокида марказий асаб тизими томонидан назорат қилинадиган мураккаб жараёндир. Ҳозирги вақтда нейронли занжир танлов назарияси чақалоқларнинг ривожланишига таъсир кўрсатувчи генетик ва атроф-муҳит детерминантлари фаолиятининг синергизмига асосланган. Нейронли занжир танлов назарияси бўйича, моторика вазифаси вариантларининг турлилиги она қорнидаги ҳаёт давомида шаклланади ва кейинчалик, ҳар қандай ёшга хос бўлган энг самарали ҳаракатлар феълларининг танлови содир бўладиган гўдаклик пайтида давом этади.

Ўзгаришлар меъёрлари

Боланинг ривожланиши катта ва кичик моторик кўникмаларини ривожланишини, шунингдек нутқни, билим ва ижтимоий-хулқ-атвор вазифаларини шаклланишини ўз ичига олади.

Босқичларидан бирига эришган пайтдаги нормал ривожланиш вариантларнинг хилма-хиллигини ҳисобга олган ҳолда, шуни таъкидлаш муҳимки, ривожланиш скрининги учун мавжуд бўлган турли хил стандартлар норма ва патологиянинг аниқ фарқи кўринишида эмас, маълумотнома диапазони шаклида тақдим этилган. Бундан ташқари, ғайритабиий ривожланишнинг ҳамма натижалари батафсил таҳлилга муҳтож ва муайян масала бўйича кўшимча тавсияномалар ва бола ривожланишининг барча мавжуд салоҳиятларини рўёбга чиқаришга йўналтирилган чораларни талаб қилади.

Ривожланиш босқичларнинг кечикиши ёки кўникмаларнинг йўқолиши анормал ривожланишга ишора берувчи «қизил байроқлар»дир. Қуйидаги бўлимларда кўпроқ мўлжал учун маълумотлар келтирилган. Хусусан, агар маълумотлар тақдим этилган маълумотлар диапазони доирасига тўғри келмаса, фақат бир босқичнинг маълумотларига таянмаслик муҳим.

Йирик моторикага эришиш босқичлари

Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилотининг қиёсий ўсиш суръатларини ривожлантириш бўйича кўп марказли тадқиқотлари (2006) узоқ вақт мобайнида тўпланган маълумотларга Гана, Ҳиндистон, Норвегия, Уммон ва Америка Қўшма Штатларида 4 дан 24 ойгача бўлган даврдаги 816 нафар болани текширишга бағишланган. Тегишли маълумотлар йирик моторика фаолиятининг олти босқичига асосланган, жумладан: гўдакнинг кўмаксиз ўтириш, қўл ва тиззалари билан судралиб юриш, ёрдамлашганда тикка туриш, катталар кўмаги билан мустақил юриш, мустақил тик туриш ва юриш (бу ўсиш жадвали 1-иловада келтирилган ва қуйидаги сайтдан юклаб олиниши мумкин: <http://www.who.int/childgrowth/standards/en/>).

Ҳар бир босқич учун кўникмаларга эга бўлиш ёшидаги нормал ривожланишнинг жузъий ўзгаришлари «ойна» деб номланган, яъни, нормал ривожланаётган гўдак аниқ маълум ҳаракат вазифаларини бажаришга ўрганиб бораётган вақт интервали. Қизиғи шундаки, гўдакларнинг 4,3 фоизи ҳеч қачон ўз қўллари ва тиззаларида судралмаган. Бу ривожланишнинг ўтказиб юборилган босқичи сифатида бошқа тадқиқотларда ҳам кузатилган ва нормал ривожланишнинг бир вариантыдир. Гўдакларнинг 90 фоизида ривожланиш босқичлари белгиланган тартибда эришилади, 42 фоиз гўдакларда кузатиладиган одатий кетма-кетликка эса қуйидагилар киради: ўтириш, судралиб юриш, ёрдам билан тик туриш, ёрдам билан юриш, мустақил тик туриш ва мустақил юриш. Тадқиқот давомида қизлар ва ўғил болалар ўртасида турли хил моторика вазифаларини бажариш қобилиятининг ривожланишида ҳеч қандай фарқлар аниқлангани йўқ, шунинг учун ҳам улар умумий маълумот диапазониغا эга.

Анъанавий тарзда (ҳар доим ҳам бўлмаса ҳам), агар бола чала туғилган бўлса, унинг ривожланиши – қутилаётган туғилиш пайтидан то 2 ёшга тўлгунига қадар тўғриловчи ёшга мос келиши керак. Нормал ривожланаётган чақалоқлар учун олти асосий моторика босқичларининг юқори ёш чегараси 5.2-жадвалда берилган диапазони 5.1-расмда кўрсатилган.

Жадвал 5.2. Гўдакларда моторика босқичларига эришиш учун юқори ёш чегараси

Босқич	Ёши (ойлар)
Ёрдамсиз ўтириш	9
Қўл ва тиззалар ёрдамида эмаклаш	14
Ёрдам билан тик туриш	11
Ёрдам билан юриш	14
Мустақил тик туриш	17
Мустақил юриш	18

Оддий амалий қоида: гўдак 10 ойга тўлганида ўзи мустақил ўтира олиши ва 18 ойга тўлганида ўзи мустақил юра олиши керак.

Расм 5.1. Олтита асосий ҳаракатланиш кўникмаларига эришиш босқичларининг ойналари.



Манба: Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилотининг Ўсиш эталон кўрсаткичларини ишлаб чиқиш бўйича кўп марказли тадқиқот гуруҳи. Моторика ривожланишининг тадқиқоти: моторика ривожланишининг олти асосий даврларига эришиш ойналари. *Acta Paediatrica Supplement* 2006; 450:86-95.

Кичик моторикага эришиш босқичлари

Кичик моторика вазибаларининг йирик моторикадан фарқланиши ҳаётнинг биринчи йилидаги шартли тушунчадир, чунки ривожланишдаги ўзгаришлар ўзаро ҳамкорликда содир бўлади, масалан, баданнинг жойлашишини назорат қилиш ҳамда гўдакнинг мустақил ўтиришига эришиб қўллар вазибаларининг самарали ривожланишидан дарак беради. Нормал ривожланувчи гўдакларда кичик моторика босқичларига эришишнинг юқори ёш чегаралари 5.3. жадвалида кўрсатилган.

Жадвал 5.3. Гўдакларда кичик моторика босқичларига эришишнинг юқори ёш чегаралари

Босқич	Ёши (ойлар)
Объектга эришиш	4
Бутун қўли билан ушлаш	6
Буюмни бир қўлидан иккинчи қўлига олиш	7
Пинцетсимон тарзда ушлаш	8-10

Нутқ ва ижтимоий ривожланишнинг босқичлари

Туғилгандан бошлаб, нормал ривожланаётган чақалоқ рефлектор ички товушларни чиқаради (масалан, агар оч бўлса, йиғлайди). Унли товушларни гўдак кўпинча 2 ойдан 6 ойгача бўлган даврда чиқара бошлайди, ўзига хос болаларча гу-гулаш (нутқнинг узоқ лавҳалари шаклидаги бижир-бижир, шу жумладан унли товушлар) 6-10 ойлик даврда бошланади. Овоз чиқариб кулиш одатда 6 ойга етганидан кейин пайдо бўлади. Оғзаки нутқни тушуниш қобилияти эртанги ривожланиш босқичида ифодали товушлардан олдин юз беради. Гўдаклар 8 ойлик ёшга келиб, ўзининг исмига жавобан таъсирга киришади ва 8-10 ойлик ёшга етганидан кейин айрим сўзларни тушуна бошлайди. Нормал эшитиш қобилиятига эга гўдаклар сўзларни, аниқроғи ташқи таъсирга жавобан мунтазам равишда талаффуз қилинувчи оғзаки ибораларни 10-12 ойлигида айта бошлайди.

Амалий қоида: 8 ойликка етганидан кейин чақалоқ оддий болалар гу-гулашини чиқара бошлаши ва исмини айтиб чақирилганида жавобан таъсирга киришиши керак. 12 ойга келиб нормал ривожланаётган бола бир нечта сўзларни англашини намойиш этиши керак. Агар товушларни ифодалашда ва/ёки таъсирланишда шубҳали кечикиш кузатилса, бундай чақалоқнинг эшитиш қобилиятини текшириб кўриш керак. Эшитиш қобилияти нормал бўлса, у ҳолда гўдак фақат муайян тилга жавоб бериши ёки акустик тарздаги бузилиш мавжудлиги, ёки эртанги ривожланишнинг босқичида умумий оғир бузилиши кузатилганлиги тўғрисида масала юзага келади.

Нормал ривожланаётган гўдак ташқи таъсирга жавобан 2 ойлигида ва унга қарайдиган оила аъзосига танлаб 3 ойлигида табассум қилади. Тахминан 7 ойлигида гўдак таниш ва нотаниш одамларни фарқлай бошлайди ва нотаниш кишилар пайдо бўлганида безовталанади. 8-10 ойга келиб гўдаклар интерактив ўйинларга қизиқишни ва унда иштирок этишга уринишларни намоеън қилади. Одатда улар қўлидан ўйинчоқларни отиб юбориб, уни кимдир қайтариб беришини кутади.

12 ойлигида гўдаклар “бер-ол” ўйинини ўйнашга ва хайрлашганда қўлини силташга қодир бўлади. Жавоб табассумининг йўқлиги – визуал баҳо бериш учун «қизил байроқ». Интерактив ўйинларда ва 12 ойлигида қўшма машғулотларга ҳеч қандай уринишларнинг йўқлиги нутқ кечикишининг юқорида кўрсатиб ўтилган тафсилотларига мувофиқ қиёсий ташхис қўйилишига қўшимча равишда боланинг психологик муҳитини чуқур ўрганишни талаб қилади.

Клиник неврологик текширувнинг асосий йўналишлари ва жорий стандарт протоколлар

Ҳар қандай клиник неврологик баҳолаш уч асосий босқични – анамнез йиғиш, тиббий кўрик ва неврологик ҳолатни баҳолашни ўз ичига олиши керак. Анамнез тизимли йиғими 5.4-жадвалда келтирилган саволларни ўз ичига олиши керак.

Жадвал 5.4. Тизимли анамнез йиғишнинг аспекти

- Ҳомиладорлик ва туғруқнинг кечиши
- Ривожланишнинг эришилган босқичлари (масалан, биринчи табассум, мустақил ёнбошга бурилиш)
- Ноодатий феъл-атвор реакциялар
- Ўтмиш ва ҳозирги пайтдаги соғлиқ билан бўлган муаммолар
- Ўтмиш ва ҳозирги пайтдаги дори-дармонлар
- Ўз фарзандининг ҳолати туфайли ота-онанинг безовталиги
- Оиладаги ижтимоий вазият
- Неврологик бузилишларнинг оилавий анамнези

Жисмоний текшириш, жумладан, ўсиш моделини (физикани ривожлантириш хариталарига қаранг, Илова 2), айниқса, z қийматлари ёки ёш учун перцентиллар билан жисмоний ривожланиш харитасига туширилган вақтнинг ўтиши билан бош айланасининг катталашishi, (жисмоний ривожланиш хариталарига қаранг) аномал ривожланиш ҳолларида жуда муҳим «диагностик асосланиш»ни бериши мумкин (18, 19, 21 ва 24-бобларни кўринг).

Текшириш ўтказувчи врач айниқса 1 ёшгача бўлган гўдакнинг аҳволини ва клиник ҳолатини диққат билан ўрганиб чиқиши керак. Гўдакнинг неврологик текширувини ўтказиш учун энг қулай вақтни танлаш керак, чунки боланинг йиғлаган ёки асабийлашган пайтида олинган натижалар нотўғри бўлиши мумкин. Уйқу вақтида болани безовта қилмаслик мақсадида гўдакларни текширувдан ўтказиш эмизишлар орасидаги интервалнинг ўртача учдан бир қисмида, қорни очиб қолгунга қадар ўтказиш тавсия этилади.

Дубовиц бўйича кенг тарқалган тадқиқотлар гўдакни структуралаштирилган баҳолашнинг мисоли бўла олади. У 34 пунктни ўз ичига олади. Асосий бўлимларнинг рўйхати 5.5. жадвалида тақдим этилган. Ушбу усул туғилганидан кейинги биринчи кунларида текширувдан ўтказилган вақтига етиб туғилган нормал ривожланишдаги чақалоқлар учун маълумотлар диапазонини ўз ичига олади. Худди шу усул чала туғилган чақалоқларни текшириш учун қўлланилиши мумкин. Бунда шуни ҳисобга олиш керакки, муддатига етиб туғилган чақалоқлар билан таққослаганда чала туғилган болаларда букувчи мушак тонусининг пасайиши кузатилади. Бундан ташқари, чала туғилган чақалоқларда вақтига етиб туғилган чақалоқларга нисбатан кўзғалувчанликнинг ошиши (рефлексларни жонланиши, стартлар, тремор) ва кўриш хусусиятининг тўлиқ етишмаслиги кузатилади. Чала туғилган чақалоқлар учун баҳолаш меъёрлари алоҳида кўрсатилган. (Cioni & Mercuri, 2007; Dubowitz et al., 1999)

Жадвал 5.5. Чақалоқларни текширишнинг асосий манбалари

- Ориентация ва хатти-ҳаракат
- Тонус ва унинг тафсилотлари, шу жумладан пронация (қоринчасига ётқизилган) ҳолатида ҳам, супинация (орқасига ётқизилган) ҳолатида ҳам баҳолаш
- Чақалоқнинг рефлекслари: пай рефлекслари, эмиш ва қайт қилиш рефлекс, кафтни/оёқ панжасини сиқиш, урнатиловчи ва Моро рефлекслар
- Ҳаракатлар: сони ва миқдори
- Аномал аломатлар: қўллар/оёқ бармоқларининг аномал ҳолати, ҳаддан зиёд тремор, стартл-рефлекс

Дубовиц шкаласи бўйича аниқланган ўзгаришлар минимал диагностик қийматга эга, аммо улар кейинчалик қайта баҳолаш заруриятини кўрсатади. Кўпинча кейинги баҳолашни талаб қилувчи аниқланган оғишмалар қуйидаги 5.6. жадвалда санаб ўтилган.

5.6-жадвал. Марказий асаб тизими бузилишларининг клиник белгилари

- Онг ўзгаришлари
- Талвасалар
- Тонус ўзгариши
- Ноодатий ҳаракатлар
- Эшитиш ёки кўришга бўлган жавобнинг ўзгариши
- Эмиш ёки ютишнинг қийинлашуви
- Қўллар ёки оёқ бармоқларининг ноодатий ҳолати

Хаммерсмит бўйича чақалоқнинг неврологик текшируви чақалоқнинг тизимли баҳолашига мисол бўла олади. У Дубовиц бўйича янги туғилган чақалоқларни текшириш билан бир хил методологик принципларга асосланади ва туғилган пайтидан 24 ойликкача бўлган болаларни баҳолашга мўлжалланган. Ушбу усул нормал ва аномал ривожланишни солиштирма баҳолаш ва натижаларни прогнозлаш учун ишлатилиши мумкин. Ушбу усул тананинг жойлашиши, тонуснинг нормал ёки суст бўлиши, бош мия нервларининг функциялари, ҳаракатлар, рефлекслар ва ҳимоя реакцияларининг (5.7-жадвал) баҳолаш бўйича 26 пунктни ўз ичига олади.

Тадқиқот тўлиқ 12-18 ойлигида хавф даражаси паст бўлган муддатига етиб туғилган чақалоқлар когортасида олинган натижалар асосида стандартлаштирилган. Текшириш муддатидан олдин туғилган чақалоқларда коррекцияланган 6 ойлик даврда ўтказилиши мумкин. Шунингдек, коррекцияланган 9 ойлик давридаги неврологик текширув натижалари 2 ёшли боланинг мотор ривожланишини прогнозлаштиради.

5.7-жадвал. Хаммерсмит бўйича чақалоқни текшириш учун саволлар

Бош мия нервларининг фаолияти	Юз, кўзнинг ўзгаришлари, эшитиш реакцияси, кўриш реакцияси, эмиш/ютиниш
Гавдани тутиши	Ўтирган ҳолда бош ва тана, қўллар, оёқлар, оёқ панжалари
Спонтан ҳаракатлар	Сони ва сифати
Тонус	Бўйин тоник рефлекслари, елкаларни суст кўтариш, пронация/супинация, келтирувчи мушаклар, тўпиқ дорсифлексияси, ўтирган ҳолатда тортилиш, қориндан осилтириш
Рефлекслар ва реакциялар	Пай рефлекслари, ўтирган ҳолатдан ётқизилган пайтда юқори бўғимларнинг ҳимоя рефлекслари, ёнбошдан аввалги ҳолатига қайтиш, бош пастга ҳаракатлантирилганда қўлларни чўзиш ("олд парашют")

5.7-жадвалда келтирилган маълумотлар билан бир қаторда, мунтазам равишда хушёрликка ундовчи неврологик муаммолар – эшитиш, кўриш ва

ўсиш функциялари, неврологик касалликлар оқибатида юзага келувчи мускуллар кучи ва тонуси ўзгаришлари ҳам текширилади. (шунингдек, ушбу соннинг 20-бобига қаранг)

Гўдак ҳаётининг биринчи йилида неврологик текшириш учун қўшимча ёндашув

Дастлабки шартлар

Хайнц Прехтл неонатал баҳолашнинг ҳар қандай усули учун инвазив бўлмаган, тез ва ёшга боғлиқ функционал йиғишнинг жузъий ўзгаришларига сезгир бўлган асосий талабларни ўрнатди. Биринчи ойлардаги ўз-ўзидан юзага чиқувчи ҳаракатларни текшириш ва таснифлаш баъзи нормал ва анормал моторика моделларини аниқлашга олиб боради. Бошқалар орасида “умумий ҳаракатлар” деб аталувчи ҳаракатлар баданнинг барча қисмларини ўз ичига тортадиган ва баҳолаш учун энг мос келувчи узлуксиз глобал ҳаракатлар сифатида аниқланади. Шу асосда чала туғилган, муддатига етиб туғилган чақалоқлар ва эмадиган болаларда умумий ҳаракатларнинг сифатли баҳолаш бўйича Прехтл услуби яратилган.

Умумий ҳаракатларни баҳолаш: услубият ва мақсадлар

Нуфузли халқаро мутахассисларнинг фикрига кўра, умумий ҳаракатларнинг баҳолаши нафақат церебрал фалажни, балки энгил неврологик бузилишларни, Ретт синдроми, когнитив касалликлар ва аутизм спектри касалликларини ташхислаш учун ишончлилиги ва прогнозлаштирув аҳамиятини исботлаб бера олди.

Жадвал 5.8. Умумий ҳаракатлар моделларининг одатий вақт диапазони

Модел	Ёши*	Тафсилоти
Оҳиста ҳаракатлар	Диапазон: 9-49 Чўққи: 40 (вақтида туғилган)	Жузъий ўзгаришли амплитуда, секин ёки ўртача тезлик, бўғимларнинг таъсирчан айланишлар қўшилиши билан сагиттал яссиликка яқинроқ ётган одатий эллипсоид траекторияси.
Тартибсиз ҳаракатлар	Диапазон: 46-64 Чўққи: 52	Оҳиста ҳаракатлар камроқ, барча йўналишларда ўзгаришчан тезлашишли ўртача тезлик, баданнинг барча қисмларига доимий равишда кўчиб ўтувчи узлуксиз ҳаракат оқими. Қўзғалган ҳолат, йиғлаш ва диққат-эътибори жамланган онлардан ташқари бедор бўлган чақалоқда узлуксиз кузатилади.

* (постконцептуал ёшнинг ҳафталари)

Нормадаги умумий ҳаракатлар бутун баданни комплекс кетма-кетликда: қўл, оёқ, бўйин ва тана ҳаракатларини жалб қилади. Улар жадаллиги, кучи, тезлиги бўйича юзага келади ва йўқолади. Бўғимларнинг ўз ўқи атрофида айланиши ва ҳаракат йўналишларининг кичик ўзгаришлари уларни оҳиста ва ораста қилади ҳамда комплекслилик ва ўзгарувчанлик таассуротлари қолдиради.

Умумий ҳаракатлар постменструал даврнинг 9-12 хафта оралиғида пайдо бўлади ва туғилишдан кейин туғилишнинг қачон содир бўлишидан қатъий назар, ўзгаришларсиз давом этади. Умумий ҳаракатлар нормал моделларининг одатий вақт диапазони 5.8.-жадвалда келтирилган.

Мияда ўзгаришлари бўлган чақалоқларга умумий ҳаракатлар мураккаблик, оҳисталик ва/ёки жузъий ўзгарувчанликнинг етишмовчилиги хос бўлади. Умумий ҳаракатлар оҳиста ёки тартибсиз ҳаракатлар кузатиладими-йўқми, шунга боғлиқ равишда икки гуруҳга бўлинади (5.9-жадвал). Тартибсиз ҳаракатлар даврида аста секин қўшимча ҳаракат моделлари пайдо бўлиб, улар умумий ҳаракатларга қўшилиб боради ва шу тарзда когнитив функцияларга боғлиқ бўлган «бирлашган ҳаракат репертуари» яратилади.

Жадвал 5.9. Нормал бўлмаган умумий ҳаракатларнинг асосий моделлари

А) Оҳиста ҳаракатлар даври	
Модел	Тафсилоти
Саёз репертуар (БР)	Бир хиллик, ҳаракат бутловчилари оз, қайтарилувчан, нормал оҳиста ҳаракатларга оид мураккаб ҳаракатларнинг йўқлиги. Оҳисталик ҳам камайган бўлиши мумкин (бирок одатда комплекслилик ва жузъий ўзгарувчанликдан фарқли ўлароқ сақланиб қолади).
Синхронлашган тортишишлар	Мураккаб, оҳиста ва жузъий ўзгарувчанликнинг йўқлиги: оёқ-қўллар ва тананинг барча мушаклари деярли бир вақтнинг ўзида қисқариб – бўшашади.
Хаотик (тартибсиз) репертуар	Катта амплитудали кескин қисқарувлар ва оҳисталик бўлмаган хаотик ҳаракатлар. Кўпинча синхронлашган тортишишларга ўтувчи ҳаракатларни эслатади.
Б) Тартибсиз ҳаракатлар даври	
Модел	Тафсилоти
Тартибсиз ҳаракатларнинг йўқлиги (Б-)	Тартибсиз ҳаракатлар бўлмаслиги мумкин.
Нормал бўлмаган тартибсиз ҳаракатлар (НБ)	Амплитудаси ва тезлиги ошган безовталаниш ҳаракатларига ўхшайди.

Ҳаракатлар сифатининг «глобал» визуал қабул қилиниши (Гештальт қабул қилиниши) исботланган бақувват ва ишончли инструментдир, аммо бунинг

бирдан бир шарти-баҳолашнинг бундай турини ўтказиш кўникмаларига махсус ўқитилганидан кейин эҳтиёткорлик билан қўллаш лозим. Баҳолаш стандартлаштирилган процедурасининг батафсил тафсилоти Einspieler et al. (2005) да келтирилган. Бундан ташқари, умумий ҳаракатларнинг видеоёзув асосида стандарт баҳолаш ҳам неврологик текширишнинг ишончли манбаси бўлади (айниқса оҳиста ҳаракатлар даврида).

Умумий ҳаракатларни баҳолашнинг диагностик ва прогностик асослаб берилиши

Баъзи ривожланиш патологиялари аномал модел бўлиб ҳисобланишига қарамай, церебрал фалажнинг прогнозини аниқлаш маркерлари мавжуд. Уларга қуйидагилар киради: 1) оҳиста ҳаракатлар давридаги турғун синхронлашган тортишишлар.

2) тартибсиз ҳаракатларнинг йўқлиги. Доимий синхронлашган тортишишлари тарқалмаган бўлса ҳам, церебрал фалаж ташхиси учун 100-фоизли ўзига хосликка эга, тартибсиз ҳаракатнинг бўлмаслиги эса юқори сезгирлик билан бирга церебрал фалаж учун ўзига хосликка эгадир. Бошқа нормал бўлмаган моделлар камроқ ишончли ва яширин тарзда нормал неврологик натижага олиб келиши мумкин. Унилатерал церебрал фалаж ҳолатида заррланишнинг латерализациясини аниқлашга ёрдам берадиган баъзи дистал ҳаракатларни баҳолаш талаб этилади.

Неврологик ривожланишнинг қурилмавий шкалалари

Неврологик ривожланишни баҳолаш учун шкалаларнинг кенг танлови мавжуд ва баҳолашнинг мақсади муайян шкаланинг танланишига олиб келиши керак (масалан, шунга боғлиқ равишда педиатр томонидан скрининг усули ёки ривожланишда орқада қолган гўдак учун батафсил стандарлаштирилган шкаласи сифатида ишлатилади. Неврологик текширишнинг услубларидан фарқли ўлароқ, неврологик ривожланиш шкалалари тоифалар (масалан, церебрал фалаж ёки ҳаракат ўзгариши билан кечувчи касаллик) бўйича ташҳис қўйишга мўлжалланмай, гўдакнинг функционал ривожланишининг муайян жиҳатларини баҳолаш учун ишлаб чиқилган. Шкалаларнинг кўпчилиги кўп ўлчамлидир ва ривожланиш кесимини баҳолайди, аммо моторика, когнитив фаолият, нутқни баҳолаш учун бир ўлчамли шкалалар ҳам мавжуд. Барча тизимлаштирилган шкалалар фақатгина махсус ўқитилган ходимлар томонидан ишлатилиши шарт. Одатда бу жараён стандарт неврологик текширишдан фарқли равишда узоқ вақтни эгаллайди. Шунга қарамай, чақалоқларни ҳолатини баҳолашда улар жуда муҳим: ривожланишнинг бир ва ундан кўпроқ, айтиқса когнитив, сенсомотор бузилишлар, нутқ ва/ёки феъл-атвор каби соҳаларидаги ўзгаришлар боғча ёшидаги ва мактаб ёшидаги болаларда муайян неврологик касалликлардан кўра кўпроқ кузатилади.

Бунинг устига, неврологик ривожланишнинг баҳоланиши боланинг кучли ва заиф томонларига индивидуал тарзда мослаштирилган ҳамда функционал мақсадларга эришишга йўналтирилган даволаш протоколларини режалаштириш ва уларнинг мониторингини олиб бориш имконини беради.

Стандартлаштирилган тестларнинг асосий тафсилотларидан бири одатий тарзда ривожланаётган гўдакларнинг катта танлови заминидagi аввалги стандартизация жараёни асосида стандартлаштирилган шкалаларнинг шаклланишидир. Шуни ҳисобга олиш жуда муҳимки, тестнинг стандартлаштирилиши турли тестларда ишончлилик ва шубҳасизликка нисбатан салмоқли равишда жузъий ўзгарувчан бўлган сифат кафолатини бера олмайди. Умуман олганда, скрининг услублари кам ишончлироқ ва батафсил шкалаларга нисбатан кам прогностик қийматга эга. Шунга қарамай, маълум шкалани танлаш психометрик параметрлар асосида эмас, фойдаланиш имкони, касалланишнинг маълум тури ёки эҳтимол омиллари (масалан, чала туғилган болалар, кўриш ёки эшитишдаги нуқсонлар ва ҳоказо) учун исботланган шубҳасизлиги, мослиги ёки шахсий тажриба ҳисобга олинган ҳолда ўтказилиши мумкин. Текширишнинг бошланишида албатта текшириб кўриш керак бўлган асосий шарт – бу муайян популяция учун (масалан, инглиз тилида сўзлашувчилар популяцияси) стандартлаштирилган шкалаларнинг мавжудлиги ёки мавжуд эмаслигидир.

Туғилгандан то икки ёшгача бўлган болаларнинг ривожланишини баҳолаш учун стандартлаштирилган шкалалари 5.10. жадвалда келтирилган.

Жадвал 5.10 Туғилгандан то икки ёшгача бўлган болаларнинг ривожланишини баҳолаш учун стандартлаштирилган шкалалари (Johnson & Marlow, in Cioni & Mercuri, 2007)

Номланиш	Ёш диапазони	Давомийлиги	Тафсилоти
Чақалоқнинг ривожланишини баҳолаш учун Бэйли шкаласи, 2-нашр (ШБРМ-II)	1-42 ой	25-60 дақиқа	Ақлий ривожланиш, ҳаракат ривожланиши, феъл-атвори баҳолаш шкаласи
Чақалоқнинг ва юришни бошлаган гўдакнинг ривожланишини баҳолаш учун Бэйли шкаласи, 3-нашр (Бэйли-III)	1-42 ой	30-90 дақиқа	Когнитив вазифа, тил, ҳаракатлар, ижтимоий ва эмоционал феъл-атвор (ота-она ҳисоботи), мослашувчанлик ривожланиш (ота-она ҳисоботи)
Боланинг ақлий ривожланиши баҳолаш учун Гриффитс шкаласи (Гриффитс Шкаласи: 0-2)	0-23 ой	35-60 дақиқа	Ҳаракатлар, шахсий-ижтимоий ривожланиш эшитиш ва нутқ, координация кўзлар-қўллар, феъл-атвор

Номланиш	Ёш диапазони	Давомийлиги	Тафсилоти
Идрокни баҳолаш учун Муллен шкаласи (ШМРП)	0-5 ёш 8 ой	15-30 дақиқа (ёшга боғлиқ)	Йирик моторика, майда моторика, кўриш, қабул қилиниши, рецептив нутқ, экспрессив нутқ
Баттель II ривожланиш рўйхати (ПРБ-II)	0-8 ёш	1-2 соат	Шахсий ижтимоийлашув, мослашувчанлик, ҳаракатлар, алоқага киришиш, когнитив вазифалар
Меррилл-Палмер қайта кўриб чиқиши (П-М-П)	1 ой. - 6 ёш 6 ой	30-40 дақиқа	Когнитив вазифа, майда моторика, рецептив нутқ, хотира, кўриш-ҳаракат ривожланиши, ахборотни қабул қилиш тезлиги, экспрессив нутқ, йирик моторика, ижтимоий-эмоционал феъл-атвор, ўзига ёрдам бериш/пациентнинг мослашувчанлиги
Чақалоқ ҳаракат вазифаларининг Альберта шкаласи (ШММА)	0-18 ой	20-30 дақиқа	Йирик моторика кўникмалари (тўртта ҳолатда баҳолаш)
Пибоди ҳаракат ривожланиши шкаласи, 2-нашр (ШМРП-2)	0-5 ёш 11 ой.	45-60 дақиқа	Йирик ва майда моторика

Амалий хулосалар

Асаб тизимини текширишнинг генетик тестлар, электрофизиологик тадқиқотлар (ЭЭГ, чақирилган потенциаллар) ва нейровизуализация каби замонавий услублари эрта ёшдаги болаларда ташҳис қўйиш ҳамда неврологик ривожланишнинг касалликларини прогностлаштиришда клиник неврологик текширишни ўрнини боса олмайди. Текширишни ўтказаяётган врач нормал биологик жузъий ўзгариш билан нормал бўлмаган ривожланиш ўртасидаги фарқларни ўрнатиши учун боланинг “нормал”, аниқроғи – “одатий” ривожланишини баҳолаш учун кўникмаларга эга бўлиши керак. Ушбу бобда болани неврологик текширишнинг асосий пунктлари ва болани текширишда ҳисобга олиниши керак бўлган “қизил байроқчалар” ёритилиб берилди.

Ҳар томонлама ва стандартлаштирилган протоколлардан фойдаланиш фақат чегараланган ва шахсий мезонлар асосида баҳолашни ўтказишдан кўра афзалроқдир. Ҳозирги пайтда ягона “олтин стандарт”га нисбатан тўлиқ келишилган ҳамжиҳатлик мавжуд эмас, шунинг учун ҳам текширув ўтказаяётган врач фойдаланаётган баҳолаш услубининг афзаллик ва камчиликларини англаши керак. Ҳар томонлама неврологик баҳолаш ўз-ўзидан юзага

чиқувчи ҳамда чақирилган йирик ва майда ҳаракат кўникмалари, қабул қилиш, ижтимоий вазифалар ва эътиборни баҳолашни ўз ичига олиши керак, ҳар томонлама неврологик баҳолаш бир марталик тадбир эмас. Услуб катта афзалликка эга, чунки уни ривожланиш йўналишларини назорат қилиш мақсадида қайтариш қийин эмас. Бу эса, ўз навбатида ривожланишда боланинг неврологик статуси тўғрисида ахборот олиш имконини беради. Неврологик баҳолаш бола ривожланишида ижобий ўзгаришларни тасдиқлаш билан бирга, аксинча, ҳаракатсиз ёки кечикаётган ривожланиш ёҳуд кучайиб бораётган неврологик касалликнинг индикатори сифатида хизмат қилиши мумкин. Ушбу ҳолатларда улар текширишларнинг зарур турларини аниқлашга ёки касалликнинг асосий сабабини даволашга ёрдам бериши мумкин.

Библиография

- Aicardi J. *Diseases of the nervous system in childhood*, 3rd ed. London, Mac Keith Press, 2009.
- Cioni G, Mercuri E. *Neurological assessment in the first two years of life. Clinics in developmental medicine 176*. London, Mac Keith Press, 2007.
- Dubowitz LMS, Dubowitz V, Mercuri E. *The neurological assessment of the preterm and fullterm newborn infant. Clinics in developmental medicine 148*, 2nd ed. London, Mac Keith Press, 1999.
- Einspieler C et al. *Prechtl's method on the qualitative assessment of general movements in preterm, term and young infants. Clinics in developmental medicine 167*. London, Mac Keith Press, 2005.
- WHO Multicentre Growth Reference Study Group. WHO Child Growth Standards. *Acta Paediatrica Supplement*, 2006, 450.
- Дополнительные и Heinemann KR, Hadders-Algra M. Evaluation of neuromotor function in infancy. A systematic review of available methods. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 2008, 29(4):315-323.
- WHO. *The WHO Child Growth Standards report*. www.who.int/childgrowth/standards/en/

6. Чақалоқларда неврологик касалликларнинг профилактикаси

Муаллифлар: Jane Williams u Колин Кеннеди

Асосий ҳолатлар

- Фақат тегишли мезонларга мос келадиган касалликларни скрининг қилиш (6.1-жадвалга қаранг).
- Қорин ичи ҳомила инфекциясининг антенатал скрининги, Даун синдроми.
- Неонатал скрининг: жисмоний кўриқдан ўтказиш, эшитиш қобилиятини ва товондан олинган қон анализи.
- Янги туғилган чақалоқларнинг гипотермиясини олдини олиш ҳамда гипогликемия ва кўз инфекциясини эрта даволаш.
- Билирубин даражасини кузатиш.
- Эмизишнинг афзаллиги.
- Юқори хавф гуруҳлари учун таркибида темир моддаси бўлган қўшимча озиқлантиришни қўллаш (чала туғилганлар–37 ҳафтадан камроқ, туғилиш пайтидаги вазни паст, озиқлантириш муаммолари).
- Тизимли равишда эмлаш.
- Центил жадвалларни қўллаш орқали бола ўсишни назорат қилиш.
- 9 ойда анемияни аниқлаш учун мақсадли ёки универсал скрининг.

Тарқалган хатоликлар

- Ижобий натижалар чегарасини ўрнатмасдан скрининг ўтказиш.
- Эрта ташхис натижалари шубҳали бўлган ҳолларда касалликларни аниқлаштириш учун мақсадли скрининг ўтказилиши.
- Скринингдан олдин ва кейин ота-оналар билан маслаҳатлашув-тушунтириш суҳбатини ўтказиш зарурлигига беаҳамият бўлиш.
- Фақат битта асосий ривожланиш босқичи кечикишига ортиқча аҳамият бериб юбориш.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Ривожланиш коэффиценти <70% (тегишли нормал ривожланиш маълумотларнинг <70%).
- Доимий шартли, асимметрик ёки ўта жонланган рефлекслар, ёки патологик тонус билан кечувчи рефлексларнинг йўқолиши.
- Орттирилган кўникмаларнинг йўқолиши.
- 6-8 хафталикдан кейин нигоҳни жамлаш ва кўз билан кузатишнинг йўқлиги.
- 6-8 ҳафтадан кейин овозга жавобан таъсирнинг йўқлиги.
- Болалардаги гаранглик ривожланиш хавфини оширувчи оила анамнези ёки синдромал аломатлар.

Асосий профилактик скрининг ва кузатиш

Баъзи Европа ва Европадан ташқари мамлакатларида скрининг тадқиқотлари дастурлари бир неча йиллар давомида жорий этилиб келинишига қарамай, ҳалигача скрининг тестлар натижасида нималарга эришиш мумкинлигини, нималар эса скрининг дастурлари чегарасидан ташқарида эканлигини аниқлаштирилгани йўқ. Скринингнинг асосий мақсади касаллик аломатлари намоён бўлгунга қадар ушбу касаллик ривожланишининг хавфи баланд бўлган, ҳақиқатдан оғишлар мавжуд бўлган ва бундай оғишмалар мавжуд бўлмаган шахсларини аниқлаш, деб ҳисоблаш одат тусига кириб қолган.

«Текширув дастури» атамаси скрининг тестларини (маълумотларини кейинги диагностик тестлари спектр аниқлайдиган юқори сезувчанликка эга бўлган энг оддий тест), диагностик тестлар ва тестлар натижасида амалга ошириладиган исталган бошқа даволаш чораларини ўз ичига олади.

Шуни эсда тутиш муҳимки, бу кўрсатиш одатда диагностик тест эмас, балки унинг ёрдами билан маълум бир касаллик ривожланиш хавфи юқори бўлган кишилар аниқланади, шундан кейин унинг оила аъзоларига диагностика тестларини ўтказиш таклифи берилади. Скрининг текширувдан ўтаётган шахс ва унинг оила аъзоларининг ҳаёт сифатини яхшилашга олиб келиши керак.

Скринингда аниқланган муваффақиятли ижобий натижаларга алоҳида аҳамият берилади, чунки бу маълумотларнинг бир қисми тўғри-ижобий, бошқа қисми эса сохта ижобий бўлиши мумкин.

Болада тест сохта ижобий бўлган ҳолларда (яъни, болада бундай касаллик бўлмаган ҳолда тестнинг ижобий натижаси эътиборга олинади), унинг ота-онасига кераксиз ташвиш ва қўрқувни ўз ичига оладиган жиддий зарар етказиши мумкин.

Скрининг дастурлари услубияти ўтказилган тестнинг ижобий натижаси эҳтимоли мавжуд бўлган салбий оқибатлардан, жумладан, скринингнинг исталган дастури натижасида ҳиссий ҳаяжондан баландроқ истиқбол ва кафолатларининг кенг спектрини ишлаб чиқиш мақсадида мутахассислар ва хизмат истеъмолчилари томонидан ҳар томонлама ўрганиб чиқилган бўлиши керак.

Скрининг дастури универсал бўлиши мумкин, яъни бутун аҳоли учун ишлаб чиқилган (масалан, анемияни аниқлаш учун барча ҳомиладор аёлларда гемоглобин миқдорини ўлчаш) ёки дастур юқори хавфга эга бўлган мақсадли гуруҳларга (масалан, ота-оналари генетик ирсий аномалияларнинг ташувчиси ҳисобланган чақалоқлар) йўналтирилиши мумкин.

Тестнинг тасдиқланган ижобий натижаси касалликни даволашнинг эрта бошланишига туртки бўлади. Шундай қилиб, касаллик натижасидаги салбий таъсирни камайтириш, ёки, масалан пренатал скринингнинг натижаси ҳомила ривожланишида жиддий бузилиш аниқланган ҳолда ҳомиладор аёл ҳомиладорликни давом эттириш ёки тўхтатиш ҳуқуқига эга бўлиши тест натижаси бўлиши мумкин. Пренатал скрининг дастури якуний қарорни қабул қилиш учун ўзларига етарли маълумот ва қўллаб-қувватлашни олган деб ҳисобловчи аёлларнинг фоизи асосида баҳоланиши керак. Ушбу ёндашув муайян аномалияларга эга бўлган ва тўхтатилган ҳомиладорлик сонига асосланган ёндашувдан фарқ қилади.

Скрининг дастурини баҳолаш бўйича Вилсон-Джангнер мезонлари (Wilson & Jungner, 1968) 6.1. – жадвалида келтириб берилган (2003 йил нашри).

Жадвал 6.1. Скрининг дастури билан кўриладиган мезонлар

Патологик ҳолат

- Саломатликнинг жиддий бузилиши.
- Оддий, хавфсиз, аниқ ва шубҳасиз тест.
- Касаллик ривожланиш тарихи (латент шаклидан бошлаб тасдиқланган касалликкача) касалликнинг эрта субклиник босқичи алоҳида белгиланиши билан синчковлик билан ўрганиб чиқиши керак.
- Субклиник босқичдаги аралашувлар уларнинг қийматини ҳисобга олган ўтказилиши керак.
- Скрининг натижасида генетик мутацияни ташувчи шахслар билан бирга касалликка чалинган шахсларни аниқлаш каби олинган ижобий маълумотларнинг аҳамиятини яққол тасаввур қилиш керак.

Тест

- Муайян популяцияда тест қийматлари тақсимотини билиш ва скринингнинг ижобий ва салбий натижалари учун чегараларни аниқ белгилаб олиш.
- Ушбу тестнинг қўлланилувчанлиги.

- Тестнинг ижобий натижаларига эга бўлган шахсларда келгусидаги диагностик тадқиқотлар бўйича асосий чора-тадбирни келишиш.
- Мутацияларга тест ўтказишда тест натижаларини скринингдан ўтказилган мутацияларга нисбатан изоҳлаш имконини берувчи маълумотни танлаш ва таъминлаб бериш зарур.
- Даволашнинг самарали усулларини танлаш ва энг яхши якунга олиб борувчи даволашнинг эрта бошлаш бўйича чора-тадбирлар.
- Даволашнинг илмий асосланган протоколларидан фойдаланиш.
- Скрининг дастурида иштирок этиш мақсадида шу патология ҳолатида касалхона/поликлиникадаги шароитларнинг мувофиқлаштирилиши.

Скрининг дастури

- Скрининг дастури жорий этилгандан сўнг ўлим билан тугаш ёки касалланиш ҳолатининг пасайишига гувоҳлик берувчи юқори сифатли рандомизация тадқиқотлари натижасига асосланиши керак.
- Дастур тиббиёт ходимлари ва аҳоли учун клиник, ижтимоий ва ахлоқий жиҳатлари билан мақбул бўлиши керак.
- Скрининг натижасидаги афзалликлар эҳтимоли бор зарардан (шу жумладан, психологик стресс) баландроқ бўлиши керак.
- Мавжуд ресурсларни қўллаш орқали максимал даражада ахборот билан таъминлаш.
- Келишилган мониторинг режасининг мавжудлиги.

Даволаш

- Дастур ва даволашни амалга ошириш учун кадрлар билан тўлиқ таъминлаш.
- Ушбу патология учун барча муқобил даволаш усулларини ҳисобга олиш.
- Илмий тадқиқотлар асосида беморлар учун мавжуд маълумотлар.
- Иштирок этиш имкониятларини кенгайтириш, тестлар оралиғини қисқартириш ва тестдан ўтказиш жараёнининг юқори сезгирлиги туфайли жамоатчилик босимига тайёрлик.
- Мутацияларни аниқлаш учун скрининг пайтида дастур ташувчилик аниқланган шахслар, шунингдек, оиланинг бошқа аъзолари учун арзон бўлиши керак.

Ахборот ва консултациялар

Янгиланган ахборотларни тақдим этиш, маслаҳат хизматлари ва юқори даражадаги қўллаб-қувватлаш одамларга ўз нуқтаи назаридан тўғри танлов қилиш имконини беради.

Аntenатал скрининг масалалари бўйича, Буюк Британиянинг Акушерлик ва Гинекология Қироллик Колледжи (1995) қуйидаги тавсияларни ишлаб чиқди:

- Аёллар ва уларнинг турмуш ўртоқлари таклиф қилинган вариантлардан энг қулайини танлашнинг эркин ҳуқуқига эга бўлиши керак.
- Скрининг ва диагностика тестлари фақат маълумот тақдим этиш шarti ва муайян аёлнинг розилиги билан бажарилиши керак.
- Зарур бўлганда, аёл ва унинг турмуш ўртоғи антенатал скрининг тўғрисидаги оғзаки маълумотлар ва тегишли ёзма маълумотлар, аудио материаллар ва кўргазмали қўлланмалар билан таъминланиши керак.

- Аёл ва унинг турмуш ўртоғи ҳар бир тест билан боғлиқ потенциал хавф ва афзалликлардан, антенатал (туғруқдан олдинги) скринингдан ҳар томонлама хабардор бўлиши керак.
- Аёлга ва унинг турмуш ўртоғига тест натижалари тўғрисида қандай қилиб ва қачон айтиш бўйича махсус қоидалар ишлаб чиқилиши тавсия этилади. Баъзи тестларнинг натижалари, масалан, ҳомилада аномалияни аниқлаш ёки Инсон иммунитет танқислиги (ОИВ) вирус мавжудлиги учун каби тест натижалари фақатгина шахсан билдирилиши керак.
- Амалга оширилган ҳар қандай тест натижалари ҳақидаги барча маълумотлар текширилганларга тўлиқ шаклда тақдим этилиши керак.
- Зарурат туғилганда, аёлни ҳар томонлама қўллаб-қувватлаш ва мутахассисларнинг маслаҳати ва ёрдамига эга бўла олиши керак. Маслаҳатлар генетик аномалиялар, ОИТВ, гемоглобинопатия масалалари бўйича тақдим этилиши мумкин. Шунингдек, жамоат ёрдам гуруҳларига йўллаш ҳам назарда тутилиши мумкин.
- Аёл тақдим этилаётган хизматларнинг сифати билан қониқиш керак. Бу масалада текшириш ўтказилиши мумкин.

Ҳис-ҳаяжонни мумкин қадар камайтириш мақсадида скрининг дастури учун иштирокчиларга қуйидаги босқичларида ишончли ва нозик маслаҳатлар таклиф этилиши мумкин:

- Скрининг ўтказилишидан олдин: иштирокчиларга муайян тестларни ўтказиш ёки уларни рад этишни танлаш учун ахборот берилган танлаш ҳуқуқи берилади.
- Скринингдан кейин: иштирокчилар тест натижалари ва кейинги тадбирлар вариантларини оладилар. Ушбу босқичда қарор қабул қилиш учун зарур қўллаб-қувватлаш тақдим этилади.
- Қарор қабул қилингандан сўнг: кейинги тест натижалари тўғрисида хабарлар берилади, ҳомиладорликнинг давом этиши ёки тўхтатилиши ёки чақалоқда муаммолар аниқланган ҳолда махсус даволаш услубларига оид кейинги тадбирлар тўғрисида қарор қабул қилишга руҳий ёрдам берилади.
- Келажакдаги ҳомиладорликка қадар: ота-оналарга антенатал диагностик тестларни танлашга ёрдам берилади ва кейинги ҳомиладорлик масалалари бўйича қўллаб-қувватлаш тақдим этилади.

Антенатал скрининг онанинг ва ҳомиланинг турли хил шароитларида амалга оширилади. Онада муайян бузилиш аниқланишида, масалан анемия ва қон босими кўтарилиши кузатилганида, она ва ҳомиланинг саломатликни яхшилаш учун антенатал даврда олиб борилиши мумкин бўлган даволаш мавжуд.

Агар ҳомилада маълум бузилиш аниқланган тақдирда скрининг онага ҳомиладорликни давом эттириш ёки тўхтатишни танлаш имконини беради. (6.2-жадвалга қаранг).

Она касалликларини аниқлашга қаратилган скрининг

Онада касалликнинг мавжудлиги учун скрининг ҳомиладорликнинг мониторингини ўтказиш доирасида ва ҳоила учун салбий таъсир кўрсатиши мумкин бўлган анемия, гепатит В, сифилис, ОИТВ, юқори қон босими каби ҳолатларни аниқлаш учун ўтказилади.

Агар онада бирон-бир ғайри табиий ҳолат аниқланса, ҳомиласига салбий таъсирни камайтиришга қаратилган даволаш ўтказилади. Қизамиққа қарши иммунитет текширилади ва агар зарур бўлса, туғруқдан кейин онага қизамиқ-паротит-қизилча (КПК) га қарши уч ҳиссали вакцинациянинг икки дозаси билан эмлаш таклиф этилади. Агар онада гепатит В аниқланса, чақалоқ инфекция хавфини олдини олиш учун туғилгандан сўнг дарҳол эмланади.

Жадвал 6.2. Антенатал (туғруқ олди) скрининг ҳаритаси

Ҳомиланинг она қорнидаги ёши	Тест номланиши	Изоҳлар
Бўйда бўлишдан олдин		Фолат кислотасини буюриш асаб тизимининг аномалияларини олдини олади. Тутқаноғи бор аёлларга талвасага қарши дориларни тайинлаш, ёки қанд касаллиги бор аёлларни глюкоза миқдорини назорат қилиш.
8-12 ҳафта	Қизилча, VDRL, ОИТВ, гепатит В, қон гуруҳи, резус фактор, қондаги қанд, эритроцитларга аллоантителолар, гемоглобинопатияга тест.	
11-13 ҳафта	Ультратовушли сканерлаш (УЗС) энса соҳасидаги "шаффоф" жойни ультратовушли сканерлаш.	Биттадан ортиқ ҳоила мавжудлигида ҳомиланинг қорин ичи ёшини аниқлаш орқали скрининг ўтказиш 35 ёшдан катта аёлларда, 80% ҳолатларда чақалоқнинг Даун синдромига ижобий натижа.

Ҳомиланинг она қорнидаги ёши	Тест номланиши	Изоҳлар
16-18 ҳафта	Уч ҳиссали тест: альфа-фетопротеин, инсон хорионик гонадотроп гормони, ва конъюгирланмаган эстриол (НЭ).	Уч ҳиссали тест 69% ҳолларда ҳомиладор аёлларда трисомия 21ни; 5% ҳолда сохта-ижобий натижа бўлиши мумкин. Трисомия 21эҳтимоллиги ижобий тестли ҳомилада тахминан 2% ни ташкил этади. Натижа 21-трисомия эҳтимолини пасайтиради, бироқ уни инкор этмайди.
18-20 ҳафта	Тўрт мартали тест: Юқорида кўрсатилган тестларга қўшимча равишда, ингибин А Тўлақонли ультратовушли сканерлаш (УЗС).	Тўрт марталик тест билан аниқланадиган Даун синдромини аниқлашнинг фоизи: Барча ҳақиқий ҳолларнинг 81% сохта-ижобий натижалар учун ўрнатилган чегаралар ҳозирлигида 5%. Ҳомила аномалияларини аниқлаш учун.

* ОАК – қоннинг умумий клиник анализи (анемия мавжудлигига онани текшириш);
Ультратовушли сканердан ўтказиш, ҳомила ультратовуш сканерланиши; VDRL – венерик касалликларни ўрганиш лабораториясида аниқланувчи серологик намуна (сифилис мавжудлигига қон анализи).

Ҳомила аномалияларини аниқлаш учун скрининг

Ҳомиладор аёлларда ҳомила аномалияларини аниқлаш учун тиббий ёрдамнинг стандарт таъминоти сифатида скрининг амалга оширилади. Скрининг ультратовушли текшириш ёки қон анализини ўз ичига олади (6.2-жадвалга қаранг).

Янги туғилган чақалоқлар скрининги ва перинатал парвариш

Янги туғилган чақалоқлар скрининги

Янги туғилган чақалоқларни скрининг қилиш эрта туғма аномалияларни аниқлаш учун янги туғилган чақалоқни эрта ривожланиш даврида ва даволашнинг дастлабки босқичида ўтказилади. Янги туғилган чақалоқни скрининг қилишдан мақсад – касал боладаги нуқсонларни аниқлаш ва беморнинг аҳволини яхшилашдир. Скринингни ўз вақтида ўтказилиши тегишли даволашнинг эрта бошланишини бола учун ва салбий таъсирни имкон қадар камайтирилишининг кафолатини беради. Неонатал даврда скрининг текшириш бир неча қуйидаги шаклларда амалга оширилади.

- Туғилишдан 5-8 кун ўтганидан сўнг чақалоқнинг товонидан оз миқдорда қон олиш. Ҳозирги вақтда Буюк Британияда барча болалар қуйидаги ҳолатларда текширилади: фенилкетонурия, туғма гипотиреоз (қалқонсимон без касаллиги), ўроқсимон ҳужайрали анемия ва ДАДЦ-ацил-КоА ўртача занжирли узунлиги бўлган ёғли кислоталар дегидрогеназаси, метаболизмнинг туғма бузилиши.
- Барча болаларга туғилгандан кейин 72 соат ичида стандарт тиббий кўрикдан ўтиш тавсия этилади. Умумий текшириш яққол кўзга кўринувчи аномалия йўқлигига ишонч ҳосил қилиш имконини беради: кўзларда катаракта мавжудлигига текширилади, юрак – ривожланиш нуқсонларига, тос-сон бўғимининг – ривожланаётган дисплазияга (туғма чиқишлар ва тос-сон бўғимининг дисплазияси), крипторхизмга – (мойлар мойк халтасига тушмаслиги).
- Эшитиш қобилиятини текшириш ҳаётнинг биринчи ҳафталарида барча болаларда ўтказилади.

Туғиш пайтида мутасадди акушер томонидан она ва ҳали туғилмаган чақалоқнинг ҳолатини кузатиш жуда муҳим аҳамиятга эга. Чақалоқнинг кейинги саломатлиги учун юқори хавф омилларига, хусусан, она соғлиғининг нохуш ҳолати (туғруқдан кейинги тегишли даволашни ўтказиш ёки шунга кўрсатма бериш йўли билан дастурни амалга ошириш жараёнида чиқариб юборилиши керак бўлган омил), муддатдан илгари туғилиш ва туғиш жараёнида ҳомиланинг она қорнида тос томони билан жойлашганлик каби кутилмаган омиллар.

Муддатига етмаган ёки заиф боланинг соғлиғини, хусусан неврологик саломатлигини таъминлаш учун туғилгандан сўнг дарҳол чақалоққа ғамхўрлик қилинишини, танасининг ҳароратини ушаб турилишини, интенсив неонатал парваришлашни амалга ошириш керак.

Неонатал даврдан сўнг чақалоқларнинг скрининги ва парваришлаш.

Буюк Британияда барча чақалоқлар туғилгандан 6-8 ҳафта ўтгач жисмоний текширувдан ўтказилади. Чақалоқларни текшириш янги туғилган чақалоқларни текширишига ўхшаш, хусусан, болалар узоқ давом этувчи сариқлик аломатлари йўқлигига ишонч ҳосил қилиш учун ўтказилади. Соғлом тўла муддатда туғилган болаларни туғруқхонадан чиққандан кейинги дастлабки 6 ой мобайнида такрорий (бир мартадан ортиқ) постнатал текширувдан ўтказилишининг қўшимча фойдаси аниқланмаган.

Ўсиш мониторинги

Туғилгандан сўнг ва ҳаётнинг биринчи йилига етганидан сўнг барча болаларда вазни, бўйи, ва бошнинг айланаси ўлчанади. Ўлчов натижалари

ўсишнинг стандарт картасига киритилади. Бола танасининг вазни ва узунлигини аниқлаш учун баҳолашнинг аниқ ва калибрланган, яъни аниқлиги созлаштирилган усулларида фойдаланиш муҳим аҳамиятга эга. Боланинг ўсиши ва ривожланиши динамик жараён, шу сабабли, чақалоқнинг педиатрик картасида қайд этилган график тасвир шаклида кетма-кет ўлчовлар битта параметр маълумотидан кўра кўпроқ маълумот беради (2-иловага қаранг).

Ривожланишни кузатиш

Универсал ёндашув

Одатда боланинг ирсий патологияси ёки аномалияларини аниқлаш учун ҳаётининг биринчи 24 соати давомида текширувлар олиб борилади. Бу боланинг кейинги ривожланишига таъсир қилиши мумкин. Кўп болаларда текширув вақтида аномалиялар аниқланмайди. Боланинг ривожланишини баҳолаш учун қуйида келтирилган вақт давомида болани режали текширишдан ўтказиш тавсия этилади. Ўсаётган чақалоқни ривожланишининг маълум босқичларининг ёш чегараси 5-бобда муҳокама қилинади.

Кўп мамлакатларда бола ривожланишининг стандарт баҳоланиши қуйида келтирилган саналарда ўтказилиши тавсия этилади:

- Чақалоқни туғилганидан кейин баҳолаш;
- Сарик касалнинг йўқлигига ишонч ҳосил қилиш мақсадида 14-куни текширув ўтказиш;
- 6-8 Хафтада текширув, шу жумладан кўз тубини текшириш
- 1 Йилгача гемоглобин учун тест ўтказиш.

Мақсадли ёндашув

Кейинчалик ривожланишида асоратлари мавжуд бўлиши мумкин бўлган чақалоқлар учун тегишли чора-тадбирларни эртaroқ бошлаш мақсадидаги кейинги кузатувлар талаб қилинади. Бундай тадбирлар масалан, гидроцефалия ёки маълум бўлган хромосома аномалиялари мавжуд болаларни самарали даволаш ва ўқитишни ўз ичига олади. Кўзи ожиз ва эшитиш қобилиятининг ўта пастлигига чалинган болалар сезувчанликнинг бузилиши ёки унга боғлиқ шароитлар туфайли доимий кузатувга муҳтож бўладилар. Бундай ҳолларда, охири якуний ташҳисни аниқлашга ёрдам бериш учун қўшимча тадқиқотларни ўтказиш талаб қилинади (масалан, Ушер касаллиги).

Аммо кўпинча чақалоқларда ривожланиш босқич (лар) ига эришишнинг кечикиши кузатилади, кейинчалик эса уларда кўриш ёки эшитиш қобилиятидаги нуқсон аниқланади. Дарҳақиқат, бу мақсадли текширувларни ўтказиш

хамроҳ бўлган нуқсонларни ҳисобга олган ҳолда якуний ташхисни қўйишга ёрдам беради.

Ота-онаси генетик касалликка чалинган чақалоқларни, масалан, эшитиш қобилияти, талассемия, ўроқсимон-ҳужайрали анемия мавжудлигини аниқлаш учун мақсадли скрининг текширувидан ўтказиш тавсия этилади. Бундан ташқари, ота-оналарнинг ҳаёт тарзи ва боланинг оптимал ўсиши ва ривожланишига таъсир қилувчи салбий омиллар (масалан, ота-оналарнинг болага бераҳмлиқ қилиши, гиёҳвандлик ҳолатлари) сифатида хизмат қилиши мумкин бўлган оилавий шароит ўрганилиши лозим. Умумий ва мақсадли тадқиқотларнинг асосий тамойиллари б.3-жадвалда келтирилган.

Жадвал 6.3. Чақалоқлар саломатлигини мустаҳкамлаш бўйича дастурлар

Универсал ёндошув	Қўшимча мақсадли скрининг ўтказилишига муҳтожлик эҳтимоли бўлган хавфи баланд гуруҳлар
Туғилишнинг биринчи кун, 6 ҳафтада ва бир ёшида боланинг саломатлиги ва ривожланишини баҳолаш	Онанинг касаллиги, (масалан, диабет, депрессия) Ондаги бошқа руҳий бузилиш Ондаги ёки оилавий анамнездаги генетик аномалия
Иммунизация	<ul style="list-style-type: none"> • Онанинг алкоголизи ёки гиёҳвандлиги • Яшаш шароитларини қониқарсизлиги Қашшоқлик • Тўлиқ бўлмаган оила (ота еки онанинг йўқлиги) • Оиладаги нохуш вазият
<p>Саломатликни таъминлаш:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ота-онанинг чекишдан воз кечиши • Парҳез (она ва чақалоқ учун) • Эмизиш йўли билан озиқлантиришнинг қўллаб-қувватланиши • Хавфсизлик • Чақалоқ тўсатдан ўлиб қолишини олдини олиш • Чақалоқ саломатлигини қўллаб қувватлаш <p>Ота-она ва бола алоқасини мустаҳкамлашга кўмаклашиш</p> <p>Отанинг иштироки</p> <p>Онанинг руҳий соғломлиги</p>	

Ривожланиш скрининги

Прогностик кўрсаткичлар ва ривожланишни баҳолашнинг ишончли услубини танлаш бир қарашда осон туюлгандай оддий иш эмас. Ҳар хил скрининг тестлари сертификатлаштириш тартибидан ўтиши ва расмий тасдиқловга эга бўлиши керак. Ҳар бир тестнинг аҳолига нисбатан амалий қўлланилишида ва шундан заррача кам бўлмаган даражада маҳаллий шароитда боланинг ривожланишини баҳолашда ўзига яраша қийинчиликларига эга. (4-бобга қаранг)

Энг кенг тарқалган махсус тестлар Денвер II и CAT/CLAMS (Clinical Adaptive Test/Clinical Linguistic and Auditory Milestone Scale).

Шунингдек, «Parents' Evaluation of Development Inventory» каби ота-оналар ва ўқитувчилар учун саволномалар асосидаги тестлар ҳам мавжуд.

Чақалоқларнинг нормал ривожланиши кўрсаткичларини баҳолаш – ақлий ривожланишни баҳолаш учун Гриффит шкаласи, неврологик ривожланишни баҳолаш (скрининг) учун Бейли шкаласи ёрдамида ўтказилади. Боланинг нормал ривожланишининг барча спектрини билиш (5-бобга қаранг) неврологик текшириш, умумий ривожланишдаги кечикишни эрта аниқлаш ёки мактабгача ёшдаги болаларни ривожланишнинг муайян босқичларига етказиш пайтида ҳал қилувчи ўринни эгаллайди.

Янги туғилган чақалоқларнинг парҳези ва темир моддасининг танқислиги

Темир танқислиги анемияси – озиқ моддаларнинг етишмовчилиги туфайли юзага келувчи дунёдаги энг кўп тарқалган ҳолатлардан биридир. 6-12 ойлик чақалоқлар орасида темир танқислиги ҳолатининг тарқалганлиги тўғрисида маълумотлар чекланган. Шу нарса маълумки, бир ёшгача бўлган муддатига етиб туғилган чақалоқларда темир танқислиги анемиясига чалиниш юқори эмас. Бироқ, хавф омиллари юқори бўлган гуруҳларга эрта туғилган чақалоқлар, вазни кам болалар, шунингдек, касалхонада узоқ муддатли даволанишда бўлган чақалоқлар киради. Шу билан бирга темир танқислиги анемияси ҳолатини аниқлашнинг турли усуллари мавжуд (6.4-жадвалга қаранг).

Темир билан бойитилмаган сут билан озиқланган чақалоқларда темир танқислиги анемияси хавфи ортиб боради. Гарчи она сути 100 мл га кам бўлган темир моддаси таркибига эга бўлса-да, лекин шунга қарамай, чақалоқ учун кўплаб бошқа озукавий қийматларга эга бўлган энг яхши темир моддаси манбаи бўлиб ҳисобланади. Шунинг учун чақалоқнинг озиқланишида она сути биринчи ўринда туради.

Темир танқислиги анемияси болаларда психомотор ва когнитив фаолиятда ўзгаришларни келтириб чиқаради, бу эса мактабдаги ўқишининг пасайишига олиб келади. Бундан ташқари, темир танқислиги анемиясининг ҳомиладорликнинг салбий оқибатларига таъсири аниқланган.

Америкалик Оила Шифокорлари Академиясининг тавсиясига кўра, гўдаклар орасида гемоглобин ва/ёки гематокритга тестни 9-12 ойлигида ўтказиш керак ва темир танқислиги анемияси бўйича хавфи баланд гуруҳлар орасида ҳар 6 ойда такрорий тест ўтказилиши керак. Бундан ташқари, чақалоқ 6 ойлик ёшига етгандан сўнг кейинчалик темир моддаси билан бойитилган қўшимча озиқ-овқат турларини киритиш пайтида энг камида бир йил давомида доимий эмизиш тавсия этилади. Чала туғилган ва кам вазнли болаларга эмизишни давом эттириш ва таркибида темир моддаси мавжуд бўлган қўшимча озуқалардан фойдаланиш тавсия этилади (US Preventive Services Task Force Evidence Syntheses, 2006).

Жадвал 6.4. Темир танқислиги анемиясига эга бўлган гўдакларнинг салмоғи

Буюк Британияда гўдаклардаги темир танқислиги анемияси

Мезон	Гемоглобин		Гемоглобин ва Ферритин	
Гўдакнинг ёши	12 ой	18 ой	12 ой	18 ой
Гемоглобин <100г/л	5%	5%	0,5%	0,6%
Ферритин <16 мкл/л (ALSPAC)				
Гемоглобин <110г/л	18%	17,3%	0,4%	1,7%
Ферритин <12 мкл/л (ВОЗ)				
Гемоглобин <110г/л	18%	17,3%	0,1%	1,1 %
Ферритин <10 мкл/л (АҚШ тиббиёт институти)				

(Sherriff et al. бўйича, 1999)

Эшитиш скрининги

Чақалоқларнинг эшитиш қобилиятини неонатал даврда текшириш керак. Бундай текшириш эшитиш қобилиятини йўқотишни аниқлаш ва эшитиш қобилиятини яхшилаш бўйича тадбирларни эрта бошлаш учун ўтказилади. Шунинг таъкидлаш керакки, скринингнинг қандай услубидан фойдаланишдан қатъий назар, ундан кейин якуний ташхисни қўйишдан олдин эшитиш қобилиятининг қўшимча текширувларини ўтказиш зарур.

Отоакустик эмиссиянинг скрининг тести

Отоакустик эмиссия тести (ОАЭ) – бу янги туғилган чақалоқлар учун кенг тарқалган скрининг тести. Тест шунга асосланганки, нормал ҳолатда такрорланувчи овозли қарсиллашни ички қулоқнинг соғлом чиғаноғи ушбу овозни ташқи эшитиш каналига ўрнатилган микрофон ёрдамида қабул қилиб, акс эттиради” – отоакустик эмиссия (ОАЭ). Ушбу тест мураккаб аппаратуранинг иштирокисиз, яъни овоз таратувчи радиомослама ва ташқи қулоққа ўрнатилган отоакустик эмиссияни қайд этувчи, кичкинагина микрофон ёрдамида ўтказилиши мумкин.

Ушбу қурилма қарсиллашдан бир неча миллисекунд ўтганидан кейин юзага келувчи отоакустик эмиссия тестининг ўртача қийматини аниқлаш учун кичик компьютерга уланган бўлади. Ушбу ёзув чиғаноқ тола хужайраларининг вазибалари ва болада нормал эшитиш қобилияти мавжудлигини кўрсатади.

Ушбу тест эшитиш қобилиятини баҳолашнинг оддий ва тезкор усули ҳисобланади, аммо амниотик суюқликни қулоқ каналига тушиб қолиши туфайли бола ҳаётининг дастлабки 24 соатида нисбатан сохта ижобий натижалар бериши мумкин. Шу каби вазият юзага келганда тест такроран ўтказилади. Агар такрорий тест муваффақиятсиз бўлса, болага чақирилган эшитиш потенциаллари тести (қарсилдоқ товушини таратиш автоматлаштирилган услуби) ва эшитиш қобилиятининг батафсил баҳолаш тайинланади. Ушбу тест ички қулоқ чиғаноғининг вазифасини баҳолаш учун ўтказилади. Лекин бу тест эшитиш нейропатиясини, шунингдек, товуш ички қулоқ чиғаноғидан мияга бевосита узатилганда содир бўладиган эшитиш қобилияти бузилишининг сабабчиси – эшитиш диссинхронияси каби нуқсонни аниқлай олмайди.

Чақирилган эшитиш потенциаллари тести

Бу тест мия устунининг эшитиш қобилиятига маъсул қисмини товушларга жавоб реакциясини қайд қилади.

Тест ўтказилаётганда бола физиологик уйқу ёки седация ҳолатида бўлиши мумкин. Каттароқ ёшдаги болаларда тест уларнинг кўриш қобилияти банд бўлган пайтда жимжитликда ўтказилади. Микрофонлар қулоқнинг ичига ёки қулоқ миқдорига ўрнатилади. Кўпинча қарсилдоқ товушлар микрофонлар орқали узатилади ва кейин бошга ўрнатилган электродлар ёрдамида эшитиш йўллариининг товушларга жавоб таъсирланишни қайд этилади.

Компьютерда қайд этиб борилаётган жавоб таъсирланишларининг ўртача қийматлари, тестнинг стандарт меъёрий қийматлар намуналари билан таққосланади. Ўтказилган тест қийматлари билан намуналар бир хил бўлса, тест натижаси «қониқарли» деб таснифланади, қийматлар тўғри келмаганида натижа “қониқарсиз” деб баҳоланади.

Тестнинг афзаллиги қулоқдан бошлаб мия чизигигача бўлган барча эшитиш йўлларини баҳолаш бўлса, – электродларнинг бошга ўрнатилиши ва ўша пайт бола уйқу ҳолатида бўлиш кераклиги тестнинг камчилиги бўлиб ҳисобланади.

Эшитиш қобилияти дистракцияси тести

6-8 ойлик фарзанд ота-онанинг ёки бошқа кишининг тиззасига ўтқазилади, тадқиқотчи боланинг орқасида туради ва товушларни таратади, бошқа тадқиқотчи-дистрактор эса текширилаётган бола олдида туради ва унинг таъсирланишини кузатади. Барча шартларга амал қилинганида ушбу тест эшитиш қобилияти билан бўлган умумий муаммоларнинг яхши кўрсаткичидир, аммо ижобий натижаларнинг аксарияти ушбу ёшда эшитиш қобилиятини вақтинча кондуктив йўқотишидан далолат беради. Бундан ташқари, бир қанча илмий тадқиқотлар эшитиш қобилиятини доимий йўқотган чақалоқларда сохта салбий натижаларнинг йўл қўйиб бўлмас юқори даражасини аниқлаган. Ҳар иккала тадқиқотчи ҳам тест ўтказиш кўникмаларига ўргатилган бўлиши керак. Унинг ҳозирги пайтдаги амалиётда қўлланилиши эса фақат отоакустик эмиссия ва/ёки эшитиш қобилиятига маъсул бўлимининг автоматик жавобан таъсирланиш тестидан фойдалана олмайдиган чақалоқлар учун мўлжалланган.

Эшитиш қобилиятининг бузилиши

Эпидемиология

Эшитиш қобилиятининг бузилиши – одамлар орасида энг кўп учрайдиган сенсор бузилишдир. Эшитиш қобилияти бузилишининг иккита: нейро-сенсор ва кондуктив – ўтказувчанликнинг бузилиши турлари мавжуд:

1 ёшдан кичик болаларда эшитиш қобилияти бузилишининг биринчи гуруҳида муаммолар кўпроқ бўлса-да, кейинчалик қайта тикланиши мумкин бўлган кондуктив қулоғи оғирликнинг айниқса, 6 ойдан 12 ойгача бўлган даврда кенгроқ тарқалгандир.

Эшитиш даражаси ҳаво ўтказувчанлиги ўртача чегараланган қийматини таҳлил қилиш йўли билан баҳоланади. Бу эса овознинг нормал чегараланганлигига нисбатан қўшимча шиддатлиги қўлланилиши билан аниқланади ва 0,5, 1, 2 ва 4 Гц частоталари стимуляцияси беморнинг чегараланган эшитиш даражасига эришиш учун керак бўлади (6.5-жадвал). Эшитиш қобилиятининг ўртача ёки оғир даражадаги икки томонлама доимий пасайиши ҳужжатлаштирилган ҳолда исботланган нутқни ривожланиши ва тегишли кўникмаларнинг бузилишларига олиб келади. Буни янги туғилган чақалоқларни ўз вақтида универсал скринингдан ўтказилиши билан олдини

олиш мумкин, бу эса ўз навбатида ушбу дастурларни жорий этишни оқлайди (Kennedy et al., 2006). Эшитиш қобилияти бузилиши бундай даражасига эга бўлган беморларнинг тахминан ярмида ўртача, тўртдан бир қисмида оғир даражали ва яна бир чорак қисмида яққол намоён бўлган бузилишлар бўлади. Ўртачадан яққол намоён бўлган даражагача эшитиш қобилиятини доимий равишда пасайиб боришнинг кўпчилик ҳоллари туғма бўлади ва туғилишдан кейин дарҳол аниқланади, аммо баъзи ҳолларда улар касаллик натижасида пайдо бўлиши (масалан, менингитдан кейинги асорат) ёки кечки бошланиш ва/ёки вақтнинг ўтиб бориши билан ҳолатнинг тараққий этиши туфайли бузилишларга кейинроқ ташҳис қўйилади.

Тест натижаларининг афзаллиги зарар етказиш хавфидан юқори эканлигининг далиллари ва шунга асосланиб чақалоқларни скрининг текширувини оқланиши эшитиш қобилиятининг енгил даражадаги бузилишларини текшириш ҳолатида етарли даражада шубҳасиз эмас.

Жадвал 6.5. Эшитиш қобилияти даражасининг баҳоланиши

Эшитиш қобилиятининг йўқотилиши	Эшитиш қобилияти чегараланган даражасининг меъёрларига жавоб бера олидиган товуш интенсивлигининг қўшимча децибеллари (дБ)
Нормал даража	<15 дБ
Енгил даража	15-39 дБ
Ўртача даража	40-69 дБ
Оғир даража	70-94 дБ
Яққол намоён бўлган пасайиш/йўқотиш	> 95 дБ

Эшитиш қобилияти бузилиш хавфи юқори гуруҳлар:

- Оилавий анамнезда қулоғи оғирлик;
- Бактериал менингит ёки қизамиқли энцефалит;
- Ривожланиш бузилишига эга болалар;
- Чала туғилганликнинг яққол намоён бўлган даражаси;
- Туғма инфекция;
- Янги туғилган чақалоқларнинг оғир сариқлик ҳолатлари;
- Краниал ва юз синдромлари;
- Кўриш қобилиятининг бузилиши мавжуд бўлган ҳоллар;
- Бош суягининг синиши ёки эшитиш қобилиятининг бузилиши билан бош зарарланиши;

- Ототоксик дори моддаларни узоқ муддат қабул қилиниши (шу жумладан ўсимталарга қарши дори моддалар);
- Анамнезида гипоксик ва ишемик энцефалопатия мавжудлиги.

Нейросенсор қулоқ оғирлик этиологияси ва даволаш

Қулоқ оғирликни олдини олиш – жамоат соғлиқни сақлашнинг муҳим масаласидир. Профилактик чораларга тепки, қизамиқ, қизилча ва бактериал менингитга қарши эмлаш, янги туғилган чақалоқларнинг сариқлигини самарали даволаш, атроф-муҳитнинг шовқин билан ифлосланганлигини пасайтириш ва мусиқий марказ/бошқа баланд товуш чиқарувчи мосламалар каби электрон техникалардан таралаётган шовқиннинг юқори даражаси натижасида узоқ муддатли истиқболда қулоғи оғирликка дучор бўлиш хавфи масалалари бўйича навқирон ёшдаги шахсларни ўқитиш чоралари киради.

Янги асрда болалар нейросенсор қулоғи оғирлик этиологияси иммунизация туфайли тепки, қизамиқ, менингит ёки қизилча каби болалар инфекциялари билан касалланишнинг паст даражаси қайд этилаётган Европа мамлакатларида ўзгарди. Бироқ дунёнинг бошқа қисмларида ушбу инфекциялар нейросенсор қулоғи оғирлик учун этиологик омил бўлиб келмоқда. Эмлаш дастурларининг муваффақиятли амалга оширилиши болалар орасида касалланишни пасайтириш учун асосий профилактик чора ҳисобланади.

Иммунизациянинг кўлами кенг бўлган давлатларда генетик сабабларнинг аҳамияти ўсди, шу билан бирга нейросенсор қулоғи оғирлик қайд этилаётган ҳолларнинг тахминан 50 фоизидаги сабаб – ёлғиз ген мутациясидир. Нейросенсор қулоғи оғирликнинг энг кенг тарқалган генетик сабаби бошқа ўзига хос тавсифларнинг йўқлигидаги синдромсиз ёки изоляцияланган қулоғи оғирлик бўлиб ҳисобланади. Қулоғи оғирликнинг ушбу тури турли кўп-лаб хромосомали локусларнинг мавжудлиги билан боғлиқ.

Айрим ҳолларда қулоғи оғирликнинг молекуляр сабаби аниқланган. Коннексин генлар оиласи туфайли вужудга келган қулоғи оғирликда, зарарланган ген қулоқ чиғаноғининг тукли хужайраларини K⁺ ионлари қайта циркуляциясида иштирок этувчи аномал каналларни кодлаштирилиши учун маъсул. Европа мамлакатларида қулоғи оғирликнинг 70 фоизигача бўлган ҳолларидаги сабабчи – 13q хромосомаси алоҳида локусини шакллантирувчи ушбу генлар деб ҳисобланади. Ушер синдромида миозинни кодлаштирилишида қатнашувчи 10 нафар мумкин бўлган ген иштирок этади.

Таъсирни ирсий цитомегаловирус каби атроф-муҳитнинг маълум бўлган детерминантлари ҳам ўтказиши мумкин, лекин баъзи ҳолларда генлар ва атроф-муҳитнинг ҳамкорликдаги қулоғи оғирликка олиб келувчи ҳаракати содир бўлади. Масалан A1555G турдаги митохондрил мутациясининг таъшувчилари PНК 12sr да аминокликозидлар туфайли юзага келган қулоғи

оғирликка мойиллиги бор. Аминогликозидларни қабул қилиш туфайли вужудга келган оилавий қулоғи оғирлик мавжуд бўлганида антибиотикларнинг ушбу гуруҳини қўллашдан тийилиш керак.

Нейросенсор қулоқ оғирлигининг натижаси эрта ташхис қўйиш ва даволашни эрта бошланишига боғлиқ. Ёш болаларда бу ёшда марказий асаб тизимида тил ўрганишнинг ривожланиши билан боғлиқ бўлган энг яхши функционал натижага эришиш имкониятлари кўпроқ. Тил кўникмаларига эга бўлиб олганидан кейин эшитиш қобилиятини йўқотган болалар, одатда нутқ қобилиятини сақлаб қолади. Енг мақбул прогнозга эришишда муҳим ўринни таълим, ижтимоий ва қолган эшитиш қобилиятини яхшилаш бўйича чора-тадбирлар билан бирга ижтимоий ва оилавий масалалар эгаллайди.

Даволаш усуллари қуйидагилардан иборат: оила аъзоларини бемор бола билан мулоқотда бўлиш, эшитиш аппаратларидан фойдаланиш масалалари бўйича ўргатиш (6 ойгача бўлган болалар учун). Кўпгина ҳолларда эшитиш қобилиятининг ўта оғир ҳолатларидаги болаларга махсус ихтисослашган тиббиёт муассасалари негизида ички қулоқ чиғаноғининг имплантациясини амалга ошириш мумкин.

Кўриш қобилиятининг бузилиши

Кўришнинг ривожланиши

Бола ҳаётининг дастлабки 4-6 ҳафталигида кўзнинг ҳаракатлари ноаниқ ва кўпроқ кескин бўлади. Шунга қарамай, кўпгина ҳолларда фиксация, яъни нигоҳни жамлашнинг бир қанча қобилияти кузатилади. Икки ойга етганидан кейинги заиф фиксация, яъни нигоҳни жамлаш патологиядан далолатдир. Шундан кейин оҳиста кўз ҳаракатларини ривожланиши юзага келади ва 2-3 ойлик ёшга келиб бола кичкина нарсаларнинг кичик ҳаракатларини кўзи билан кузатиб боради (6.6-жадвал).

Кўпинча чақалоқлар кўзларининг жойлашиши турлича бўлади ва болаларнинг тахминан 70 фоизда вақтинчалик турғун бўлмаган ҳамкор ғилайлик (экзотропия) юзага келади, аммо 2-3 ойлик ёшга келиб бу ҳол ўтиб кетади ва янги туғилган чақалоқларнинг кўзлари нормал жойлашиш ҳолатига (ортотропия) келади.

Жадвал 6.6. Кўриш қобилиятининг эрта ривожланиши

Туғилган пайдан 2 ойгача	2-6 ой	3-4 ёш
Қисқа муддатли нигоҳни жамлаш, кўз қорачиқларининг кескин ҳаракатлари ва тарқалувчан ғилайликнинг енгил даражаси	Нигоҳни аниқ жамлаш Кўз ҳаракатларини бошқариш	Кўриш қобилиятининг ўткирлиги 6/9

Кўрликни аниқлаш

Кўзнинг коррекцияси шароитида кўриш ўткирлиги (ОЗ) 3/60 дан ошган бўлмаса ёки марказий кўриш майдонининг диаметри марказий кўриш доирасида 10 даражагача тушиб кетган бўлса, одам кўр ҳисобланади. Бундай кўриш қобилияти билан, одам 60 миллиметрга тенг шрифтни 3 метрга тенг масофадан ажрата олмайди. Болаларда кўриш қобилияти ўткирлигининг аниқ ўлчаш маълум сабабларга кўра муаммолидир.

Эпидемиология

Умуман олганда, маълумотлар жуда ҳам кўп эмас, аммо Скандинавия статистикасига кўра кўриш қобилиятининг бузилиши (ОЗ <6/18) йилига 8/100000 болада қайд этилади ва дунёдаги 500 мингга яқин болалар ҳар йили кўр бўлиб қолиши аниқланган. Ривожланаётган мамлакатларда қизамиқ ва А витамини танқислиги билан боғлиқ бўлган кўрлик ўлим кўрсаткичининг ортишини сабабчиси бўлиб қоляпти.

Янги туғилган чақалоқларда кўрликнинг сабаблари:

- Кўз тўр пардасида ноаниқ тасвир, масалан, катаракта ҳолларида.
- Кўз тўр пардаси касалликлари, масалан, токсоплазмоз, чала туғилган болаларнинг ретинити (кўз тўр пардасининг яллиғланиши), Е витаминининг танқислиги.
- Кўрув нерви касалликлари, масалан, кўриш нерви гипоплазияси, колобома (кўз рангдор пардасидаги радиал ёриқ).
- Иккиламчи гидроцефалия ёки бошқа тизимли аномалиялардаги кабия фаолияти билан боғлиқ кўрлик. Кўп мамлакатларда болалар орасидаги кўрликнинг бу тури энг кенг тарқалган сабабларидан бири ҳисобланади.
- Нейроген / дегенератив касалликлар, масалан, Лебер касаллиги – кўрув нервининг ирсий атрофияси.
- Кўриш аппаратининг кеч етилиши – чақалоқларда визуал стимулга эътибори йўқлиги/пастлигининг энг кўп учрайдиган сабабидир. Шайтонлаш ҳолатлари ёки марказий асаб тизимининг бошқа бузилишлари бўлмаган ҳолатларда, болаларда бузилган кўриш қобилияти тикланиши мумкин.

Кўрликнинг олдини олиш

Кўрликнинг бирламчи олдини олиш қуйидагиларни ўз ичига олиши мумкин:

- Онани инфекцион касалликларга, масалан, қизилчага қарши эмлаш;
- Она жинсий йўл билан юқадиган касалликлар ва ОИВни аниқлаш;

- Тегишли генетик касалликлар мавжуд бўлганда – генетик маслаҳат;
- Алкоголизм, гиёҳвандлик, ҳомиладорлик даврида рентген нурланишининг салбий таъсир ҳақида аҳоли билан ишлаш;
- Овқат тайёрлаш жараёнида хавфсизликка риоя қилиш ва ҳомиладор аёллар токсоплазмознинг манбалари бўлиши мумкин бўлган нарсалардан ўзини узоқроқ тутиш (масалан мушукларнинг ҳожатхоналари).

Кўрликнинг иккиламчи профилактикаси қуйидагиларни ўз ичига олиши мумкин:

- Касалликларни даволаш (масалан, менингитни);
- Янги туғилган чақалоқларда кўз касалликларига эрта ташхис қўйилиши;
- Туғишдан аввал серологик ташхис ва ҳомиладорликни тиббий кўрсатмаларга кўра тўхтатиш;
- Туғма глаукомани эрта аниқлаш ва даволаш.

Кўрликнинг учламчи профилактикаси ўз ичига қуйидагиларни олиши мумкин:

- Катарактани жарроҳлик йўли билан даволаш;
- Янги туғилган чақалоқларнинг кўз касалликлари аниқланганида ири-дәктомия ўтказиш.

Хулоса

Скрининг усули бошқа клиник услублардан кўра сезиларли фарқлари ва аҳоли саломатлигини прогнозлаш учун аҳамияти бор.

Скрининг ўтказилган пайтда хавф мавжуд бўлади ва шунинг учун ҳам одамлар скрининг тадқиқотидан нимани кутишлари мумкинлиги ҳақида аниқ тасаввурга эга бўлишлари муҳимдир.

Скрининг оғир касалликларни эрта босқичларида ташхислаш орқали одамларни қутқариш ёки ҳаёт сифатини яхшилаш учун салоҳиятга эга бўлишига қарамай, бу услуб тўлиқ ишончли восита эмас. Аслида, скрининг ҳолат ёки унинг асоратини ривожланиш хавфини камайтириши мумкин, аммо у касалликлардан ҳимоя қилишни кафолатлай олмайди ва сифатли скрининг фойда олиб келиши мумкинлигига қарамай, баъзида у зарар ётказиши ҳам мумкин.

Асаб тизими патологияси хавфи юқори бўлган болаларни мазмунан мақсадли скрининги мавжуд, бу – «стандарт кузатиш» усулидир.

Бундай клиник амалиётининг потенциал фойдаси ва зарарлари скрининг баҳолаш мезонлари асосида баҳоланиши керак (6.1-жадвалга қаранг).

Библиография

- Kennedy CR et al. Early life detection of permanent hearing loss and subsequent language. *New England Journal of Medicine*, 2006, 354:2131-2141.
- Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. *Report of the Audit Committee's Working Group on Communication Standards*. London, Royal College of Obstetricians and Gynaecologists, 1995.
- Sherriff A et al and the ALSPAC Children in Focus Study Team. Haemoglobin and ferritin concentrations in children aged 12 and 18 months. *Archives of Diseases in Childhood*, 1999, 80(2):153-157.
- US Preventive Services Task Force Evidence Syntheses. *Screening for iron deficiency in childhood and pregnancy*. Report No.: 06-0590-EF-1. Rockville, MD, Agency for Healthcare Research and Quality (US), 2006.
- Wilson JMG, Jungner G. *Principles and practice of screening for disease*. WHO Chronicle. Public health papers No 34. Geneva, World Health Organization, 1968. http://whqlibdoc.who.int/php/WHO_PHP_34.pdf.
- Дополнительные источники Dutton G, Bax M, eds. *Visual impairment in children due to damage to the brain*. Clinics in developmental medicine 186. London, Mac Keith Press, 2010.
- Elliman DAC, Dezateux C, Bedford HE. Newborn and childhood screening programmes: criteria, evidence, and current policy. *Archives of Diseases in Childhood*, 2002, 87:6-9.
- Healthy Child Programme, www.dh.gov.uk/publications.
- National Screening Committee. *Screening tests for you and your baby* (<http://www.screening.nhs.uk/getdata.php?id=7885>).
- Perez EM. Mother-infant interactions and infant development are altered by iron deficiency anaemia. *Journal of Nutrition*, 2005, 135(4):850-855.
- Preece PM, Riley EP. *Alcohol, drugs and medication in pregnancy: the outcomes for the child*. London, Mac Keith Press, 2011.
- Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. *Report of the Audit Committee's Working Group on Communication Standards*. London, Royal College of Obstetricians and Gynaecologists, 1995.
- Royal College of Obstetricians and Gynaecologists has a range of useful information in its Guidelines section, including 'Understanding how risk is discussed in healthcare – Information for you' (<http://www.rcog.org.uk/understanding-how-risk-is-discussedhealthcare>).
- Sheridan M, Frost M, Sharma A. *From birth to five years: children's developmental progress*. Windsor, NFER Publishing, 1997.
- Skotko BG. With new prenatal testing, will babies with Down syndrome slowly disappear? *Archives of Diseases in Childhood*, 2009, 94:823-826.
- WHO Multicentre Growth Reference Study Group. WHO Child Growth Standards. *Acta Paediatrica Supplement*, 2006, 450. Growth charts are reproduced in Appendix X (<http://www.who.int/childgrowth/standards/en/>).

7. Нейровизуализация

Муаллиф: Brigitte Vollmer

Асосий ҳолатлар

- Мия ва умуртқа структуравий нейровизуализацияси (НВ) миянинг нормал анатомияси ва ривожланишини, шунингдек, мия паренхимасининг касалланганидан кейинги оқибатларини баҳолаш имконини беради.
- Мия нейровизуализацияси муайян саволга жавоб топиш учун тайинланади. Тадқиқотнинг бу услубида тасодифий натижалар кенг тарқалган бўлиб, улар касаллик мавжуд белгиларини кўпинча тушунтирмайди. Бундай натижалар шифокорларни чалғитиши ва ота-оналарда (маълумот тўғри тушунтирилмаган бўлса) стресс ҳолатини вужудга келтириши мумкин.
- Аниқ натижаларга эришиш учун радиолог мутахассис, ҳар бир алоҳида ҳолатда оптимал даражадаги тасвирга эришишга ёрдам бериш мақсадида касаллик тарихи, клиник белгилари лаборатор текширувларининг натижаларини ўрганиб чиқиши зарур бўлади.

Тарқалган хатоликлар

- Бош ўлчамлари нормал бўлган болаларнинг эрта ривожланишидаги енгил бузилиши сабабини аниқлаш мақсадидаги нейровизуализация.
- Мия паренхимасидаги ўзгаришларни фақатгина ультратовуш текширув натижалари асосида изоҳлаш.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Ташҳис қўйилмаган ўткир неврологик касаллик ҳолатида нейровизуализациянинг йўқлиги.

Нейровизуализация (НВ) тамойиллари

Ультратовушли текширув (УТТ) катта лиқилдоғи очик чақалоқларни текширишда самарали. Ультратовушли текширишда радиация таъсири йўқ ва у текширилувчи бемор ётган ҳолатда осонгина амалга оширилади. Бош суягининг ультратовуш проекциялари серияси неонатал даврда болани стандарт интенсив кузатишнинг асосий босқичидир.

Асосий кўрсатмалар:

- Вақтига етмай туғилган чақалоқларда мияга қон қуйилиши ёки перивентрикуляр оқ модданинг аномалиялари (дастлабки ташхис, кетма-кет сканерлаш йўли билан мониторинг қилиш).
- Неонатал энцефалопатия билан ўз муддатида туғилган чақалоқларнинг бошланғич нейровизуализацияси (гипоксик ва ишемик ўзгаришлар, ўчоқли инфаркт); магнит-резонанс томографияси (МРТ) кўрсатилган.
- Макроцефалияли чақалоқларда гидроцефалияни аниқлаш мақсадида нейровизуализация.
- Бош суяги ичидаги кальцификацияни аниқлаш.

Амалий қўллаш:

- Бош суякни ультратовуш усули ёрдамида текшириш стандарт протоколга асосан ўтказилади ва ўз ичига камида, стандарт коронал (тож чоки) ва сагиттал/парасагиттал тасвирларни олади.
- Миянинг патологик ўзгаришларини баҳолаш учун серияли қатор кўринишида ўтказилади.
- Кейинчалик динамикада баҳолаш учун суратлар сақланиб қолиши керак.

Чекланишлар/камчиликлар:

- Калла қутисининг орқа чуқурчаси аномалияларининг нейровизуализацияси чекланган.
- Бош мия юзасининг нейровизуализацияси чекланган.
- Чала туғилган чақалоқ миясининг кистоз ўчоқли зарарланишларни аниқлаш учун ультратовушли текшириш кўрсатилган, бироқ мия оқ моддасининг диффуз зарарланишида усул самарали эмас.

Транскраниал ультратовушли доплер мияда қон айланишини аниқлаш учун ишлатилади, шунингдек, лиқилдоқлар ёпиқ бўлган ҳолларда ҳам самаралидир.

Бош суяги рентгенографияси краниосиностоз диагностикасида, халқаро таснифга асосан бош жароҳатларининг зарарларини синишлар ва зарарланишларни баҳолашда амалга оширилади. Бироқ, компьютер томографиясида бош суягининг қўшимча стандарт оддий суратга олишнинг ҳожати йўқ, чунки бу келгусида даволаш учун ахборот қийматига эга эмас. Ушбу масала бўйича батафсил маълумотни қуйидаги веб-ресурсда кўриб чиқиш мумкин: <http://www.e-radiography.net/technique/skullindications.htm>

Компютер томографияси – бу рентгенотехника асосидаги тасвирларга тушириш усули. Компютер томографияси учун кўпгина кўрсатмалар магнит-резонанс томографияси учун кўрсатмаларга алмаштирилди.

Шунга қарамасдан, компютер томографияси услуги амалга ошириш тезлигининг юқорилиги, бош суяги ичи қон оқиши ва тўқималар зичлигининг иккиламчи ўзгаришлари (шиш, ишемия, инфаркт) диагностикасида, сезувчанлиги ва ўзига хослиги туфайли ўзига нисбатан талабни сақлаб қолмоқда.

Асосий кўрсатмалар:

- Миянинг ўткир зарарланиши ва МТПГ (синишлар ва қон қуйилишлар диагностикаси);
- Бош суяги ичи кальцификацияси;
- Краниосиностоз;
- Мия веналар тромбози.

Чекланишлар/камчиликлар:

- Магнит-резонанс томографияси КТга нисбатан қон қуйилишининг ўткир давридаги паренхима зарарланишини аниқлашда анча устун усул, ҳамда бош суяги ичи ўткир ости ва сурункали қон қуйилишини аниқлаш ва карталаштиришда анча аниқ бўлган услубдир.
- Компютер томографияси мия учун радиация миқдорининг юқорилиги билан ажралиб туради, бу эса ушбу услубни болаларда қўллаш учун камчилиги ҳисобланади.

Структурали магнит-резонанс томография

Структурали магнит-резонанс томография услуги асосида ядровий магнит резонанс принципи ётади. МРТда баданнинг баъзи атомларига нисбатан магнитланишни тенглаштириш учун (педиатрик неврологияда майдонларнинг энг кенг тарқалган кучи 1, 1,5 ёки 3 теслани ташкил этади) магнит майдон қўлланилади, сўнг мавжуд бўлган магнитланишни мунтазам равишда ўзгартириш учун радио частота майдончаларидан фойдаланилади. Бу атомлар ишлаб чиқарилишига, улар эса сканерда қайд этиладиган магнит майдонининг айланишига олиб келади. Олинган маълумот тананинг сканерланган қисми суратлари кўринишида намоён бўлади. Магнит-резонанс томография да радиациянинг таъсири йўқ ва структурали текширишнинг асосий афзаллиги турли тўқималарнинг бир қанча проекцияларда (сагиттал, коронал ва аксиал) кўпгина контрастли тасвирларини олишдир (T1 зўриқиш, T2 зўриқиш, айланиш зичлиги, диффузия, оқим).

Магнит-резонанс томография диагностикасининг асосий тамойиллари:

- T1 (T1 да ўлчанган) МРТда оқ ва кулранг модда орасидаги фарқларни намоиш қилиш учун самарали ва асосан анатомияни баҳолаш учун ишлатилади.
- T1 IR (Inversion recovery – инверсия-тикланиш) МРТ кулранг-оқ моддаларнинг контраст кўринишини олиш учун самарали ва эктопияни аниқлашда қўлланилади. Ушбу тасвирлар миелинизациянинг тугалланмаган босқичида контраст структураларни баҳолашда самаралидир.
- T2 МРТда «патология»ни аниқлашда самарали, масалан, инфекция, яллиғланиш, ўсмалар ушбу проекцияда аниқ кўринади.
- T2 FLAIR-ИТССБ МРТ (Fluid attenuated inversion recovery – инверсия-тикланиш сувдан таралаётган сигнални босиш билан) проекцияси орқамиа суюқлигидан сигнални пасайтиради, шунинг учун ҳам, орқамиа суюқлиги жойлаштирилиши учун ёпиқ бўлган тўқималарни (масалан, перивентрикуляр соҳанинг глиози) баҳолаш учун ишлатилади.
- T2 * – МРТ акс градиентида қон ишлаб чиқишдан ҳосил бўлган турли майдонлар пайдо бўлганда сезгир, ҳамда туғма қон томирлари нуқсонларини ёки зарарланишларни баҳолаш учун ишлатилади.
- Ёғ билан тўйинган МРТТ сигнални ёғ ёрдамида пасайтиради ва ёғ бузилишларини, масалан тератома (эмбриоцитом) ни баҳолашда ишлатилади.
- Вена ичига – контраст модда билан МРТ – яллиғланишни, ўткир инфекциялар, ўсмаларни, нейродерматитлар ва қон томир касалликларини аниқлашда самарали.
- Диффузияли-ўлчанган МРТ сувнинг броун ҳаракатланишига асосланган ва тўқималарда сув диффузияси тарқалишини баҳолашда ёрдам беради. Асосий мақсад ишемияни энг эрта босқичда аниқлашдан иборат (бунгача T1-в ва T2-в проекцияларидаги тасвирларда акс этади), ва T2-в проекцияси билан бирга, ўткир ишемик бузилишларни сурункалилардан фарқлаш имконини беради. Диффузиянинг асл коэффициенти (ДАК) (Apparent Diffusion Coefficient-ADC) – бу миёда сув диффузиясини ва ҳаракатини акс эттадиган миқдорий усул. ДАК Хариталаш ишемик бузилиш муддатларини аниқлашда самарали. ДАК кейинги муддатлар ҳар хиллигини ҳисобга олган ҳолда талқин қилиниши керак; кўпинча ДАКнинг энг паст қиймати жароҳатнинг 3-кунида кузатилади, сўнг 3-7 кун оралиғида суратда сохта-нормаллашиш кузатилади, 7 кундан сўнг эса зарарланган соҳада ДАКнинг қиймати юқори бўлади.

Магнит резонанс ангиография ва венография

Магнит резонанс ангиография (МРА) ва венография (МРВ) тадқиқотнинг инвазив бўлмаган услубларидан бўлиб, улар йирик артериялар ва веналарнинг

тасвирларини олиш имконини беради. МРА/МРВ веноз синус тромбозини ва артериал-веноз малформацияни инкор қилишга ёрдам беради. Бироқ неонатал даврда контраст моддасиз МРА ва МРВни шарҳлаш, синуслардаги оқим суст бўлганлиги туфайли қийин бўлиши мумкин. Шунинг учун ҳам контрастли (в/и) МРВ ўтказиш афзалроқ.

T2-в икки текислигида ҳам ва T1-в икки текислигида ҳам тасвирларни бирга олиш стандарт томограмминг асоси бўлиб хизмат қилади. Клиник суратга қараб, контрастли, диффузион-ўлчанган ва ҳоказо суратлар қўшиш мумкин.

2 ёшгача бўлган болалар учун магнит-резонанс томографиясининг таянч протоколига қуйидагилар киради:

- Аксиал T2-в МРТ;
- Коронар FLAIR (ёки коронар T2-в);
- T1-в проекциясида сагиттал ва коронар тасвирлар;
- Иложи бўлса: ДАК аниқлаш билан диффузион-ўлчанган магнит резонанс томографияси суратлари.

Асосий кўрсатмалар:

- Магнит резонанс томографияси марказий асаб тизими анатомияси, унинг ривожланиши ва патологик ўзгаришларини баҳолашнинг энг самарали усулларида бири ҳисобланади.
- Магнит резонанс томографияси – компьютер томографиси (КТ) га нисбатан анча мукамал усул ҳисобланади (ўткир қон кетиш, кальцификатлар ва суякларнинг тасвирлари бундан мустасно).
- Янги туғилган чақалоқларда, бош мияни ультратовуш билан текшириш (УТТ) дан кўра магнит резонанс томографияси батафсилроқ маълумот олишга имкон беради. Услуб ишемик энцефалопатияга ўхшаш патологик ҳолатлар (инфекциялар, метаболик касалликлар, веноз инфаркт, ривожланиш нуқсонлари) ни дифференциал ташхислашда самарали деб ҳисобланади.
- Янги туғилган чақалоқларда мия зарарланишини аниқлашда МРТ самарали усул ҳисобланади. Олинган маълумотлар асосий ташхисни қўйиш, жароҳатлар вақтини аниқлаш ва прогноз қилишда қўлланилади.

Чақалоқларда МРТ ўтказилганида нимани ёдда тутиш керак:

- МРТ протоколлари клиник саволларга жавоб бериши ҳамда эрта гўдаклик ва болалик даврида мия ривожланишини ҳисобга олиш керак.

- Бола ҳаёти давомида миелинизация ортиб бориши билан бош миядаги сув миқдори камаяди, бу T1 ва T2 проекцияларининг қисқаришида акс этади. Шу сабаб, нормал ва патологик тузилмалар орасидаги юмшоқ тўқималар контрастлилигига эришиш учун кетма-кетликни модификация қилиш талаб қилинади.
- 6 ойгача миелин магнит резонанс томографиясининг T1-в проекциясида, 6 ойдан 2 ёшгача T2-в проекциясида яхшироқ кўринади.
- Мия ўсган сари ва кулранг модда ва субкортикал тузилмалар изоинтенсив бўладиган давр кузатилади, яъни бу даврда кулранг модданинг яққол бўлмаган аномалияларини, масалан, миграцион аномалияларни ҳаётнинг 6 ойгача бўлган даврида ташхислаш қийин бўлади.

Амалий қўллаш:

- Кўп чақалоқлар текширувдан табиий уйқу ҳолатида ўтишлари мумкин.
- 2 ойдан ошган чақалоқларнинг кўпида МРТ ўтказиш учун седатив ёки оғриқ қолдирувчи моддалардан фойдаланиш керак бўлади.
- МРТда шовқин даражаси юқори бўлгани учун, муолажа давомида қулоқ учун тегишли ҳимоя воситаларидан фойдаланиш тавсия этилади (қулоқ тиқинлари ва болалар учун махсус қулоқчинлар).
- Сканерлаш вақтида кардио респиратор фаолиятни кузатиш зарур.

Чекланишлар/камчиликлар:

- МРТда кальцификатни аниқлаш қийин.
- МРТ–вақт талаб қилувчи муолажа бўлиб, бемор камида 20 дақиқа ётиши керак.
- Муолажа вақтидаги ҳаракат артефактлари тасвирлар сифатига таъсир қиладиган энг тарқалган муаммо.
- Йирик металл имплантлар хатога олиб келиши мумкин, кичик металл буюмлар (масалан, артериал қисқичлар) сканерлаш вақтида силжиши мумкин. Металл буюмлар қизиши ва тўқималарга зарар етказиши мумкин.

Умуртқа томограммаси

Умуртқанинг тасвирини олишда МРТ асосий усул ҳисобланади. Ультратовушли текшириш умуртқа поғоналарининг орқа қисмини қотиб қолишдан олдин баҳолашнинг самарали усули ҳисобланади ва шунинг учун янги туғилган чақалоқларни скрининг қилиш учун қўлланилади. Бироқ

умуртқанинг, ультратовуш текшируви нуқсонли ва нормал бўлган болаларда неврологик белгилар кузатилса, умуртқа МРТси тавсия этилади. 1 ёшга ча бўлган болалар умуртқа томограммасига энг кенг тарқалган кўрсатмалар қуйидагилар:

- Тери касалликлари бўлган чақалоқларда умуртқа дизрафияси аниқлаши (анатомик тузилмаларни ўрта чизиқ бўйича ёпилмай қолиши).
- Умуртқа патологияси билан бирга кечадиган бошқа аъзоларнинг туғма нуқсонлари бўлган болалар.
- Ўсмага шубҳа қилинган чақалоқлар.

Умуртқа томограммасида МРТ: Т1-в ва Т2-в проекцияларида сагиттал ва аксиал тасвирлар. Дизрафияга шубҳа қилинганда липомани аниқлаш мақсадидаги *Cauda equina* (*conus & filum terminale*) орқали Т1-в проекциясида аксиал тасвирлар самарали бўлади, шишни аниқлаш учун Т2-в проекциясида ёғ тўйинган тасвир самарали ҳисобланади.

Клиник қўллаш

Янги туғилган чақалоқлар энцефалопатияси

Янги туғилган чақалоқларнинг энцефалопатияси – клиник белгилари вақтига етиб туғилган чақалоқларда неврологик функцияларнинг ўткир бузилиши билан кечадиган синдромдир (12-бобга қаранг). Бунда нафас олишда қийинчиликлар, тонус ва рефлексларнинг сусайиши, эс-ҳушнинг ўзгарган ҳолати ва кўп ҳолларда шайтонлаш кузатилади.

Сабаблари:

- Миянинг диффуз зарарланиши (гипоксик ва ишемик инсульт);
- Миянинг ўчоқли жароҳати (артериал ишемик инсульт, церебрал веноз тромбоз, мияга бирламчи қон қуйилиши);
- Метаболик бузилишлар;
- Юқумли касалликлар, инфекциялар;
- Дори моддалари (ушбу бобда кўзда тутилмаган);
- Марказий асаб тизими ривожланишининг нуқсонлари.

Боланинг ҳолатини бошланғич ва тезкор баҳолаш учун, масалан, қон кетишини, шиш ёки инфарктни аниқлаш учун миянинг ультратовушли текшируви ўтказилади. Бола ҳолати барқарор бўлса, у МРТни ўрнини боса олмайди. Эрта босқичдаги компьютер томографияси КТ қон қуйилишининг инкор қилишда ёрдам беради. Бироқ, компьютер томографияси вақтида радиация

миқдори юқорилигини унутмаслик керак. У чақалоқлар учун кўп бўлган. Иложи борича, зарарланиш турини, неврологик ривожланиш прогнози ва оқибатини баҳолаш учун диффуз-ўлчанган МРТни ўз ичига олган структурали магнит-резонанс томографияси тавсия қилинади. Магнит-резонанс спектроскопия ушбу бобда кўриб чиқилмайди.

Америка Неврология Академияси (The Quality Standards Subcommittee of AAN) ва Болалар Неврологияси Жамияти (The Practice Committee of the Child Neurology Society) янги туғилган чақалоқларда мия томограммасининг параметрларини ва қуйидаги тавсияномаларини чоп этдилар (Ment et al., 2002):

- Янги туғилган чақалоқлар энцефалопатияси, туғруқдаги жиддий шикастлар ва гематокрит ёки коагулопатиянинг тасдиқланган паст кўрсаткичлари бўлган болаларда:
- Қон кетишини аниқлаш учун биринчи навбатда контраст бўлмаган КТ ўтказилади.
- Янги туғилган чақалоқнинг клиник ҳолатни аниқлаш учун КТ натижалари етарли бўлмаса МРТ бажарилади.

Ўткир турдаги энцефалопатияси бўлган бошқа янги туғилган чақалоқларда:

- МРТ ҳаётнинг 2-8 кунлигида, шу жумладан диффузион-ўлчанган (ДВ); МРТ ўтказилади ва мавжуд бўлса, магнит-резонанс спектроскопияси (МРС) амалга оширилади. КТ фақатгина МРТ ҳолларда, ёки янги туғилган чақалоқнинг МРТ ўтказиш имконини бермаётган барқарор бўлмаган ҳолати вужудга келсагина бажарилади.

Янги туғилган чақалоқларда мия хусусиятларини, неонатал энцефалопатияда аномалиялар турлари, суратларда шикаст муддатларини аниқлай оладиган тажрибали мутахассис томонидан неонатал даврдаги МРТ суратларини шарҳланиши керак. Томограмма натижаларини тўғри шарҳлаш учун перинатал ва постнатал даврларда клиник белгиларни эътиборга олиш керак.

Миянинг тарқоқ зарарланишлари – перинатал ишемик инсульт

Бош миянинг турли хил кўринишдаги кулранг ва оқ моддасини қамраган ҳолдаги бузилишлар кузатилиши мумкин. Вақтига етиб туғилган ва чала туғилган чақалоқларда мия зарарланишлари турли хил бўлиши мумкин. Ушбу бобда фақатгина вақтига етиб туғилган чақалоқларда мия зарарланишларининг ўзига хослиги кўриб чиқилади. Ультратовушли текшириш бирламчи баҳолаш учун самарали бўлиб ҳисобланади. У инсультнинг оғирлик даражасига боғлиқ ҳолда қуйидагиларни аниқлаши мумкин:

- Мия шиши;

- Диффуз гиперэхогенлик, эгатча ва бурмалар жойларини йўқотилиши, бўшаб қолган қоринча («fuzzy brain»);
- Таламик соҳанинг эхогенлиги ошиши (ва каудал соҳанинг нисбий гиподенслиги);
- Ишемик соҳаларга эрта даврда қон қуйилишлар.

Инсульздан кейин тўрт ҳафта давомида ультратовуш текширувини прогностик мақсадлар учун серияли текширувлар ўтказиш тавсия этилади.

Айниқса мия қобиғининг субкортикал ва парасагитал жароҳатларида зарарланиш чегараларини аниқлаш мақсадида, мия шиши йўқолганидан сўнг МРТ ўтказилади. Гипоксик ишемик энцефалопатия (ГИЭ) даги эрта невровизуализация учун фойдали бўлган магнит-резонанс спектроскопия (МРС) ушбу бобда кўриб чиқилмайди.

Структуравий МРТ T1в-T2в ва ДВ-МРТсуратлари уйғунлигини ўз ичига олиши керак. Гипоксик ишемик энцефалопатия инсультнинг оғирлиги ва давомийлиги, шунингдек, мия ривожланиш босқичига боғлиқ ҳолда T1 ва T2-вда ўзига хос кўринишга эга:

- Марказий кулранг модда структураларининг нисбий интактлиги билан (базал ганглия, таламус, мия устун) кечувчи оқ модданинг парасагитал кортикал зарарланиши ва субкортикал зарарланиши ("watershed injury" – кулранг ва оқ модданинг туташган жойи зарарланиши) одатда, икки томонлама жараён бўлиб, узоқ муддатли қисман гипоксик-ишемик зарарланишдан кейин аниқланади.
- Таламус, базал ганглиялар (асосан, путамен), гиппокамп ва кортико-спинал трактнинг зарарланиши билан марказий зарарланиш кўпинча ўткир ишемик инсульздан кейин аниқланади.

ДВ-МРТ аномалияларни МРТнинг стандарт қаторига нисбатан эртароқ босқичларда аниқлайди ва ишемиянинг эрта ташхислаш мақсадида туғилгандан сўнг бир ҳафта ичида амалга оширилиши керак. Имкон бўлса, диффузия коэффицентини ўлчаш (ДҚЎ) харитасини тузиш керак, чунки миқдорий баҳолаш аниқ хулосалар чиқаришга имкон беради.

МРТни буюриш вақти қисман текширув мақсадига боғлиқ, масалан, МРТ диагностика ёки прогноз қилиш учун бажарилиши.

- T1-в ва T2-в МРТда, зарарланишлар туғилгандан 1-2 ҳафта ўтгач, кўрина бошлайди ва бу вақтдаги томограмма оқибатни (асосан, ҳаракат фаолиятини) прогноз қилиш учун маълумотга бой усулдир.
- Ташхисни аниқлаш ёки кейинчалик кузатиш учун МРТни эртароқ буюриш керак.

- Туғилгандан кейин биринчи ҳафтада инсультга шубҳа бўлса, кўз билан зўрға илғаб олиш мумкин бўлган ўта нозик аномалияларни анъанавий T1-в ва T2-в МРТ-лар аниқламай қолиши мумкин. Шунинг учун, қўшимча равишда ДВ-МРТни тайинлаш тавсия этилади. У инсультдан кейинги бир неча соат ичида ишемик зарарни қайд этиш имконига эга ва кейинги 7-14 кун давомида бузилишларни илғашни давом этади. Ушбу муддатнинг охирида анъанавий T1-в ва T2-в МРТда зарарланиш ўчоқлар кўрина бошлайди.

Миянинг ўчоқли зарарланишлари

Миянинг ўчоқли зарарланишлари – бу артериал ишемик инсульт, мия веноз тромбози ва бош мияга бирламчи қон қуйилиши натижасида миянинг зарарланишидир.

Ультратовушли текширувда миядаги зарарланишлар гиперэхоген ўчоқ кўринишида бўлади. Янги туғилган чақалоқларда ўчоқли мия бузилишларини аниқлаш керак бўлган ҳолларда МРТ ўтказилади.

- Катта артериялар, шунингдек, юзаки ва чуқур вена томирларни аномалияларини аниқлаш учун анъанавий T1 ва T2-в ва ДВ-МРТ (ишемик бузилишларни аниқлаш учун энг сезгир бўлган) га қўшимча равишда, магнит резонанс ангиографияси ва/ёки венографияси тайинланиши керак.
- Суратлар нафақат мия, балки бўйин соҳасини ҳам қамраб олиши керак.

Кўп ҳолатларда ўрта мия артерияси (ЎМА) ни зарарланиши билан кечувчи артериал ишемик инсультда, аксарият ҳолларда ультратовушни текширишда, айниқса, ультратовуш текширув белгилар пайдо бўлгандан уч кун ўтгач амалга оширилса, аномалиялар кўриниб туради. Белгилар эрта намоён бўлса, мия бурма-бурма жойлари ва жўяklarининг нормал кўринишлари билан бирга эхогенлик юқори бўлган соҳаларни ўз ичига олади. Кейинчалик, зарарланган соҳалар эходэнслиги кўпаяди ва миянинг кулранг ва оқ моддаси орасидаги фарқ йўқолади.

МРТ ёрдамида зарарланган соҳаларни, уларнинг ҳажмини аниқлаш ва прогностлаш мумкин.

Вақт ўтиши билан, ишемик инсультнинг нейровизуализациядаги кўринишлари ўзгаради:

- Ўткир фазада мия кулранг/оқ модда ўртасидаги фарқ бўлмаганлиги сабабли инфаркт соҳасини T1-в ва T2-в МРТда аниқлаш қийин, аммо инфаркт T2-в тасвирда зарарланган соҳа интенсивлиги ошиши ва T1-в проекциясида интенсивлиги камайиши кўринишида бўлиши мумкин.

- Шундай қилиб, ўткир фазада ДВ-МРТ жуда маълумотга бой усул, чунки инфаркт соҳаси ДВ суратларда юқори сигнал кўринишида ва КД харитаси паст сигнал кўринишида аниқланади. ДВ суратларда ўткир фазада аниқланадиган юқори интенсивликдаги сигнали цитотоксик шишдан кейинги чегараланган диффузияси оқибатида пайдо бўлади.
- Инсултдан бир неча кун ўтгач, ДВ суратларда интенсивликнинг пасайиши ва ИКД кўрсаткичлари ошиши кузатилади (некроз ривожланиши, ҳужайра лизиси ва бужмайиши оқибатида ҳужайрадан ташқари бўшлиқнинг ортади ва сув диффузияси ошади). Инсултдан кейинги биринчи ҳафтанинг охирига келиб, зарарланиш соҳаси ДВ суратларда камроқ кўринади; бироқ, бу муддатда зарарланиш Т1-в ва Т2-в проекцияларида аниқ кўринади.

Вена тромбозида (кўп ҳолларда сагиттал синус зарарланади; кейинчалик юзаки веноз тизимнинг кўндаланг синуслари ва чуқур веноз тизимнинг тўғри синуси зарарланади) таламусга, қоринчаларгақон қуйилиши ёки паренхимал геморрафик инфаркт каби ҳолатлар тез-тез кўринади.

- Юқори частотали ультратовуш текшируви веноз синуси тромбозини, кучайиши паренхимадан акс садо-зичлигининг чегарадош соҳасини ва иккиламчи-тармоқланган зарарланишларни аниқлаши мумкин. Аммо ультратовуш текшируви мия инфарктини аниқлаш учун сезгирлиги жуда кам, ҳамда веноз синуси тромбозининг бошланғич ташхиси ва зарарланиш даражасини аниқлаш учун тавсия этилмайди. Допплер-ультратовушли текширув юзаки веноз синусида оқимнинг йўқлиги ёки камайиб кетишини аниқлашга ёрдам беради.
- Яқин муддатларда МРТни ўтказиш имконияти бўлмаганда, доплер ультратовуш текшируви ва/ёки компьютер венографияси тайинланади.
- МРТ (Т1-в ва Т2-в) с МРА/МРВ ва ДВ-МРТ – бу веноз синуси тромбози ва у билан боғлиқ бўлган зарарланишларни ташхислаш учун танлов усуллари ҳисобланади. МРА/МРВда синусда оқим сусти ёки нотўлиқ эканлиги аниқланади, ДВ-МРТ эса ишемик тўқималарни аниқлаш имконини беради. МРТнитромбоз тарқалишини баҳолаш учун бир ҳафтадан кейин, сўнгра томир (лар) нинг қайта каналлаштирилишини баҳолаш учун 6 ҳафтадан сўнг такрорлаш керак.

Ўз муддатида туғилган чақалоқларда калла қутиси ичига қон қуйилишларининг учдан бир қисмини ташкил қиладиган калла қутиси ичига бирламчи қон қуйилиши ягона ёки кўп ўчоқли бўлиши мумкин.

- Ультратовушли текшириш қон қуйилишни ва унинг ҳажмини аниқлайди.
- КТ субдурал, субарахноидал ва паренхиматоз қон қуйилишини ва унинг жойлашишини аниқлайди.

- МРТ зарарланиш жойини ва ҳажмини батафсилроқ баҳолаш учун самарали ҳисобланади, ва паренхиматоз қон қўйилиш билан геморрагик бўлмаган инфаркт ўртасида дифференциал ташхис қўйилишда ультратовуш текширувидан кўра афзалроқдир. Артериовеноз мальфармация заминида қон қўйилса (туғма жароҳати ёки коагулопатия бўлмаганида АВМга шубҳа бўлганда) бирламчи шиш фазасидан кейин АВМни аниқлаш учун МРТ самарали ҳисобланади.

Метаболик бузилишлар

Кўпинча янги туғилган чақалоқларнинг энцефалопатияси шаклида намоён бўладиган ирсий метаболик бузилишлар суратларининг натижалари қуйида кўриб чиқилади. Ушбу бўлимда билирубин индуцирланган неврологик дисфункция – (БИНД) ва гипогликемиядаги махсус тадқиқотлар масалалари кўриб чиқилади.

БИНД пайтида:

- Ультратовушли текширишда, миянинг оқ моддаси ва базал ганглийга эхогенлик пайдо бўлиши мумкин.
- МРТда таламус, гипоталамус, қора модда ва миячанинг тишли ядроси боланинг ёшига қараб ривожланадиган бузилишлар аниқланади ва неонатал даврда аномалиялар кўп бўлган базал ўзакларида Т1-вдаги сигнал кучаяди. Шундан кейин сигнал ўзгаради ва Т2-в проекциясида аниқланади. БИНДда ДВ-МРТахборот қийматиغا эга эмас.

Гипогликемия пайтида:

- Ультратовуш текшируви мия оқ моддаси юқори эхоген соҳаларини қисман аниқлаши мумкин.
- Энса ва тепа соҳаси оқ моддасининг Т2-в МРТдаги аномал сигналида кўринишидаги зарарланишнинг ўзига хосликлари мавжуд. Шунингдек, қон кетиши, ўрта мия артерияси инфаркти, базал ядро/таламуснинг аномалиялари ва бош мияси қобиғининг зарарланиши кўринади. ДВ-МРТда зарарланган соҳанинг чекланган тарқалиши аниқланади.

Янги тугилган чақалоқлар инфекциялари (туғма инфекциялардан ташқари) «Менингит» ташхиси клиник кўриниш ва лаборатор тасдиқланиши асосида қўйилишига қарамай, нейровизуализация менингитли чақалоқларни дастлабки баҳолаш ва кузатилиши ва энцефалитни эрта ташхислаш учун ахборотга бой усулидир. Шунинг эсдан чиқармаслик керакки, таратилувчи тасвирлар билан тадқиқотлар натижалари, потенциал асоратлар (улар менингитли чақалоқларда кенг тарқалган) ва чақалоқлардаги клиник кўринишлар катта ёшдаги болаларда келтирилган тафсилотлардан фарқ қилиши мумкин.

КТда менингеал яллиғланиш контраст кўринишининг тасвирланишига эга суратларни ўз ичига олиши керак. Худди шундай тарзда, МРТ контрастли МРТни ҳам ўз ичига олиши керак.

Бактериал менингитда визуализация:

- **Калла қутисининг ультратовушли текшируви** янги туғилган чақалоқларда менингитни даволашда ёрдам кўрсатиш диагностик усули ҳисобланади, чунки ётган беморнинг кетма-кет тестлари асоратлар ривожланишини кузатиш имконини беради. Миянинг шиши, перивентрикуляр ва пўстлоқ ости оқ модданинг гиперэхогенлиги соҳалари билан жўякларнинг кенглиги ва пўстлоқ кулранг моддаси эхогенлигининг ошиши менингитнинг биринчи белгилари ҳисобланади. Қоринчаларнинг ички юзасидаги патологик сигнал ва эходенс эпендима вентрикулитнинг белгиларидир (қоринчаларнинг яллиғланиши). Постинфекцион ўзгаришлар қоринчаларнинг кенгайиши, паренхимал кисталар ва перивентрикуляр кальцификатларнинг пайдо бўлиши каби кўринади.
- **КТ (стандарт ва контраст)** касалликнинг ўткир фазаси билан бирга узоқ муддатли истиқболда ҳам ўз диагностик аҳамиятига эга. Ультратовушли текширишдан фарқли равишда компьютер томографияси шишнинг даражаси, орқа мия суюқлиги оқимининг ҳар қандай бузилиши локализацияси, инфаркт соҳаси тўғрисида маълумотни таъминлайди ва абсцесс ёки субдурал "тўпланиш"ни аниқлаб олишга ёрдам беради. Нисбатан кечроқ муддатда қоринча кенгайиши, яъни дилатацияси/гидроцефалия, кисталар ёки мия атрофияси ривожланишининг визуализациясини кўриш мумкин бўлади.
- **МРТ (Т1-в ва Т2-в, стандарт ва контраст)** КТда аниқланадиган барча аномалияларни визуаллаштиради, аммо инфаркт ва қон қуйилиши ҳолларида батафсилроқ маълумотни беради. ишемик бузилишларни ва шишни эрта босқичда ДВ-МРТ КТ дан яхшироқ акс эттира олади.

Энцефалитда визуализация:

- **МРТ** энцефалит ташхисини эрта қўйиш учун жуда самаралидир, чунки ДВ-МРТда КТдагидан эртароқ муддатларда Т1 ва Т2-вда оқ моддада аномал бир текис бўлмаган сигнални кўрсатади.
- **Ҳар уч усул (ультратовуш текшириш, КТ, МРТ)** поликистоз энцефаломаляциянинг ривожланиши динамикасини тасвирлаш учун қўлланилади, бироқ МРТ мия оқ ва кулранг моддаларининг зарарланишларини аниқлаш ва чегараларини белгилаш учун энг самарали усулдир.

Эслатма: янги туғилган чақалоқларда оддий герпетик энцефалит, гўдак ёшидаги болаларга хос бўлган, асосан чакка соҳалари зарарланмасдан мия зарарланишининг кўпроқ диффуз тарқалиши кузатилади.

Марказий асаб тизимининг ривожланиш нуқсонлари

Марказий асаб тизими ривожланиш нуқсонлари – марказий асаб тизимининг морфологик аномалиялари бўлиб, асосий сабабларга боғлиқ бўлмаган ҳомила ёки эмбрионал даврда пайдо бўлади.

Марказий асаб тизимининг ривожланиш нуқсонларини марказий асаб тизими органогенезининг уч босқичга бўлиш таснифлаш усулларида бири-дир: 1) медулляр найчанинг шаклланиши ва ёпилиши, 2) ҳомила олд мияси ривожланиши 3) нейронлар гистогенези, пролиферацияси ва миграцияси.

- Ультратовушли текшириш ва КТ марказий асаб тизимининг ривожланиши нуқсонлари вақтида фойдали маълумот беришига қарамасдан, бундай ҳолларни баҳолашнинг энг яхши усули МРТ ҳисобланади, айниқса бош мияси қобиғининг туғма нуқсонларида.
- Corpus callosum (қадоксимон тана) ни МРТ баҳолаш протоколига «маркер» вазифасини бажарадиган сагиттал проекцияни қўшиш тавсия этилади: МРТнинг нуқсонларида, албатта марказий асаб тизимининг бошқа уюшган нуқсонларини излашни давом эттириш керак.
- Гистогенез бузилишларини (полимикрогирия каби) аниқлаш учун, МРТнинг юқори шаффофлиги талаб қилинади.
- Миелинизация жараёнининг жадаллашиши 18 ойдан кейин нейронларнинг кўчишида аномалияларининг белгилари каби кулранг модда патологиясини аниқлашни осонлаштиради, шунинг учун баъзан бундай нуқсонлар тасдиқлаш учун шу ёшгача кутиш керак бўлади.

Чақалоқларда талваса ҳолатлари

Янги туғилган чақалоқларда шайтонлаш мавжуд бўлганда турли сабаблар (13-боб) эътиборга олиниши керак, ва шайтонлаш ҳуружи бўлган ҳар бир бола нейровизуализациядан ўказилиши керак.

- Юқорида келтирилган тамойиллар суратларнинг турли хил кўриниши ва протокол усуллари учун амал қилади.

Эрта ёшдаги болаларда метаболик ва дегенератив бузилишлар

МРТ миянинг метаболик ва дегенератив бузилишларини ташхислаш учун тайинланади.

Минимал протокол ушбу бўлимнинг бошида “Нейровизуализация” бобида келтириб ўтилган стандарт МРТ протоколини ўз ичига олади: МРТ-Т-в, Т2-в ва FLAIR асосий принциплари шулар жумласидандир.

Эрта бошланадиган индивидуал бузилишлар учун томограмма хусусиятларининг батафсил тавсифи ушбу бўлимда ёритилмаган. Бу ерда метаболик ва дегенератив бузилишларда МРТ суратларини баҳолаш учун умумий ёндашувнинг таърифи берилган.

Метаболик ва дегенератив касалликларни баҳолаш мақсадидаги МРТда сурат тафсилотлари асосида ушбу бузилишларни таснифлашнинг қуйидаги жиҳатларини ҳисобга олиш керак:

- Қайси структура биринчи навбатда зарарланганини аниқлаб олинг: бош мия пўстлоғининг кулранг моддаси, базал ганглиялар, оқ модда, бир вақтнинг ўзида ҳам кулранг, ҳам оқ модданинг зарарланиши кабилар.

Оқ моддани баҳолашда миелинизация кечикканлиги ёки гипомиелинизация аломатлари бор-йўқлигини аниқлаб олинг.

Миелинизация кечикканлиги ёки гипомиелинизацияни фарқлаш учун мия ривожланишининг нормал миелинизациясининг ўзига хосликларини билиш муҳим. Миянинг нормал ривожланишида ҳаётнинг биринчи йилида миелин миқдори кўп бўлмайди, шунинг учун ҳам муқим гипомиелинизация ташхисини қўйишнинг иложи йўқ. Бир ёшдан катта болада 6 ой оралиқ билан қилинган иккита МРТда миелинизация етишмовчилигининг бир хил модели мавжуд бўлса, гипомиелинизация ташхисини қўйиш мумкин.

- Бузилишлар маҳаллий, кўп ўчоқли ёки аралаш турдами?
- Лейкодистрофиясида (генетик бузилиш), кўпчилик ҳолларда, аномалиялар икки томонлама ва аралаш турда, аномалияларнинг орттирилган кўринишларида эса кўпинча кўп ўчоқли бўлади.
- Локализация:
 - Асосий локализациялар қуйидагилар: пешона, энса-тепа, перивентрикуляр, пўстлоқ ости, диффуз-церебрал, ва/ёки орқа чуқурча соҳаси.
 - Мия аномалияларининг бошқача ўзига хос, кисталар, кичик қон қуйилишлар, кальций тўпланиши ёки мегаленцефалия каби турлари мавжудми?

Ташхис қўйишда “моделларни таниш” ёндошуви Schiffmann and van der Knaap, 2009. нашрида батафсил шарҳлаб берилган.

Туғилгандан кейинги жароҳат

Бошнинг тасодифий жароҳатланиши эпидурал, субдурал, субарахноидал ва паренхиматоз қон қуйилишининг сабабчиси бўлиб қолиши мумкин. МТПГда энг кенг тарқалгани субдурал қон қуйилишидир.

- **КТ мия** жароҳатининг тезкор ва бирламчи баҳоланиши учун ўтказилади.
- Жароҳатдан кейинги **3-5 кун**и **МРТ** паренхима жароҳатининг ҳажмини аниқ баҳолаш учун ўтказилади. Умуртқанинг бўйин қисми жароҳатини аниқлаш мақсадида асосий магнит-резонанс протоколини сагиттал Т2-в МРТ суратларигача кенгайтириш тавсия этилади. **ДВ-МРТ ишемик жароҳатни аниқлаш имконини беради.**
- Суратда паренхима жароҳати аниқланган пайтда, беморни келгусида кузатиш/даволашга таъсир қилиши мумкин бўлган прогнозлаш мақсадида жароҳат олгандан 2-3 ой кейин такоран МРТ ўтказилади.

Постнеонатал эпилептик шайтонлашлар

Эпилепсияси (тутқаноғи) бор чақалоқлар мияларининг суратлари бола 2 ёшга киргунига қадар ва ўчоқли шайтонлаш мавжуд бўлганида аҳамиятлидир.

- Нейровизуализация бош мия пўстлоғи аномалияларини аниқлаш учун ўтказилади ва танловнинг модаллиги МРТ ўтказилишидир.
- Шайтонлаш ҳуружларини тўхтатиб бўлмайдиган болаларда, асосий **МР** протокол (“Нейровизуализация: МРТ асосий тамойиллари” бўлимига қаранг) медиал чакка структураларини баҳолаш учун 3D T1-в кетма-кетлигигача кенгайтирилган бўлиши керак.
- Макроскопик структурали аномалияларни инкор қилиш учун, шунингдек, шайтонлаш ҳолатини чақириши мумкин бўлган ҳолатга шубҳа борлигида, КТ фақатгина МРТ бўлмаган ҳолларда ўтказилади.

Макроцефалия, шу жумладан гидроцефалия

Макроцефалия бош миянинг катта ўлчамлари ёки церебрал-спинал суюқлик билан тўлдирилган бўшлиқларнинг кенгайиши натижасида вужудга келади.

Макроцефалиянинг сабаблари 18 бобда таърифлаб берилган.

- Неонатал даврда, вентрикуломегалиянинг бирламчи баҳолаш ва мониторингининг самарали услуби ультратовушли текширув ҳисобланади.
- Ультратовушли текшириш ёрдамида бирламчи текширишдан кейин КТ ёки МРТ касалликнинг асосий сабабларини батафсилроқ баҳолаш учун ўтказилади.
- МРТ (T1-в ва T2-в проекциялари) вентрикуломегалиянинг сабабчиси сифатида хизмат қилиши мумкин бўлган миядаги структуравий аномалияларни (масалан, томирлар стенози, ўсма ҳисобига обструкция), батафсил баҳолаш учун, ва миянинг катталлашиш сабабчиси бўлиши мумкин бўлган паренхима аномалияларини баҳолаш учун ўтказилади (18 бобга қаранг).

Микроцефалия, шу жумладан туғма инфекциялар

Микроцефалиялар этиологияси турлилиги билан ажралиб туради (19 бобга қаранг). Бирламчи микроцефалия гетероген генетик келиб чиқишга эга. Иккиламчи микроцефалиянинг сабаблари – бола ҳаётининг биринчи йилларида миёга таъсир қилувчи орттирилган зарарланишлар ёки патологик жаратилганлардир. Бош миё нейровизуализацияси касалликнинг потенциал асосий сабабларини аниқлашда муҳим ўрин эгаллайди ва микроцефалиянинг орттирилган шаклларини генетик турларидан ажратишга ёрдам беради.

- Мальфармациялар, гипоксик ва ишемик зарарланишлар, пост-инфекцион зарарланиш ва метаболлик бузилишлардаги марказий асаб тизими аномалиялари каби миёнинг структурали аномалияларини, МРТ ёрдамида ташхислаш энг яхшисидир (юқорида келтирилган бўлимлар билан танишиб чиқинг).
- КТ кальцификацияни аниқлаш учун нисбий сезгирроқ услуб (масалан, туғма инфекцияларда, Айкарди-Гутьер синдромида).

Туғма инфекциялар кўпинча микроцефалия сабабчиси бўлади. Туғма инфекцияларнинг умумийлаштирилган радиологик белгилари 7.1. жадвалда келтирилган.

Жадвал 7.1. Туғма инфекцияларнинг радиологик белгилари

Инфекция	КТ ва/ёки МРТ натижалари
Токсоплазмоз	<ul style="list-style-type: none">• Базал ганглияларда, перивентрикуляр оқ моддада ва кортикал кулранг моддадаги кальцификатлар• Вентрикуломегалия
Цитомегаловирус	<ul style="list-style-type: none">• Перивентрикуляр оқ моддадаги кальцификатлар• Нейрон ҳаракатланишининг бузилиши, масалан, полимикрогирия ва лиссэнцефалия• Миелинизациянинг кечикиши ва оқ модданинг глиал зарарланиши• Мияча гипоплазияси
Қизилча	<ul style="list-style-type: none">• Перивентрикуляр оқ модда, базал ганглиялар, кортикал кулранг моддадаги кальцификатлар• Вентрикуломегалия• Миелинизациянинг кечикиши• T2-в проекциясида юқори сигналли диффуз соҳа
Сифилис	<ul style="list-style-type: none">• Мия инфаркти• Менингеал қобикларда контрастнинг тўпланиши (контраст суратларда)

Инфекция	КТ ва/ёки МРТ натижалари
ОИВ	<ul style="list-style-type: none"> • Оқ модда ва базал ганглияларда перивентрикуляр кальцификатлар • Мия атрофияси, вентрикуломегалия • Зўрайиб борувчи лейкоэнцефалиянинг аломатлари демиелинизация эҳтимоли билан

Бўш бола синдроми

Ушбу синдром учун диагностик тактика зарарланиши мумкин бўлган анатомик марказий ёки периферик соҳани аниқлашга асосланган: (шунингдек 20-бобга қаранг). Кўп чақалоқларда бузилишларнинг табиати марказий келиб чиқишга эга бўлиб, ташхис қўйишнинг асосий усули мия томограмма-сидир.

- Неонатал даврда, йирик структуравий аномалияларни дастлабки баҳолаш, қон қуйилишини ёки гипоксик ва ишемик зарарланишларни аниқлаш учун ультратовушли текширишдан фойдаланиш мумкин. «Неонатал энцефалопатия» бўлимида таърифлаб берилган кўпчилик бузилишлар чақалоқнинг «бўшлиги» билан уйғун ҳолда келиши мумкин.
- МРТ (асосий протокол ва клиник кўринишга боғлиқ ҳолда қўшимча кетма-кетликлар), танлаш усули, айниқса неонатал даврдан кейин, ҳамда миянинг структуравий аномалиялари, миянинг нейродегенератив ёки метаболик касалликларининг аломатларини, гипоксик ва ишемик зарарланишлар, жароҳат ёки инфекцияларни аниқлаш учун ишлатилади.

Ривожланишдаги кечикиш

- Боланинг бошқа клиник белгиларсиз ривожланишнинг ўртача оғир даражада бузилиши миянинг нейровизуализацияси учун кўрсатма бўлмайди.
- Оғир ёки чуқур бузилиш НВ учун кўрсатма бўлади.
- Калланинг патологик катталиги, дисморфия, неврологик текширувнинг аномал натижалари, эпилепсия каби клиник кўринишлар бўлганда НВ тавсия қилинади.
- МРТ да ушбу бобнинг бошида таърифлаб берилган стандарт протокол қўлланилади. Иложи бўлса, ЗД тасвирларни қўшиш керак.
- КТ – кальцификатларни (масалан, туғма инфекцияларда) аниқлаш учун самарали усулдир.

Эслатма: миелинизациянинг кечикиши (МРТда аниқланган) – бу ўзига хос бўлмаган маълумот бўлиб, турли сабаблар оқибатида ривожланишида бузилиши бўлган кўплаб болаларда кузатилади.

Юқори иситма билан кечадиган касалликлар (бактериал менингит ва энцефалит).

Бактериал менингит ва энцефалит вақтидаги ўзига хос текширувлар ҳақида маълумот янги туғилган чақалоқлар инфекцияларига (туғма инфекциялардан ташқари) бағишланган бўлимда келтирилган.

Библиография

Ment LR et al. Practice parameter: neuroimaging of the neonate: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology*, 2002, 58(12):1726-1738.

Schiffmann R, van der Knaap MS. An MRI-based approach to the diagnosis of white matter disorders. *Neurology*, 2009, 72(8):750-759.

Қўшимча манбалар

Govaert P, deVries LS. *An atlas of neonatal brain sonography. Clinics in developmental medicine* 141/142. London, Mac Keith Press, 1997.

Lequin MH et al. Magnetic resonance imaging in neonatal stroke. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*, 2009, 14(5):299-310.

McDonald L et al. Investigation of global developmental delay. *Archives of Disease in Childhood*, 2006, 91(8):701-705.

Rutherford M et al. Best practice guideline. Magnetic resonance imaging in hypoxic-ischaemic encephalopathy. *Early Human Development*, 2010, 86(6):351-360.

Saunders DE et al. Magnetic resonance imaging protocols for paediatric neuroradiology. *Pediatric Radiology*, 2007, 37(8):789-797.

8. Нейрофизиологик тадқиқотлар

Муаллифлар: Bernhard Schmitt ва Varsine Jaladyan

Асосий ҳолатлар

- Нормал ЭЭГ (электро энцефалография) сурати эпилепсияни инкор қилмайди.
 - Уйқу вақтида ёзилган ЭЭГ қўшимча маълумотни таъминлайди.
 - ЭЭГ ни шарҳлаш учун уни ёзаётган вақтда беморнинг клиник ҳолати тўғрисидаги маълумот зарур.
 - ЭЭГ кўрсаткичларини эмас, пациентни даволаш керак.
-

Тарқалган хатоликлар

- Чақалоқ ЭЭГсини “чақноқ-бостирилиш” ёки узилишли ЭЭГ каби хатоликлар билан шарҳланиши (“етилмаганлик” белгилари билан ажралиб туради).
 - Чақалоқларда ЭЭГ нинг ёшга оид ўзига хос хусусиятларини патологик ўзгарган ЭЭГ сифатида хато шарҳлаш.
 - Артефактлар, дори моддаларнинг таъсири ёки бошқа сабабларни хато патологик ЭЭГ каби шарҳлаш.
-

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Изоэлектрик ёки паст кучланишли ЭЭГ.
 - “Чақноқ-бостирилиш” модели.
 - Узоқ давом этувчи даврий разрядлар.
 - Уйқу циклининг ва таъсирларга таъсирчанликнинг йўқлиги.
 - Гипсаритмия.
 - Электрографик шайтонлашлар.
-

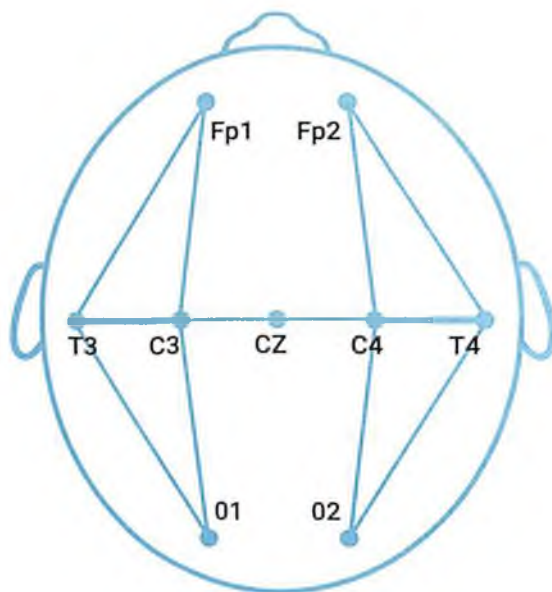
Дастлабки шартлар

Ходимларнинг малакаси

ЭЭГ-шифокор (нейрофизиолог): янги туғилган чақалоқлар ва гўдаклар билан ишлаш тажрибасини ўрганиш мақсадида нейрофизиологнинг ихтисослашуви мажбурий талаб деб ҳисобланади. ЭЭГ ни нотўғри шарҳланиш ва шу билан беморга зарар етказишнинг салмоқли хавфи мавжуд бўлганлиги сабабли ЭЭГ-шифокори ЭЭГ ни қачон амалга ошириш мумкин, қачон эса мумкин эмаслигини билиши шарт.

ЭЭГга хизмат қўрсатиш бўйича техник: электродларни монтаж қилиш (8.1-расмга қаранг), янги туғилган чақалоқлар ва гўдакларда ЭЭГ ни ёзиш юқори даражадаги билим, тажриба, сабр-қаноат ва иштирок этишни талаб қилади. Гигиенага риоя қилиш, айниқса, интенсив терапия бўлимларида, ҳамширалар ва беморлар билан ҳамкорлик қилиш мажбурий шартдир.

Расм 8.1. Электродларнинг уланиши (монтажи)



Бемор учун муҳит ва шароитлар

Интенсив терапия шароитида ЭЭГ ни қайд этиш ҳатто катта тажрибага эга ЭЭГ техниги учун ҳам жуда қийин масала. Дастгоҳлар кўплиги (интенсив терапия бўлими) туфайли вужудга келувчи артефактларни иложи борича йўқотиш керак. ЭЭГ лабораториясида тинч ва осойишта муҳит сақланиши

керак. Чақалоқ иссиқликда, овқатлантирилган бўлиши керак, тагликларни алмаштириш лозим. Уйқу дори моддаларини ишлатмасликка ҳаракат қилиб, ЭЭГ ни қайд этишни текширилаётган боланинг уйқу тартибини инобатга олган ҳолда режалаштириш керак. Ёзиш вақтида чақалоқ билан алоқада бўлишдан қочиш керак. Янги туғилган чақалоқларда уйқунинг барча босқичлари қайд этилиши шарт (бу жараён камида 60 дақиқа давом этади). Синхронланган видео ёзувлар хуружлар ва ЭЭГ аномалияларини шарҳлаш учун ишлатилади.

Техник жиҳатлар

Халқаро 10-20 тизими ва стандарт монтаж деярли барча ЭЭГ лабораторияларида ишлатилади. Калласи кичик бўлган янги туғилган чақалоқлар билан гўдаклар учун электродлар сони Fp1, Fp2, T3, T4, C3, C4, O1, O2, Cz, ва қулоқ (A1, A2) ёки мастоид (M1, M2) гача қисқартирилиши мумкин (8.1-расмга қаранг) (American Clinical Neurophysiology Society, 2006). Янги туғилган чақалоқларни текширишда, ёзувни амалга ошириш пайтида боланинг ҳолатини пухталиқ билан баҳолаш учун қўшимча полиграфик ёзув талаб қилинади. Кўз ҳаракатини қайд этиш учун (ЭОГ, электроокулография) битта электрод бир кўз тирқишининг (E1) ташқи бурчагидан 0,5 см масофа юқорироқ ва четроқ ҳамда иккинчи кўз тирқишининг (E2) ташқи бурчагидан 0,5 см масофа пастроқ ва четроқ жойлаштирилади. «Кўз» электродлар ёки бир-бири билан (E1-E2) ёки қулоқ ёки сўрғичсимон ўсимта билан E1 билан A1/M1 ва E2 билан A1/M1 (ёки E1-A2/M2, E2-A2/M2) боғланган. Мушак ҳаракатлари ёзуви субментал (жағ ости) электромиография (ЭМГ) ёрдамида, ўрта чизиқдан 1-2 см масофада ЭКГ иккала қўллар ва юрак проекциялари бўйлаб ўрнатилган электродлар ёрдамида (юрак уриши тезлиги) ўтказилади. Респирограмма абдоминал ёки торакал тензиомер, импедант пневмограмма ёки нафас йўллари термисторлари ёрдамида қайд этилди. Электродларнинг импеданси (тўлиқ қаршилиги) одатда 5 кОм (КилоОм) дан ошмаслиги керак, бироқ унинг баландроқ кўрсаткичлари терини ҳаддан ташқари зарарламаслик мақсадида рухсат берилади. Электродлар ўртасидаги импеданснинг сезиларли фарқланишидан эҳтиёт бўлиш керак. Фильтрларнинг ўрнатилиши ва амплификация (кучайтириш) ҳақида маълумот 8.1.-жадвалида келтирилган.

Жадвал 8.1. ЭЭГ ва янги туғилган чақалоқлардаги полиграфик ёзув техник параметрлари

Пара-метр	Датчиклар	Электродларни ўрнатиш жойи	Ампли-фикация	Филтрлар	
				Муваққат константа (юқори частоталар)	Пастки частота-лар
ЭЭГ	Кумуш косача	Fp1, Fp2, C3, C4, T3, T4, O1, O2, Cz, (Fz, Pz)	7-10 мВ/мм	0,3с (0,5 Гц)	70 Гц
ЭОГ	Кумуш косача	Кўз тирқиши ташқи бурчагидан 0,5 см баландроқ ва 0,5 см пастроқ	7 мВ/мм	0,3с (0,5 Гц).	30-70 Гц
ЭМГ	Кумуш косача	Субментал ўрта чизиқдан 1-2 см	3 мВ/мм	0,1-0,03с (1.6-5 Гц)	70-120 Гц
ЭКГ	ЭКГ учун бир марталик электродлар	Прекордиал ёки иккала қўлга	200 мВ/мм	0,3-0,1с (0,5-1,5 Гц)	35-70 Гц
Нафас олиш	Тензиометрлар Термисторлар	Киндикдан 2 см тепада, назал, буккал тарзда (нафас олиш йўллари)	10 мВ/мм	1с (0,15 Гц)	15

Ахборот ва ҳужжатлар

ЭЭГ ни тўғри шарҳлаш учун бемор тўғрисидаги клиник маълумотлар ва ёзув вақтидаги шароитлар керак. Энг камида, қуйидаги маълумотлар пухталиқ билан шарҳланган бўлиши керак:

- Тиббий анамнез: оилавий анамнез, ҳомиладорлик, туғруқ (Апгар шкаласи, киндик артериясидаги рН), оғирлик, калла айланаси.
- Ҳомиланинг қорин ичидаги ёши (гестацион ёш) (ҲҚЁ, охири хайздан кейин ҳафталар сони), чала туғилганлар ≤ 37 ҲҚЁ, вақтига етиб туғилган чақалоқлар > 38 ҲҚЁ.
- Ёзиш вақтидаги ёши.
- Ёзиш вақтида боланинг ҳолати: статус (уйқу, тетиклик, мудроқ), кўзлар очиқ ёки ёпиқ, ҳаракатлар (шу жумладан, кўзларнинг ноодатий ҳаракатлари), нафас олиш, сунъий вентиляция, ҳарорат, жавобан таъсирланиш, терининг ҳолати (салқиганлик, гематомалар), калла қутисининг деформацияси, ва ҳ.к.

- Уткир (охирги) ҳолат (шайтонлаш, ишемик гипоксия, ва ҳ. к.) қайд этилишининг вақти (кун, соат).
- Дори-дармонлар.
- Ёзиш вақтида ҳаракатлар ва болани парвариш қилиш, техник ва бошқа артефактлар.
- Шайтонлашлар ва бошқа патологик ҳаракатлар.

ЭЭГ ни шарҳлаш босқичлари

- ЭЭГ фаоллиги ёшга мос келадими (узлуксизлик, фондаги фаоллик, амплитуда, таъсирга жавобан таъсирланиш, уйқу/тетиклик, ЭЭГ элементлари, ўзгарувчанлик, ташкил этилиши).
- Симметрия ва синхронлик.
- Эпилептисимон фаоллик (хуруж вақтида иктал ёки хуружлараро – интериктал).

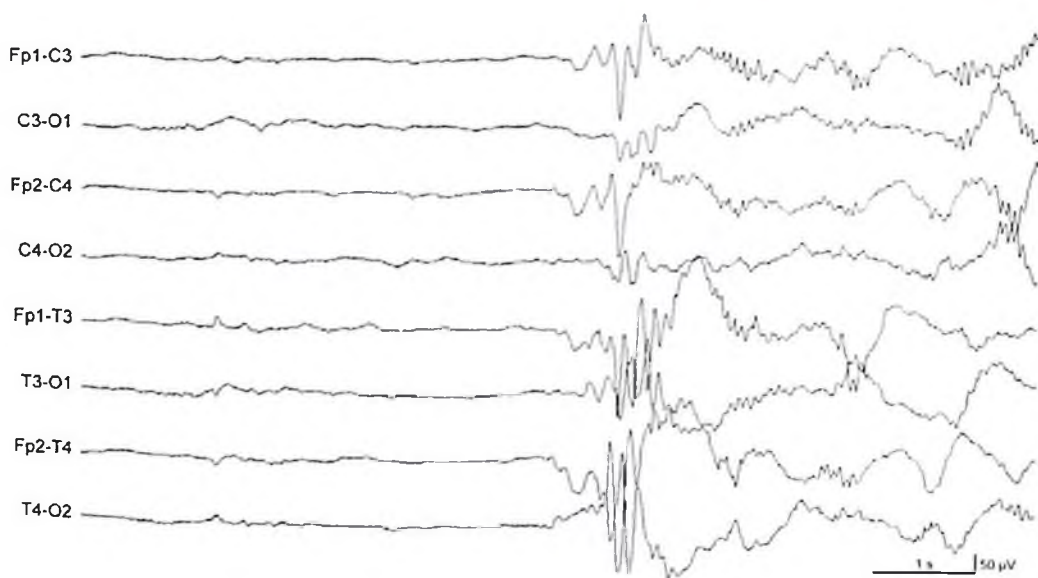
Меъёрдаги ЭЭГ

Янги туғилган чақалоқлар

ЭЭГ бош миянинг ривожланишига мос равишда ҲҚЁ нинг 26-44 ҳафта орасида динамик ўзгаришларини кўрсатади. Ҳар бир ҲҚЁ учун ҲҚЁни ± 2 ҳафта аниқлиги даражасида аниқлаш имконини берувчи ЭЭГ нинг одатий тафсифи мавжуд.

Узлуксизлик: Узук-узук фаоллик (узук-узук ёзув, 8.2. расмга қаранг) – бу гестациянинг 30 ҳафтадан камроқ бўлган давридаги ЭЭГ нинг ўзига хос модели. Фаолликнинг чақнаб кўтарилиши унинг йўқлиги билан алмашади. Фаолликлар орасидаги интерваллар (ИМА) гестациянинг 24-27 ҳафтасида <60 сониядан, гестациянинг 28-29 ҳафтасида <26 сониягача қисқаради (жадвал 8.2). ҲҚЁнинг 30 ҳафтасидан кейин узук-узук ёзув фақат уйқунинг NREM фазасида намоён бўлади ва гестациянинг 34 ҳафтасига келиб <10 сониягача қисқалари. ҲҚЁнинг 34 ҳафтасидан кейин фаоллик бўлмаган "вақтига етиб туғилиш" давригача давом этиб, гестацион даврнинг 46 ҳафтасига йўқоладиган паст кучланишдаги фаоллик билан алмашади.

Расм 8.2. Узук-узук ЭЭГ: фаоллашишлар орасидаги интерваллар тахминан 10 сонияни ташкил этади. Вақтига етмай туғилган, ХҚЁ 29 ҳафта



Уйқу-тетиклик цикллари ХҚЁ нинг > 30 ҳафтасида уйқунинг REM фаза-сидаги нисбатан давомийроқ фаоллик воситасида аниқлаб олиш мумкин. Гестацион ёшнинг 38 ҳафтасидан кейин уйқунинг 5 фазаси фарқланади:

- REM 1: узлуксиз дельта-, тета- ва альфа-фаоллик (40-100 мВ).
- NREM 1: узлуксиз юқори амплитудали (50-150 мВ) дельта-фаолликнинг паст амплитудали тета- ва бета-тўлқинлар билан аралаш.
- NREM 2: альтернатив ритм (паст амплитудали тезкор фаоллик билан алмашувчи синхрон юқори амплитудали дельта/тета тўлқинлар).
- REM 2: альфа-тўлқинлар билан аралашган паст амплитудали фаоллик (20-50 мВ).
- Номуайян уйқу: уйқу фазалари оралиғидаги фаоллик.
- Тетиклик: узлуксиз диффуз марказий тета-тўлқинлар (20-50 мВ), оксипитал дельта-тўлқинлар (20-50 мВ), давомийлиги 1-3 сонияга тенг марказий юқори амплитудали тета-тўлқинлар, мунтазам бўлмаган альфа/бета фаоллик (<30 мВ).

REM-уйқу туғилиш пайтигача бўлган уйқунинг биринчи ва устунлик қилувчи босқичи бўлиб, 20 дақиқагача давом этади. Гестацион ёшнинг 42-43 ҳафтасидан кейин, REM уйқунинг ўрнигабиринчи босқич кўринишида NREM

ёзилади ва REMнинг нисбати камаяди. Уйқу урчуқлари ҲҚЁнинг 44 ҳафтасида сезиларли бўлиб қолади.

Жадвал 8.2. ЭЭГ шаклланиши

ВВП ҳафталари	24-27	28-29	30-31	32-34	35-37	38-42	> 42
Чақнаб кўтарилишнинг максимал давомийлиги	60 с	160 с	Тетиклик давридаги ва уйқунинг REM босқичидаги узлуксиз фаоллик				
Фаоллик орасидаги максимал оралик (ИМА)	<60	<26с	8-18с	4-10с		< 6с	
ИМА вақтидаги фаоллик	ПЗ	ПЗ	ПЗ	ПЗ/АР	АР	АР	АР
Уйқу босқичлари	Аниқланмайди		Тетиклик, REM, NREM		Тетиклик, REM 2, NREM	Тетиклик, REM2, NREM2, номуайян уйқу	
Чақнашлар синхронлиги	88%	100%					
Дельта-"brush"		X	XXX REM> NREM	XXX NREM>REM	XX	X	
Чакка соҳаларидаги "аррасимон" тўлқинлар	X	XXX	XXX	X	X	X	
Пешона соҳаларида транзитор ўткир тўлқинлар					X	X	X
Мультифокал ўткир тўлқинлар			X	XX	XX	X	X

ПЗ = узук-узук ёзув, АР = альтернатив ритм, X=пайдо бўлади, XX=тез-тез пайдо бўлади, XXX= мунтазам пайдо бўлади

Тактил таъсирлантириш ҲҚЁнинг > 30 ҳафталик муддатида умумийлашган десинхронизация ёки кучланиш (вольтаж) ўзгаришларга олиб келади.

Дельта-тўлқинлар (100 -> 300 мВ) ҲҚЁнинг > 24 ҳафтасида устунлик қиладди ва бир томонлама ёки икки томонлама синхронлик билан пайдо бўлади. Энса (окципитал) дельта-тўлқинлари гестацион ёшнинг 28 ҳафасидан кейин узунроқ бўлиб қолади. Пешона (фронтал) дельта-ритм ҲҚЁнинг 36-37 ҳафтасида уйқунинг REM босқичида пайдо бўлади.

Дельта "brush" (дельта устидаги тез фаоллик билан) – бу дельта тўлқиннинг кўтарилаётган қисми устидаги урчуққа ўхшаш тез фаолликка эга бўлган дельта-тўлқинлардир. Улар ҲҚЁнинг 28 ҳафтасидан кейин пайдо бўлади, гестацион ёшнинг 31-32 ҳафтасига келиб уйқунинг REM босқичида ва 33 ҳафтадан кейин NREM босқичида устунлик қилади. ҲҚЁнинг 35 ҳафтасидан кейин улар камайиб боради ва ҳаётнинг биринчи ҳафталарида йўқолиб кетади.

Тета-тўлқинлар кўпинча кескин контурга эга бўлади. ҲҚЁнинг 24 ва 40 ҳафталари орасида (энг кўпи билан 28-32 ҳафтада) улар чакка соҳасининг биттаси ёки иккаласида пайдо бўлади (чакка "аррасимон" тўлқинлари). STOPs (Sharp Theta on the Occipital areas)- бу энса соҳаларидаги ўткир тета-тўлқинлар.

Найзалар (спайклар) – бу транзитор ўткир қиррали чўққилар бўлиб, 20 дан 70 мсгача давом этади ва асосий фаоллик фонидан яққол ажралиб туради. Асосий компонент, одатда, бошқа соҳаларга нисбатан манфий, амплитудаси эса ўзгарувчан бўлади.

Ўткир тўлқинлар – бу транзитор ўткир қиррали чўққилар бўлиб, 70 дан 200 мсгача давом этади ва асосий фаоллик фонидан яққол ажралиб туради. Асосий компонент, одатда, бошқа соҳаларга нисбатан манфий, амплитудаси ўзгарувчан бўлади.

Найзалар ва ўткир тўлқинлар ҲҚЁнинг 30 ҳафтасидан кейин пайдо бўлади, гестацион ёшнинг 32-34 ҳафтасида кўпроқ учрайди ва 35 ҳафтадан кейин камайди. Юқори амплитудали бир томонли ёки икки томонлама транзитор пешонадаги ўткир тўлқинлар ҲҚЁнинг 35 ҳафтасидан кейин пайдо бўлади ва гестацион ёшнинг 38 ҳафтасидан кейин уйқунинг NREM босқичида сақланиб туради. Улар туғилгандан кейин 8-чи ҳафтада йўқолиб кетади.

Гўдаклар

Фондаги фаоллик кўз юмуқ ҳолатида намоён бўлади, ҳамда 2 ойлик ёшда 2-3/с. дан 4 ойлик ёшда 3-4/с. гача, 5 ойлик ёшда 5/с. гача ва 1 ёшда 6-7/с. гача ошиб боради. Бироқ, бу "етилиш" жараёни жуда ўзгарувчан бўлиб, 4 ойлик ёшга етгандан кейин кўз очилганида блокировка қилинади.

Кўз юмилганидаги тўлқинлар – энса соҳаларидаги транзитор икки томонлама юқори амплитудали (100-200 мВ) икки фазали тўлқинлар, кўз юмиб очилганида пайдо бўлади. Улар 6 ойдан ошганда пайдо бўлади.

Лямбда-тўлқинлар (мусбат оксипитал, "аррасимон" тўлқинлар <50 мВ) кўрув стимуллари билан қўзғатилади ва туғилгандан аниқланади.

Фотостимуляция 3-4 ойлик ёшга етгандан кейин паст частотали стимуляция (4-7 Гц) пайтида аниқланади.

Мудроқ фондаги фаоллик секинлашиши ва кучланишининг ошиши хос. 6 ва 24 ойлик ёшлар орасида тетикликдан уйқуга ўтиш пайтида марказий бета-фаоллик кўпаяди.

Уйқу: уйқунинг REM босқичи туғилган пайтдаги 50 фоиздан 1 ёшдаги 30 фоизгача қисқаради. Марказий-медиал вертекс тўлқинлар 3 ойлик ёшга етгандан кейин, К-комплекслар (вертекс тўлқинлар + урчуқлар) 6 ойлик ёшга етгандан кейин пайдо бўлади. Уйқу вақтида 13-15/с давом этувчи ритмик урчуқлар 4 ҳафталик ёшда пайдо бўлади. Дастлабки 6 ойда улар максимал частотага эга бўлади, ҳамда уларнинг давомийлиги 10сониягача кўпаяди. Уларнинг кўпчилиги синхрон бўлмаган тарзда юзага келади. 6 ойлик ёшга етгандан кейин, урчуқларнинг пайдо бўлиш давомийлиги 6 ёшда <1с. гача камаяди. Ҳаётнинг дастлабки 3 ойида уйғонишга потенциаллар кучланишининг пасайиши билан тавсифланади, ва 3 ойдан кейин кетма-кет фронтал дельта-тета-тўлқинларнинг яққолроқ намоён бўлиши хос.

Патологик ЭЭГ

Янги туғилган чақалоқлар

Бир марта ўтказилган ЭЭГ натижалари бўйича фақат миянинг жиддий бузилишини аниқлаш мумкин. Такрорий ЭЭГлар вақтинча ва доимий бўлган бузилишларнинг фарқларини аниқлашга ёрдам беради ва мияда содир бўлаётган ўзгаришларни аниқлаши мумкин. ЭЭГдаги ўзгаришларни 2 гуруҳга бўлиш мумкин – ўткир ва сурункали.

Вақтинча бўлган ўзгаришлар яқинда бўлиб ўтган ёки ҳозирги пайтда бўлаётган миянинг бузилишларини акс эттиради.

Уларга:

1. Узук-узукликнинг салмоқли тарзда кўпайиши;
2. Альфа-, тета-, бета- фаолликнинг камайиши;
3. Кучланишининг пасайиши (ўртача <50 мВ, аниқ/яққол <20 мВ) хос.

Турғун ўзгаришлар миянинг ўтмишдаги бузилишларини акс эттиради.

Уларга:

1. Аномал ёки кечиккан ривожланиш;
2. Аномал ташкил этилиш (тета-/дельта-тўлқинлар ёки дельта тишчаларнинг деформацияланган ёки нормал бўлмаган миқдори);
3. Кучайган кескин-тўлқинли фаолият хос.

ЭЭГ сурати динамикада яхшиланиши ёки нормаллашиши мумкин, аммо бу кейинроқ вужудга келиши мумкин бўлган неврологик муаммоларни инкор

эта олмайди. Фондаги фаолликнинг сифати прогнозлаш учун ЭЭГда иктал ўзгаришларнинг пайдо бўлишдан кўра каттароқ аҳамиятга эга.

Узлуксизлик доимо ҲҚЁ билан боғлиқ. Ёшга мос ўзгаришлар 2-чи жадвалда берилган, бироқ, мутлақ чегаралар мавжуд эмас. Одатда, ёшга мос кўрсаткичлардан оғишлар қанчалик катта бўлса, прогноз шунчалик ёмон ва неврологик асорат эҳтимоли ҳам шунчалик юқори бўлади.

“Чақноқ-бостириш” модели (“burst-suppression”) – юқори амплитудали синхрон тета-/дельта фаолликнинг чақноқлари (1-10с), ўткир тўлқинлар ва найзалар билан аралашиб, изоэлектрик ёки паст кучланишдаги (<5-15 мВ) фаоллик билан алмашади. Модель ЭЭГ ёзилаётган вақтда ўзгармайди, ва тетикликда, уйқу босқичларида давом этади, стимуляцияга боғлиқ эмас. ҲҚЁнинг 34 ҳафтасидан кейин “чақноқ-бостириш” ни альтернацияланган ритмдан осонгина фарқлаб олиш мумкин. ҲҚЁнинг 34 ҳафтасигача узук-узук ритм билан фарқлаш жуда қийин кечади. Интоксикацияни (масалан, барбитуратлар ёки литий билан) инкор қилиш даркор. “Чақноқ-бостириш” эрта инфантил эпилептик энцефалопатия (Отахара синдроми) ва эрта мио-клоник эпилепсиянинг одатий ЭЭГ модели ҳисобланади (16-бобга қаранг).

Ўзгарувчанлик: ЭЭГда ўзгарувчанлик ва тебранишларнинг йўқлиги вақтига етиб туғилган ва вақтига етмай туғилган чақалоқлар учун қалтис ҳисобланади. Гестациянинг 30 ҳафтасидан кейин такрорий ёзувларда уйқу – тетиклик цикллари ёзилмаслиги номаъқул прогноздан дарак беради. Уйқунинг меъёрдан оғган тузилиши наркотик моддаларга тобе оналардан туғилган, ва мия нуқсонлари ёки гиалин мембрана касалликларига эга бўлган чақалоқларда аниқланади.

“Етилиш”: миянинг бачадон ичи ва бачадондан ташқарида ривожланиши бир хил тезлик ва кетма-кетликка эга. Модел тегишли ёшдан > 2 ҳафтага кеч қолган ҳолларда ЭЭГ фаолияти етилмаган ҳисобланади. Етилмаганликнинг мезонлари – уйқу циклларининг етарли эмаслиги, фаолликлар орасидаги оралиқлар узайганлиги (ИМА), локал жойлашиш ва дельта “brush”ларнинг пайдо бўлиши. Етилмаганлик – бу хавф-хатар омили, бироқ у нормал ривожланишни инкор қилмайди.

Мия биоэлектрик фаоллигининг йўқлиги (МБФЙ) – бу янги туғилган чақалоқлардаги ЭЭГ нинг энг жиддий оғиши. Изоэлектрик ЭЭГдан кўра МБФЙ термини кўпроқ ишлатилади, чунки унда паст кучланишли фаоллиятнинг сийрак чақноқлари кузатилиши мумкин. Максимал амплификация, электродлараро масофалар катта бўлиши ва артефактларсиз узоқ ёзиш ташхис учун дастлабки техник шартлар ҳисобланади. Интоксикация, ўткир гипоксия, гипотермия ёки постиктал ёзувларни назарда тутиш зарур. Ўткир даврдан кейин, айтиқса мия биоэлектрик фаоллигининг йўқлиги пайдо бўлганида дарҳол ЭЭГ ёзишни такрорлаш керак.

Неврологик тавсифлар бўйича чақалоқлар вафотини ташхиси учун мезонлар мавжуд эмас.

Паст кучланишли ЭЭГ 5 и 25 мВ ўртасидаги амплитуда, ўзгарувчанлик сустиги, уйқу циклининг йўқлиги ва, вақтига етмай туғилган чақалоқларда дельта-тишчаларнинг йўқлиги хос. Техник жиҳатдан, токсик метаболизм ва келиб чиқиши церебрал бўлмаган бузилишларнинг сабаблари (масалан, субдурал гематома, калланинг сочли қисми салқиши) ни инкор қилиш керак.

Асимметрия: Кучланишга оид фарқ ёзув давомийлигининг > 25% ёки турғун тўлқинларнинг асимметрик пайдо бўлиши локал зарарланишдан дарак беради. Бир томонлама дельта "brush"лар вақтида туғилган чақалоқларда шу ярим шардаги ва чала туғилган чақалоқларда камроқ зарарланган ярим шардаги патологик ўзгаришларнинг кўрсаткичидир.

Қисқа муддатли кучланишга оид асимметриялар нормада қайд этилиши мумкин. Агар морфологик ўхшаш тўлқинлар ярим шарлар ўртасидаги > 1,5 сонияга тенг фарқ билан пайдо бўлса ЭЭГ асинхрон ҳисобланади.

Спайалар ва ўткир тўлқинлар вақтига етиб туғилган ва чала туғилган болаларда аниқланади. Улар агар бир томонлама ва тез қайтарилувчан бўлса патологик бўлиши мумкин.

Ижобий ўткир Роландик тўлқинлар (С3, С4, Сz устида ижобий) ХҚЁнинг 34 ҳафтасигача ёки давомийлиги > 1-2/дақиқа бўлганида патологик ҳисобланади. Улар перивентрикуляр лейкомаляция белгиси бўлади, бироқ келиб чиқиши эпилептик бўлмайди.

Чакка ижобий ўткир тўлқинлар (Т3, Т4 устида ижобий) вақтига етиб туғилган болаларда тез-тез ёзилса, патология кўрсаткичи ҳисобланади.

Иктал ЭЭГ янги туғилган чақалоқларда морфология ва локализация бўйича ўзгариб туради. У ритмик найзалардан, ўткир тўлқинлар ёки ритмик бета, альфа, тета ёки дельта тўлқинлардан ташкил топган. Вақтига етмай туғилган чақалоқларда ритмик дельта-тўлқинлар иктал ЭЭГ нинг энг кўп учрайдиган моделидир. Иктал чақноқ пайтида морфология, частота ва локализация ўзгариши мумкин. Баъзан кўпликдаги чақноқлар бир вақтнинг ўзида ёки бирин-кетин турли локализация, морфология ва частота билан бошланиши мумкин. Баъзан уларнинг бошланиши ёки охирини аниқлаш қийин. Фокал клоник ёки тоник шайтонлашлар ЭЭГда фокал чақноқлар кўринишида, шу билан бирга, умумлашган миоклоник шайтонлашлар эса умумлашган чақноқлар кўринишида намоён бўлади. Бошқа тарафдан, фокал миоклоник шайтонлашлар ва умумлашган тоник ҳаракатларда иктал ЭЭГда ўзгаришлар кузатилмаслиги мумкин. "Суст" ёки фрагментар шайтонлашлар иктал ўзгаришларнинг мавжудлиги ёки йўқлигида пайдо бўлади («электроклиник

диссоциация»). Чақалоқларда апоноэ одатда эпилептик бўлмаган келиб чиқишга эга, бироқ эпилептик апоноэнинг баъзи турларида чакка соҳасидаги мономорф альфа-/бета фаолликдан бошланади. Электрографик шайтонлашларнинг клиник белгилар билан боғлиқ бўлмаслиги ва фақатгина ЭЭГда аниқланиши мумкин.

Даврий разрядлар – бу частота ва локализация ўзгармайдиган 1-2/сонияга тенг мунтазам оралиқли мономорф ва кенг тарқалган комплекслар. Уларнинг давомийлиги > 10 дақиқага тенг бўлса ДЛЭР („даврий латераллашган эпилептик разрядлар“) деб номланади. Фондаги фаоллик доим меъёрдан жиддий ўзгаришдан дарак беради (кўпинча паст кучланиш), шу билан бирга қўшимча иктал разрядлар пайдо бўлиши мумкин. ПЛЭР («даврий латераллашган эпилептик шаклдаги разрядлар») оқибати хайрли эмас.

1-12 ойлик чақалоқлар

Меъёрдан оғиб кетган ЭЭГлар икки тоифага бўлинади: 1) нормал моделларнинг йўқолиши, 2) патологик моделларнинг пайдо бўлиши. Патологик моделларнинг кўпчилиги касалликка хос эмас ва муайян этиология билан боғлиқ бўлмайди. Фақат беморнинг анамнези ва клиник ҳамда нейро-радиологик тадқиқотлар натижалари билан боғлиқ ҳолда шарҳлаш керак.

Патологик "етилиши." Частотанинг маълум ёшга мос кўрсаткичларида 2/с. дан кўпроқ ўзгаришида фондаги фаолликнинг патологик "етилиши" ташхисланади.

Фондаги патологик фаоллиги қуйидагиларга мувофиқ талқин қилиниши керак:

- Локализация: фокал, бир томонлама, умумийлаштирилган;
- Частота: бета-, тета-, дельта-, суб-тета-фаолият;
- Узлуксизлик: узлуксизликнинг бузилиши, "чақноқ-бостириш" модели;
- Ўзгарувчанлик ва таъсирга таъсирчанликнинг йўқлиги;
- Уйқу: уйқу цикли ёки моделлари йўқлиги ёки нормалэ маслиги;
- Симметрия ва синхронлик;
- Кучланиш: асимметриклик, юқори ва паст кучланиш ёки изоэлектрик фаоллик, кучланишнинг ўтиб кетувчидепрессияси.

"Чақноқ-бостириш" модели, паст кучланиш (<20 мВ) ва изоэлектрик ЭЭГ энг оғир бузилишнинг белгиларидир. Улар миянинг оғир зарарланишидан дарак бериши мумкин. Хулоса чиқаришдан олдин техник, церебрал бўлмаган ва дори моддалар туфайли келиб чиқувчи сабабларни, шунингдек яқинда ўтказилган ўткир гипоксия, шайтонлаш ёки тиббий аралашувларни инкор қилиш лозим. ЭЭГ нинг қониқарсиз натижалари учун бошқа хавф-хатар

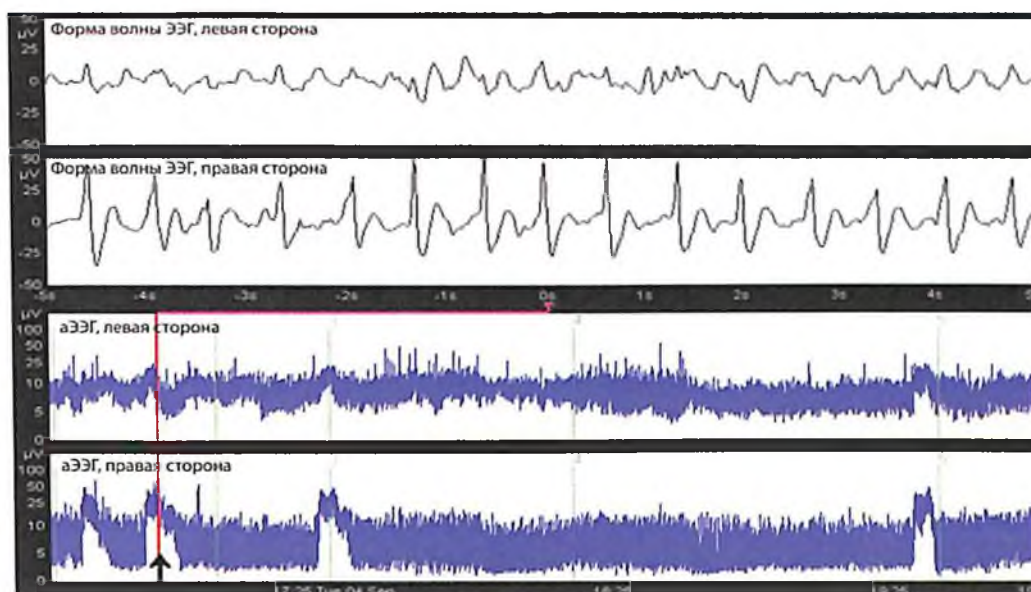
омиллари стимуляция (таъсир) га ўзгариш ва таъсирчанликнинг йўқлиги, ЭЭГ ни узоқ ёзганда уйқу босқичларининг йўқлиги ҳисобланади. Фондаги секинлашишлар, ҳатто бир неча кун давомида қайд этилса ҳам прогностик аҳамиятга эга эмас ва норма вариантларини инкор қилмайди.

Фокал патологик фондаги фаоллиги қарама қарши ярим шар билан со-лиштирганда аниқланади. Одатда, зарарланган ярим шар устида фаоллик секинроқ; бироқ, амплитуда юқорироқ ёки пастроқ бўлиши мумкин.

Интериктал (шайтонлашлараро) эпилептик фаолликка фокал, мультифокал ва умумийлашган спайклар, ўткир тўлқинлар, кўп найзалар, «спайк-полиспайк» (найза-кўп найзалар) мажмуалари, З/с. спайк-тўлқинлар ва секиннайза-тўлқинли мажмуалар билан ифодаланади. Уларни артефактлар ва ўткир физиологик элементлар билан адаштириб юбормаслик даркор.

Гипсаритмия (8.3 расмга қаранг) сийрак юқори кучланишли секин тўлқинлар ва спайклар билан ифодаланади. Спайк давомийлиги ва жойлашуви бўйича ўзгариб туради. Фокал найзалар пайдо бўлиш пайтида, бир неча сония ўтиб улар мультифокал найзалардан пайдо бўлгани аниқланади. Баъзан "спайк" разряди умумлашган бўлиб қолади. Кўп ҳолларда ЭЭГда ўзгариш тетиклик даврида кўринади, аммо уйқу вақтида ҳам намоён бўлиши мумкин. *Гипсаритмия инфантил шайтонлашлар (Вест синдром) пайтида ЭЭГ нинг ўзига хос модели ҳисобланади.*

Расм 8.3. Гипсаритмия



Иктал ЭЭГ модели клиник белгилар билан боғлиқ бўлиши мумкин ёки клиник белгиларсиз қайд этилиши мумкин.

Фокал шайтонлашлар кўпинча фокал десинхронизация ва паст кучланишли чўққилар билан жуда тез фаолликдан бошланади. Уларнинг амплитудаси секин-аста ошиб, частотаси камаяди. Айрим ҳолларда фақатгина частотанинг фокал ўзгариши кўзга ташланади. У секин-аста секинлашиб чегарадош электродларни қамраб олади. Фокал шайтонлашлар кўпинча миянинг заррланиши ёки ривожланиш нуқсонидан дарак беради.

Чақалоқларнинг локал яхши сифатли эпилепсияларда, паст кучланишли чўққи фаоллик чакка ёки энса – тепа соҳасидан ривожланиб келади ва ипсилатерал ярим шарга тарқалади. Ёмон сифатли кучиб юрувчи парциал шайтонлашларда, ЭЭГдаги фокал разрядлар қобикда бошланиб, чегарадош соҳаларга тарқалган ҳолда бошқа жойга кўчади. Шу билан бир вақтда бошқалари ҳудди шу ёки қарама – қарши ярим шарнинг бошқа қисмларида мустақил ривожланади. Уч турдаги ҳар хил иктал моделларни фарқлаш керак: 1) бир маромдаги фокал “спайклар” ёки роланд соҳадаги ўткир альфа-тета фаоллик; 2) чакка-энса соҳасидаги полиморфтета-дельта фаоллик; 3) ЭЭГ чизиғининг дастлабки яссиланиши, битта ярим шарда майда полиспайкларнинг тез разрядларини қайд этиш.

Спазмлар: *Инфантил спазм (Вест синдроми)* ЭЭГсининг иктал модели қуйидагилардан таркиб топган 1) ижобий вертекс суръати секин тўлқинлар 2) баъзан кейинчалик кучланишнинг ўзгарувчан пасайиши ва 3) секин тўлқиндан аввал тез урчуқсимон фаоллик ёзилиши билан. Одатда спазмлар кластер табиатига эга. Биринчи спазмнинг бошланишига қадар, гипсаритмия кўпинча ўрта амплитудали мунтазам бўлмаган тез частоталар мажмуи билан алмашади. Фон фаоллигининг бу “нисбий нормаллашиш”и одатда кластер тугагунича сақланиб қолади.

Миоклоник шайтонлашларга умумлашган мунтазам бўлмаган спайк/полиспайк тўлқинлар хос. Улар яхши сифатли миоклоник эпилепсия ва оғир миоклоник эпилепсия (Драве синдроми) да пайдо бўлади.

Хос бўлмаган абсанс шайтонлаш масалан, Драве синдромидаги каби мунтазам ва мунтазам бўлмаган 2-3,5/с. чўққи-тўлқинлар билан ифодаланади.

Тоник шайтонлашлар қуйидаги кўринишларда намоён бўлади: ЭЭГ нинг деярли яссилашган чизиғи кўринишида десинхронизация ва жуда паст кучланишли тез фаоллик кучланишда аста секин ошиб частота бўйича камайиши мумкин бўлган.

Тоник ва клоник шайтонлашлар: тез бир маромдаги чўққилар (тоник фаза), бир маромдаги бир чўққили ёки кўп чўққили тўлқинлар (клоник фаза) билан тўхтади.

Даврий ЭЭГ моделлар одатда эпилептик шайтонлашлар билан боғлиқ эмас.

Бу термин миянинг ривожланиб борувчи оғир касаллигидан дарак берувчи – нисбатан кўпроқ ёки озроқ узлуксиз, такрорланувчи, бир маромдаги мономорф тўлқинлар кўринишидаги бир неча моделларни ўз ичига олади.

Амплитудали-яхлитлаштирилган ЭЭГ ёки мия фаолиятининг мониторинги

Амплитудали-яхлитлаштирилган ЭЭГ (аЭЭГ) критик ҳолатдаги чақалоқларда узлуксиз равишда мия фаолиятини баҳолаш имконини беради ва янги туғилган чақалоқлар интенсив терапия палаталарида тенгсиз диагностика тест ҳисобланади. Осон ўрнатилади, оддий моделни аниқлаш эса нейрофизиолог-ЭЭГ мутахассис йўқлигида ҳам шарҳлашни ўтказиш имконини беради. аЭЭГ да улар кучайтиргич ва 2 Гц дан паст ва 15 Гц дан юқори фаолликни бостирувчи филтрлардан ўтказилган электродларнинг бир (P3-P4) ёки икки жуфт (C3-P3, C4-P4) тармоқларидан ёзиб борилади. Сигнал ярим логарифмик шкалани экранга паст тезликда (6 см/ч) узатилади. Иккинчи ёзув узлуксиз равишда асосий ЭЭГ ни кўрсатиб туради.

аЭЭГ фон моделини баҳолаш:

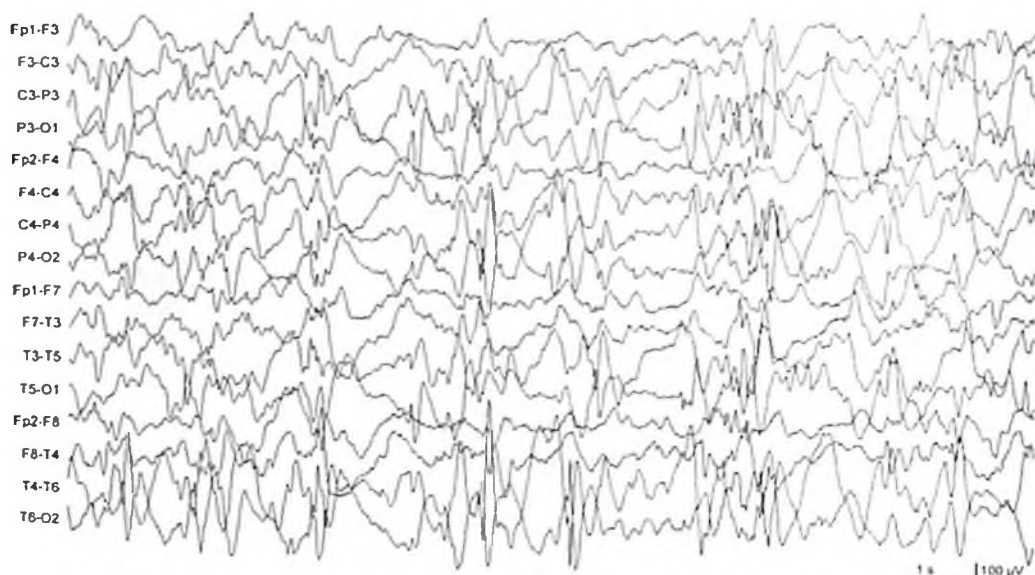
- Узлуксиз нормал кучланиш модели кучланишнинг 10-25 (-50) мВ кўрсаткичлари билан узлуксиз ёзув;
- Узук-узук нормал кучланиш модели: узук-узук ёзув, асосан паст кучланиш > 5 мВ;
- Узук-узук фон фаоллиги модели ("чақноқ-бостириш"): кучланишнинг паст кўрсаткичли даврлари (фаолликнинг йўқлиги) юқори амплитудали чақноқлар (ЮАЧ) билан уйғунликда;
- Кучланишнинг жуда паст кўрсаткичига эга узлуксиз фон фаоллиги модели (≤ 5 мВ)
- Кучланишнинг жуда паст кўрсаткичи, асосан <5 мВ кучланишли фаол бўлмаган ёзув (ясси чизиқ).

Уйқу-тетиклик циклига тилим кенглигининг ярим даврий ўзгаришлари хос. Тилимининг кенгайиши тинч уйқунинг узлуксизлигини англатади, торайиши тетиклик ёки фаол уйқу пайтида узлуксиз фаолликнинг кўпайишини англатади.

Янги туғилган чақалоқларнинг шайтонлашлари аЭЭГда тасманинг пастки қисмида қисқа муддатли, ўткир кўтарилишлар шаклида намоён бўлади, кўпинча тасма торайганида унинг юқори қисмида пастроқ бўлган кўтарилишлар билан бирга ёзилади. (8.4.-Расмга қаранг). Чақалоқлардаги эпиплеттик статус давомийлиги 30 минут бўлган узлуксиз разрядлар билан

ифодаланади, шунингдек “аррасимон” модел ёки пастки ҳамда устки чегараларнинг узлуксиз кўтарилиши кўринишида намоён бўлиши мумкин.

Расм 8.4. аЭЭГ фон тузилишини баҳолаш



ЭЭГ ёки аЭЭГ ни қачон ўтказиш керак?

Янги туғилган чақалоқлар

ЭЭГ ва аЭЭГ бир бирини ўрнини боса олмайди. ЭЭГ ёш бўйича батафсил таҳлил ёки ЭЭГ нинг патологик моделларини қайд этиш учун ўтказилади; аЭЭГ – мия фаоллигининг ўзгариши ёки давом этувчи шайтонлашларни аниқлаш мақсадида мияни ҳар соат ёки ҳар кун мониторинг қилиш учун ўтказилади.

аЭЭГ қуйидаги янги туғилган чақалоқларда қуйидаги ҳолларда ўтказилиши керак:

- Оғир аҳволдаги болаларга.
- Ўпканинг сунъий вентилияцияси мавжуд бўлганда.
- Мушак фалажи бўлган.
- Шайтонлашларга шубҳа бўлган.
- Неврологик ўзгаришлари бўлган.

Видео-ЭЭГ қуйидаги янги туғилган чақалоқларда ўтказилиши керак:

- Оғир ҳолатдаги.

- Патологик аЭЭГли.
- Шайтонлашларга шубҳа бўлган ҳолларда.

Гўдақлар

Интенсив терапия бўлимларидаги гўдақлар учун, мия мониторингини ўтказиш учун аЭЭГ кўрсатилган. аЭЭГ учун кўрсатмалар янги туғилган чақалоқлардаги кўрсатмалар билан бир ҳил.

Тетиклик ва уйқу ҳолатида Видео-ЭЭГ қуйидаги гўдақларда ўтказилиши керак:

- Шайтонлашларга шубҳа бўлган (шу жумладан инфантил спазмалар).
- Ўткир энцефалопатияларда.

Давомий видео-ЭЭГ қуйидаги гўдақларда ўтказилиши тавсия этилади:

- Ноаниқ пароксизмал ҳолатлар бўлган.
- Гипсаритмияли, бироқ аниқ-равшан инфантил спазмларсиз.
- Субклиник шайтонлашларга шубҳа бўлган (масалан, эпилепсияга қарши дорилар билан даволаганда).

ЭЭГ қачон тавсия этилмайди

Хато тахминлар ва ЭЭГга ҳаддан кўп кўрсатма берилиши беҳосдан аниқланган ва мавжуд бўлган неврологик муаммога ҳеч қандай алоқаси бўлмаган зарарсиз ўзгаришларнинг нотўғри шарҳлаш оқибатида зарар етказиши мумкин.

- Эрта ривожланишнинг бузилиши алоҳида клиник муаммо сифатида: ЭЭГнинг диагностик қиймати жуда паст, ≈1%.
- Фебрил шайтонлашлар: ЭЭГнинг маълумотлари даволашга таъсир қилмайди.
- Вегетатив асаб тизимининг етилмаганлиги натижасида нафас олиш тутилиши хуружлари. Хуружлар эпилептик табиатга эга бўлмайди, ижобий, ёш бўйича чекланган ва оқибати ижобий. Ташхис фақат анамнез контекстида қўйилиши мумкин.
- Гиперэкслексия, тактил ва товушли таъсирларга нисбатан кескин намоён бўлувчи жавобий таъсирланиш, гипертония билан ифодалангани, глицин нейро-трансмиссияси фаолиятини бузилишидир. ЭЭГ меъёрида бирор бир қўшимча маълумот бермайди.

- Титраш ҳолатлари безарар ҳолатларга киради. Ташхис тасвирланган анамнез ва видеоёзув таҳлили асосида қўйилади. Бу ҳолатларда ЭЭГ сурати патологик бўлмайди.
- Калла суюги жароҳати: шайтонлаш йўқлигида ЭЭГ маълумот бермайди ва терапевтик оқибатларга эга эмас.
- «Калла қутиси-мия гипертензия»си, агар бундай ҳолат гўдаклар ва янги туғилган чақалоқларда ўткир энцефалопатия ёки бош айланасининг ҳаддан зиёд катталашиши, онг сусайиши, қайд қилиш ёки мажбурий пастга қараш (кун ботар синдроми) га олиб келувчи обструктив гидроцефалиядаги калла қутиси ичи гипертензиясидан фарқли бошқа контекстда мавжуд бўлса, у ЭЭГ ёрдамида ташхисланиши мумкин эмас.
- Гидроцефалия: ташхис қўйишда ЭЭГ нинг аҳамияти йўқ.
- Ушбу ёшда бош оғриғи ташхиси қўйилиши мумкин эмас. Гўдакнинг хатти-ҳаракатида ўзгаришлар бўлганда шубҳа қилинса, ЭЭГ ташхис қўйишда ахборот қийматига эга эмас (катталар ва катта ёшдаги болалардан фарқли равишда).

Библиография

American Clinical Neurophysiology Society. *Guideline two: Minimum Technical Standards for Pediatric Electroencephalography*. 2006. www.acns.org/pdfs/Guideline%202.pdf.

Қўшимча манбалар

Andre M et al. Electroencephalography in premature and full-term infants. Developmental features and glossary. *Neurophysiologie Clinique*, 2010, 40:59-124.

Hellström Westas L, de Vries LS, Rosén, I. *Atlas of amplitude-integrated EEGs in the Newborn*, 2nded. London, Informa Healthcare, 2008.

Hirsch LJ et al. The ACNS subcommittee on research terminology for continuous EEG monitoring: proposed standardized terminology for rhythmic and periodic EEG patterns encountered in critically ill patients. *Journal of Clinical Neurophysiology*, 2005, 22:128-135.

Holmes GL, Lombroso CT. Prognostic value of background patterns in the neonatal EEG. *Journal of Clinical Neurophysiology*, 1993, 10:323-352.

Hrachovy RA, Frost Jr JD, Kellaway P. Hypsarrhythmia: variations on the theme. *Epilepsia*, 1984, 25:317-325.

9. Биокимёвий ва гематологик тадқиқотлар

Муаллифлар: Valerie Walker ва Mary Morgan

Асосий ҳолатлар

- Биокимёвий тестлар диагностиканинг қўшимча услубларидир.
- Аниқ масалаларни ҳал қилиш учун тадқиқотни танлаш пайтида танловли ёндошиш талаб этилади.
- Натижалар клиник белгилар доираларида шарҳланиши керак.

Тарқалган хатоликлар

- Нореферентатив танлаб олиш.
- Маълумот диапазонининг хато кўрсаткичлари.
- Тестнинг чегараланишлари тўғрисида хабардорликнинг йўқлиги.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Ўткир энцефалопатия.
- Анъанавий даволаш таъсир қилмайдиган турғун шайтонлашлар.
- Гипотония, дистония ва/ёки ҳаракат функциясининг бузилиши.
- Кўникмаларнинг зўраювчи тарзда йўқолиши.
- Неврологик симптоматикали кўп тизимли касалликлар.
- Неврологик бузилишларга эга бўлган макроцефалия ёки микроцефалия.

Орқа мия суюқлиги таҳлили

Орқа мия суюқлиги (ОМС) гематоэнцефалик барьер (ГЭБ) орқали плазманинг филтрацияси пайтида фаол секреция натижасида ҳосил бўлади.

Орқа мия суюқлиги асосий манбалари хориоид тўқималари ва қоринчаларни тўшовчи эпендима бўлади. Орқа мия суюқлиги бош мия қоринчалари бўшлиқлари, орқа мия каналини тўлдиради ва қаттиқ мия қобиғи синусининг арахноидал грануляциялари орқали яна қонга сингади. Орқа мия суюқлиги юқори тезлик билан, тахминан бир кунда тўрт марта янгиланади.

Миянинг метаболик фаоллик жараёнлари, калла қутиси ичидаги яллиғла-ниш жараёнлари, қон қуйилишлар ёки ўсманинг инфльтрацияси, иммун бузилишлар, мия жароҳатлари, ишемия ва инфаркт оқибатида орқа мия су-юқлигининг биокимёвий таркиби ўзгаради.

Бу ўзгаришлар клиник кўринишлар билан боғлиқ ҳолда кўриб чиқилганда диагностик қийматга эга бўлади.

ОМС таркиби ва аномалияларнинг аҳамияти

Оқсиллар

Мия қобиғи капиллярлари ва хориоид тўқималар деворларининг ўта нозик филтрацияси натижасида орқа мия суюқлигидаги оқсилларнинг 80 фои-зидан ортиқроғи плазмадан ҳосил бўлади. Қолган оқсилларни бош мия ва орқа мия суюқлигининг хужайралари ишлаб чиқади. Орқа мия суюқлигида оқсиллар концентрацияси мия қоринчаларидагидан кўра кўп, ва зардобда-гидан 200 баробар камроқ. ОМС концентрацияси пайтида, таркибида сиал кислотаси, (β -трансферрин, тау-протеин Альцгеймер тау-протеинидан фарқ қилишини ҳисобга олиш керак) бўлмаган оқсилларнинг трансферин спек-три (электрофорездаги "чизиқ"), меъёр кўрсаткичи ҳисобланади. Неонатал даврда капилляр ўтказувчанлиги юқори бўлганлиги туфайли умумий оқ-силнинг концентрацияси юқори бўлади, лекин одатда гўдак 3-ойга етганида унинг таркиби катта ёшдаги сатҳгача пасаяди (9.1.-жадвал).

Жадвал 9.1. Орқа мия суюқлигининг меъёрлари диапазонлари

Таркиб	Меъёр диапазонлари	Изоҳ
Ҳажм (мл)	Гўдаклар: 40-60 Эрта ёшдаги болалар: 60-100	
Лейкоцитлар миқдори (хужайра/мл)	Гўдаклар: вақтига етмай туғилганлар 0-25, вақтига етиб туғилганлар 0-22; янги туғил-ган чақалоқлар: <5	
Глюкоза (ммоль/л)	2,5-4,5 янги туғилган чақа-лоқлар: қонда глюкоза 80% гача: каттароқларда қонда глюкоза концентрацияси тах-минан 60%; GLUT1 транспортер танқислиги: <46%	Қонда глюкоза миқдорига боғлиқ равишда ўзгара-ди; Орқа мия суюқлигида тегишли концентрация 4 соат ичида белгиланади. 3 ойдан кичикларда сохта ижобий натижа
Оқсил (мг/л)	Гўдаклар <1200; туғилган вақтда тананинг вазни жуда кичиклиги <37001-3 ойликда: <800 > 3 ойликда: <500	Гўдакларда ўзгарувчан – вақтига етмай туғилганларда юқорирок; диапазонлар услубга боғлиқ

Таркиб	Меъёр диапазонлари	Изоҳ
Альбумин/ зардоб альбумин орқа мия суюқлиги индекси (мг/г)	<9 интактлгемато-энцефалик баръер; 9-14 энгил даража, 14-30 ўртача даража ва 30-100 оғир даражадаги; > 100 тўлиқ бузилиш	
Иммуноглобулин индекси G(IgG)	0,30-0,70 > 0,70 Ig Gниинтрате-кал Синтезни тахмин қилади	Орқа мия суюқлиги IgGx зардоб альбумини / зардоб IgGих орқа мия суюқлиги альбумини
β2-трансферрин (сиал кислотасисиз)(мг/л)	3-5	Трансферрин генетик аномалияларини инкор қилиш учун жуфтли зардоблар намуналари
Лактат (ммоль/л)	<2,0	
Пируват (умоль/л)	70-140	
Мутаносиблик: орқа мия суюқлиги глицини/ плазмаглицини	<0,04; > 0,06 ГНК кўрсаткичи (келиб чиқиши некетон бўлган гиперглицинемия)	Вальпроат қабул қилинганида ва қон контаминациясида ошиш эҳтимоли бор
Лактат/пируват мутаносиблиги	<20	Лактат миқдори кўрсаткичи> 30дан ошиши муҳим; 20-29 – қул ранг соҳа; пируват парчаланишида сохта ошиш (барқарор бўлмаган)
Билирубин (умоль/л)	0,7-7,5; вақтига етмай туғилганларда юқорироқ каттароқ ёшдаги болаларда: аниқланмайди	Оғир гипербилирубинемияли гўдакларда даражаси юқори
Зардобβ-ХГЧ (IU/l) / орқа мия суюқлигиβХГЧ (ОМС) мутаносиблиги		<60 кўрсаткичи калла қутиси ичи эмбрионал шиш белгиси
α-фетопротеин (АФП) (KU/l)	1 ойдан кейин <2 нормал гўдакларда аниқланиши мумкин;	Гематозэнцефалик баръер ўтказувчанлигини орқа мия суюқлиги зардоб /альбумин индекси ёрдамида баҳолаш
β-2-микроглобулин	2-3 мг/л	Гематозэнцефалик баръер ўтказувчанлигини орқа мия суюқлиги зардоб /альбумин индекси ёрдамида баҳолаш
Нейрон-специфик энолаза (НСЭ) (ug/l)	<10	Гематозэнцефалик баръер ўтказувчанлигини орқа мия суюқлиги зардоб /альбумин индекси ёрдамида баҳолаш

* АФП – α-фетопротеин; ГЭБ – гематозэнцефалик баръер; GLUT1 – глюкоза транспотери 1; βХГЧ – инсоннинг хорионик гонадотропини.

Орқа мия суюқлигида оқсил концентрацияси қуйидагилар ҳисобига ошади:

Зарарланган ГЭБ орқали плазма оқсиллари транссудациясининг ортиши сабаблари:

- Бактериал/вирус менингит ёки энцефалит натижасида яллиғланиш жараёни ҳисобига;
- Миядаги ўсма; мияга қон қуйилиш ва жароҳати; ОМС циркуляциясининг ва механик обструкцияси. Бузилиш оғирлигининг даражаси жуфтликдаги орқа мия суюқлиги ва плазма намуналарида альбуминни аниқлаш: орқа мия суюқлиги зардоб/альбумин индекси (мг/г) < 9-шикастланмаган тўсиқ;
- Бузилишнинг 9-14- енгил даражаси; 14-30- бузилишнинг ўртача даражаси; 30-100- бузилишнинг оғир даражаси; > 100 ГЭБнинг тўлиқ бузилиши.

Марказий асаб тизимида гамма-глобулинларнинг маҳаллий (яъни, жойида) ишлаб чиқарилиши. Турли иммуноглобулинларнинг (Igs) мавжудлигига қарамай, электрофорезда фақат яққол тасвир (чизиқ ёки чўққи) кўринишида намоён бўлувчи чегараланган гетерогенлик аниқланади. Тахминларча, бу В-хужайралар кўп бўлмаган муайян клонлари маҳсулидир. Улар жуфти зардобларда аниқланмайдиган иммуноглобулин Гнинг бир ёки ундан кўп чўққилар бўлганлиги сабаб олигоклон сифатида таснифланади. IgGнинг жойидаги маҳсулини аниқлаш учун альбуминга ва IgG орқа мия суюқлиги (ОМС) ва плазманинг жуфтликдаги намуналарида IgG индексини ҳисоблаб чиқариш учун таҳлил ўтказилади. ва зарарланган ГЭБ орқали мумкин бўлган оқиб чиқиб кетишни инкор қилиш ёки коррекция қилишга ёрдам беради: йўл қўйилиши мумкин бўлган даража 0,30-0,70; > 0,70 калла қутиси ичидаги IgGсинтезидан дарак беради.

Индекс IgG = IgG ОМС x плазма альбуминлари / плазмадаги IgG x ОМС альбуминлари.

Кўшимча равишда, орқа мия суюқлиги таҳлили электрофорезда олигоклон қатори бўйлаб ўтказилади.

Изоҳ: ОМСда оқсилларнинг нормал кўрсаткичлари беморларда интратекал IgG синтези ёки плазма оқсиллари транссудациясини инкор қилмайди.

Орқа мия суюқлиги таркибида умумий оқсилнинг кўтарилишининг сабаблари қуйидагилар бўлиши мумкин: **бактериал (шу жумладан, туберкулёз) менингитнинг кўпчилик ҳоллари;** криптококк, лептоспироз ва айрим ҳолларда вирусли менингит, энцефалит, асаб тизимини шикатлаш билан кечадиган сифилис, полиомиелит, мия абсцесси, лимфоматоз, миянинг юмшоқ ва тўрсимон пардалари лейкоз ёки карциноматоз инфильтрацияси, мияга қон қуйилиши, Гийен-Барре синдроми, орқа мия ўсмалари ёки умуртқа

поғоналараро дискининг чиқиши (протеин концентрацияси 20,000 мг/л дан ортиши мумкин: Фройн ликвороблокада синдроми).

IgG интратекал синтези ва олигоклон чўққи бузилишларига қуйидагилар киради: тарқоқ склероз (тасдиқланган клиник сурат вақтида 90% дан ортиқ), ўткир ости склерозловчи панэнцефалит (ЎОСПЭ) (100%), вирусли энцефалит (35%), менингит (шу жумладан криптококки)(33%); нейросифилис (55%), тизимли қизил волчанка (ТҚВ), Гийен-Барре синдроми, саркоидоз, ўсмалар. Уларнинг юзага чиқиш эҳтимоли ёшга боғлиқ.

Глюкоза

Орқа мия суюқлигидаги глюкоза концентрацияси ГЭБ орқали енгиллаштирилган диффузия билан бошқариб борилади. Чақалоқларда орқа мия суюқлигида глюкоза концентрацияси плазма концентрациясининг 80%га етиши мумкин. Кейинчалик бу концентрация 60% бўлади. Ушбу фракция глюкоза транспорти сатурацияси туфайли гипергликемия пайтида пасайиши мумкин. Интерпретация учун қон ва орқа мия суюқлигининг жуфтли намуналарини ўрганиб чиқиш керак. Қон намуналари бевосита люмбал пункция муолажасидан аввал ўтказилади. Бироқ, плазма ва орқа мия суюқлиги глюкозаси эквиваленткаси 4 соатгача вақтни олади, ва метаболит ажралиб чиқиш ҳаддан ошган (флюкс) ҳолатида ушбу кўрсаткичнинг ишончилиги камроқ.

Орқа мия суюқлигидаги глюкозанинг пасайиб кетиши сабаблари қуйидагилар: гипогликемия; йирингли бактериал ва туберкулёз менингитининг кўп, лекин ҳамма ҳолатлари эмас; замбуруғли менингитнинг тахминан ярми, аммо вирусли менингит 5 фоиздан кам; асаб тизимининг зарарланиши билан кечадиган сифилис; Лайм касаллиги; менингоэнцефалит паротит; лейкоз, лимфоматоз ёки карциноматоз инфильтрация; субарахноидал қон қуйилиши, нейросаркоидоз, тизимли қизил волчанка ва кам учровчи бош миясидаги GLUT1 глюкозаси транспортининг ирсий танқислиги. Юзага келиш эҳтимоли ёшга боғлиқ.

Лактатлар ва пируватлар

Орқа мия суюқлигидаги лактатлар ва пируватлар концентрацияси салмоқли даражада марказий асаб тизими гликолизини акс эттиради, шунинг учун ҳам билвосита мия оксидланиш-қайта тикланиш салоҳиятининг кўрсаткичи ҳисобланади. Орқа мия суюқлиги лактатлар ва пируватларнинг бошқа манбалари яллиғланиш ёки хатарли жараён, шунингдек, миянинг юмшоқ ва тўрсимон қобиқлари ҳамда субарахноидал бўшлиқда эритроцитларнинг пайдо бўлишидир рНнинг физиологик кўрсаткичида, лактат ионизацияга дучор бўлади ва ГЭБдан секинлик билан ўтади. Шикастланмаган тўсиқда орқа мия суюқлигидаги даража зардоб лактатига боғлиқ эмас. Орқа мия

суюқлигидаги лактат таҳлили нафас олиш занжири ёки трикарбон кислота цикли нуқсонларини, пируватдегидрогеназа етишмаслиги, пируваткарбок-силаза (ва биотиназа) танқислигини аниқлаш мақсадида ўтказилади.

Орқа мия суюқлигида лактатларнинг юқори **концентрацияси сабабларига қуйидагилар киради: жароҳатли люмбал пункция пайтидаги қон контаминацияси билан боғлиқ** сохта юқорилик ёки орқа мия суюқлигида хужайра таркибининг кўпайиши ҳолатларида анализнинг кечикиши; **ҳақиқий ошиш: пируват метаболизми, нафас олиш занжири ва трикарбон кислота циклининг ирсий нуқсонлари;** бактериал менингит; мия жароҳати ва/ёки ишемияси, калла қутиси ичига қон қуйилиши, мия абсцесси, мия лейкомияси, мия қобигининг юмшоқ ва тўрсимон қобиклари лимфома ёки карциноматоз ин-фильтрацияси; тиамин танқислиги.

Аминокислоталар

Одатда глутамин кислотасининг концентрацияси плазма миқдори билан бир хил бўлади.

Қисман қон ўтиши пайтида қон томир тирқиши торлиги ва қисман ташув-чининг ташиш механизмлари ёрдамида орқа мия суюқлигининг фаол ҳаракатланиши туфайли бошқа аминокислоталарнинг концентрацияси анча паст бўлади.

Орқа мия суюқлигида аминокислоталарнинг аномал концентрацияси сабаблари қуйидагилар:

- ГЭБнинг зарарланиши оқибатида умумий таркибнинг кўпайиши, масалан: оғир гипоксия /ишемия; аутопсиянинг намуналари (одатда шарҳлаб бўлмайдиган), калла қутиси ичи қон қуйилиш, бактериал менингит, мия абсцесси;
- Глутамин миқдори ошиши: жигар энцефалопатиясида гипераммонемия ва мочевина ҳосил бўлиши циклининг ирсий нуқсонлари;
- Жуфтли орқа мия суюқлигида глициннинг миқдорини ошиши: плазма-глицин кўрсаткичи: нокетоник гиперглицинемия;
- Глицин, треонин, гистидин, таурин ва қуйи-аргинин (ўзгарувчан аралаш-ма) концентрацияси ошиши: ПАФО (пиридоксамин 5'-оксидаза фосфати) етишмаслиги;
- Серин концентрациясининг пасайиши: 3-фосфоглицерат дегидрогеназа-танқисилиги (серин танқислиги).

Фенилаланин концентрацияси ошиши ва тирозин концентрацияси пасайи-ши: фенилкетонуриянинг етарлича назорат остида эмаслиги.

Нейротрансмиттерлар ва уларнинг метаболитлари

Допамин, 5-гидрокситриптамин (5ГР), норадреналин, ва уларнинг оралик маҳсулотлари гомованил кислота (ГВК) моддалар алмашинувига оид, 5-гидроксииндолеацетат кислотаси (5ГДАК) & 3-метокси-4-гидроксифенилэтиленгликоль, гематоэнцефалик барьердан ўтмайди. Улар орқа мия суюқлигидан фаол равишда чиқариб ташланади. Уларнинг орқа мия суюқлигидаги концентрацияси марказий асаб тизимида содир бўлаётган ўзгаришларини акс эттиради, деб тахмин қилинади, айниқса, чегарадош вентрикуляр суюқликка нейротрансмиттерларни чиқариши мумкин бўлган йўл-йўл тананинг ўзгариши. Бу моддалар дистония ёки оғир шайтонлашларга олиб келадиган ирсий нуқсонларни ташхислаш мақсадида орқа мия суюқлигида уларнинг синтези учун зарур бўлган биоптеринлар билан бирга ўлчанади.

Аномал нейротрансмиттерлар ва уларнинг метаболитларини вужудга келиш сабаблари қуйидагилардан иборат: тирозингидроксилазининг ирсий танқислиги; ароматик L-аминокислоталар декарбоксилазаси танқислиги; биоптерин метаболизми нуқсонлари; етарлича назорат остида бўлмаган фенилкетонурия, Менкес касаллиги.

Ўсмалар белгилари

Марказий асаб тизимидаги ўсмаларнинг асосий турлари: бирламчи мия ўсмалари, мияга метастазлар, лимфома ва лейкомия. Орқа мия суюқлигида саратон хужайраларини аниқлаш бу ҳудди ўша ўзига хос диагностик тест (кам инвазив, аммо биопсияга ўхшаш), лекин бу тест юқори сезувчанликка эга эмас ва миянинг юмшоқ ва тўрсимон пардаларини зарарловчи ёки миянинг қоринчаларига яқинроқ, аммо чуқур жойлашмаган бирламчи ўсмаларнинг фақат айрим турларини аниқланиш имконини беради. Саратон хужайраларининг келиб чиқиши ва уларнинг яллиғланиш хужайраларидан фарқлари жуда мураккаб масала бўлиб қолмоқда, жинсий (gonadal) ва ножинсий (extragonadal) хужайралардан (дисгерминомадар бундан мустасно) ривожланувчи эмбрионал ўсмаларни ташхислаш мақсадида β-ХГЧ (инсон организмидаги хорионик гонадотропин) ва α-Фетопротеин (АФП) бир вақтда ўлчашда муҳим аҳамиятга эга.

Одатда бу гормонлар ОМСда аниқланмаслиги керак, чунки улар марказий асаб тизимида синтез қилинмайди.

Қондаги β-ХГЧнинг юқори концентрациясини тузатиш мақсадида уни қон намуналари ва ОМС билан параллел равишда ўлчаниши керак. Ликвор ва зардобда β-ХГЧ кўтарилишида: ОМС кўрсаткичи <60:1 бўлса калла қутисини эмбрионал ўсмаси борлигини кўрсатади. Паст кўрсаткич метастазларнинг радиологик тасдиқланишидан олдин бўлиши мумкин.

Калла қутиси ичида ХЧГ (инсон организмидаги хорионик гонадотропин) синтез бўлиши сабаблари қуйидагилар бўлиши мумкин: бирламчи хориокарцинома, ёмон сифатли тератома, эмбрионал карцинома, ғуддасимон тананинг гоноцитомаси; метастатик тератома ёки трофобласт ўсма.

АФП (альфа-фетопротеин) ни ўт пуфаги тўқималари ишлаб чиқади. ГЭБ орқали юқори ўтказувчанликнинг тўғирлаш учун орқа мия суюқлиги альбумин/зардоб альбумин индексини (юқорида қаранг) ўлчаш тавсия этилади. АФП миқдори зардобда юқори бўлганда (жадвал 9.2) ва ГЭБнинг юқори ўтказувчанлиги туфайли янги туғилган чақалоқлардаги орқа мия суюқлигида аниқланиши мумкин.

Калла қутиси ичи АФП (альфа-фетопротеин) синтези сабаблари қуйидагилар бўлиши мумкин: бирламчи ёки метастазловчи эмбрионал ўсмалар.

β-2-микроглобулиннинг таркибида ядроси бўлган барча хужайралар, концентрацияси юқори бўлганда эса фаоллаштирилган Т-лимфоцитлар синтезлайди. Орқа мия суюқлиги альбумин/зардоб индексини ўлчаш ГЭБнинг юқори ўтказувчанлиги туфайли унинг ўсишига олиб келади.

Марказий асаб тизимидаги синтез ошиши сабаблари қуйидагилардир: марказий асаб тизими лимфомаси ва лейкомия, шунингдек, рецидив эҳтимоли (эслатма: марказий асаб тизимининг носпецифик инфекцияларида ҳам синтез ошиши мумкин).

Болаларда мия шишини ташхислаш пайтида муҳим аҳамиятга эга бўлган бошқа белгиларга қуйидагилар киради: нейрон-специфик энолаза (краниофарингиома, медуллобластома, ганглионейробластома ва нейробластома), десмостерол (медуллобластома) ва путресция (медуллобластома); бу белгилар ҳамма ерда ҳам мавжуд эмас.

Ноорганик ионлар

ОМСда уларни аниқлаш чекланган амалий аҳамиятга эга. ОМСда даги калий ва умумий/ионли кальцийнинг миқдори плазмадагига кўра пастроқ, аммо магнийнинг концентрацияси орқа мия суюқлигида плазмадагига қараганда юқорироқдир. Ушбу моддаларнинг концентрацияси салмоқли даражада хориоид тўқималарнинг транспорт механизмлари томонидан тартибга солинади ва плазма даражасига боғлиқ ўзгармайди. Орқа мия суюқлигидаги натрий миқдори плазма даражасини акс эттиради.

Гемоглобин ва билирубин

Ҳаётнинг дастлабки ойи ўтганидан сўнг, меъёردа орқа мия суюқлиги кристалл соф бўлади ва таркибида қизил хужайралар билан билирубин бўлмайди. Нормал муддатига етиб туғилмаган ва калла қутиси ичида қон қуйилиши

белгилари бўлмаган айрим муддатига етиб туғилган чақалоқларда, орқа мия суюқлигида билирубин (асосан, боғланмаган билирубин) миқдори ошади, ва суюқлик сарғиш тусга эга бўлади (ксантохром ранг). Шу билан бирга, зардоб билирубин даражаси билан боғлиқлик мавжуд, ва бу гипербилирубинемия ҳамда ГЭБнинг юқори оқсил ўтказувчанлигини кўрсатади.

Субарахноидал бўшлиқ ичига қон қуйилишининг оқибатида эритроцитлар лизис ва фагоцитозга учрайди. Кислородга бойитилган бўшаган гемоглобин вақт ўтиши билан *in vivo* билирубинга айланади. Мия компьютер томографияси (КТ) нинг салбий натижалари субарахноидал қон қуйилиши (СҚҚ) мавжудлигини инкор этмайди. Таркибида қон мавжудлигини аниқлаш учун орқа мия суюқлиги таҳлили "ҳақиқий" қон қуйилиши билан санчиш жароҳатини фарқлаш учун самарали эмас, ва орқа мия суюқлиги чўкинди усти суюқлигининг визуал кўриқдан ўтказиш ёки ОМСнинг ксантохромияси сезиларли фарқ қилмайди ва улардан фойдаланиш тавсия этилмайди.

Оксидланган гемоглобин ва унинг маҳсули билирубинни – ўткир бузилишдан 12 соат кейин йиғиладиган орқа мия суюқлигида аниқлаш учун намуналарнинг спектрометрияси бу каби ҳолатларда энг самарали текшириш усули ҳисобланади.

Шарҳлаш учун зардоб билирубини ва зардоб билан орқа мия суюқлигидаги оқсил даражалари ўлчовининг қўшимча натижалари талаб қилинади. Ижобий анализларнинг кўпчилик қисми бир вақтнинг ўзида оксигемоглобин ва билирубин юқори бўлади, аммо фақат билирубиннинг юқори концентрацияси кўпинча бир неча кундан кейин пайдо бўлади. Салбий натижалар ССҚ мавжудлиги эҳтимоли камлигини ва бошқа тадқиқотлар (масалан мия ангиографияси каби) текширувлар ўтказилишининг ҳожати йўқлигини кўрсатади. Гипербилирубинемия ёки орқа мия суюқлигидаги оқсилнинг даражаси > 1000 мг / л бўлган беморларнинг таҳлиллари жуда эҳтиёткорлик билан шарҳланиши керак.

Орқа мия суюқлиги ринореяси

Жароҳатдан кейин беморнинг бурнидан суюқлик оққан пайтда орқа мия суюқлигини аниқлаш учун электрофорез ёрдамида β2-трансферрин (сиал кислотасисиз трансферрин) ни аниқлаш мақсадида текшириш ўтказиш керак. Одатда, β2-трансферрин зардобда, бурун ва қулоқ суюқликларида мавжуд бўлмайди. Жуфтланган зардоблар билан тест трансферриннинг генетик турларини назорат қилишга ёрдам беради. Бундай тест ўтказишнинг иложи бўлмаса, глюкозанинг аниқланиши орқа мия суюқлигини бурун суюқлигидан фарқлашга ёрдам беради.

Биокимёвий тестлар учун намуналар

Сифатсиз намуналар билан ўтказилган биокимёвий тестларнинг натижалари хато ташхис қўйилишига ва касалликларнинг бесамар даволанишига олиб келиши мумкин. Қуйида келтирилган тестларга алоҳида талаблар қўйилади. Тадқиқотларнинг протоколлари билан ушбу китобнинг клиник бўлимида танишиб чиқиш мумкин. ДНКга анализ, биопсия учун тери намуналари ва тўқималардан намуналар олиш учун ота-онанинг ёзма розилиги талаб қилинади.

Қон

- **Ацилкарнитин ва карнитин:** Қон, плазма ёки зардоб томчисини фильтранган қоғозга томизиш йўли билан аниқланади.
- **Аминокислоталар (плазма):** Иложи бўлса, овқатлангандан кейин 4 соат ўтиб ёки бевосита болани эмизшдан олдин материал йиғилади. Плазма ажратилиши 4 соат давомида ўтказилади ва кейин намуналар -20°C ҳароратда сақланиши таъминланади. Хато натижаларнинг сабаблари – сепарация/ажратилиш муолажасининг кечиктирилиши бўлиб ҳисобланади.
- **Аммиак:** Плазмада унинг концентрацияси венесекция (вена томири тирқиши) дан кейин тезлик билан ошади. Эркин оқаётган қон намуналарини таркибида аммиак бўлмаган ЭДТК (этилендиаминтетрасирка кислота) сига ёки (лабораториянинг имкониятларига қараб) литий-гепарин аралашмаси бўлган пробиркага йиғиш керак; шундан кейин намуналарни, энг афзали музли идишда, 15 дақиқа ичида лабораторияга етказилиши ва материал олиниши биланоқ сепарация ўтказиш керак. Агар дарҳол анализ ўтказишнинг имкони бўлмаса, плазма 4°C ҳароратда 4 соатгача сақланиши мумкин. Сохта натижаларнинг сабаблари қуйидагилар: сепарациянинг кечикиши; гемолиз; венесекция жараёнини ўтказиш вақтидаги муаммолар.
- **Лактат:** Плазмада унинг концентрацияси венесекция (вена томири тирқиши очилиши) дан кейин тезлик билан ошади. Агар баҳолаш газли қон анализаторида ўтказилмаса, намуналар 15 дақиқа ичида сепарациядан ўтказилиши керак. Сохта натижаларнинг сабаблари қуйидагилар: сепарациянинг кечикиши; гемолиз; қонни тўхтатувчи жгут қўйилганидан кейинги веналар обструкцияси, венесекция жараёнини ўтказиш пайтидаги муаммолар, бола йиғлаши, нафас олишнинг кечикиши.
- **Қўрғошин:** Қондаги қўрғошиннинг 95% дан ортиқроғи эритроцитларда бўлади, шунинг учун ҳам тест плазма билан эмас, қон намуналари билан ўтказилади. Намуналар ЭДТК (этилендиаминтетрасирка кислотаси) га ёки гепаринга йиғилади ва центрифугаланмайди.

- **Пируватлар:** Пировиноград кислотаси миқдори турғун бўлмаслиги билан ажралиб туради, шунинг учун ҳам олдиндан кўрсатилган протоколга мувофиқ қон намунасини совутилган шароитда кейинги центрифугалаш билан перхлор кислотали пробиркага йиғиш тавсия этилади. Анализ фақатгина фавқулдда ҳолатларда ўтказилади.
- **Эритроцитлар ферментлари:** Гемотрансфузиядан кейин уч ой давомида материал йиғиш ўтказилмайди.
- **Лейкоцитлар ферментлари:** (масалан, тўплаш лизосомал касаллигида).
- Ҳатто кичик гўдакларда ҳам, кейинги анализ учун экстракция ва ҳужайраларнинг етарли миқдорини ювиш учун энг камида 7 мл қон талаб қилинади (мутлақ энг кам миқдор 5 мл).
- Қоннинг барча намуналарини лабораторияга хона ҳароратида 24 соат ичида етказиш керак, шунинг учун ҳам намуналар дам олиш кунлари ва байрам кунларидан олдин йиғиш тавсия этилмайди.

Пешоб

Аминокислоталар ва органик кислоталар (тасодифий танлаш): Анализ пайтида фекал контаминациядан қочиш керак, чунки бу натижага таъсир қилади. Энг афзали, катетер ёрдамида йиғилган пешоб. Агар бунинг иложи бўлмаса, материал йиғишнинг ягона варианты пахта шарчасига йиғилган пешобдир. Касалликнинг ўткир даврида ҳатто материалнинг сифати жуда паст бўлса ҳам боланинг пешобини йиғиш муҳим. Намуналар лабораторияга жўнатилиши кечикса, материал совутгичда сақланади (4°C ҳароратда тунда; -20°C ҳароратда, узоқ сақлаш шароитида).

Бошқа метаболитлар: креатин, ГАГ-гликозаминогликан (мукополисахаридлар), пуринлар, орот кислотаси ва бошқа пиримидинлар, фекалиялар билан контаминацияланмаган пешоб намуналарини тасодифий танлаш услида анализ қилинади. Намуналар стерил контейнерга йиғилади ва анализ ўтказиш пайтига қадар -20°C ҳароратда сақланади. Суюқликни кўп истеъмол қилиши билан диурезни стимуляция қилмаслик керак. Сохта натижаларнинг сабаблари қуйидагилар: бактериал контаминация; намуналарнинг ҳаддан зиёд эритилиши.

Орқа мия суюқлиги

Билирубин и оксигемоглобин спектрометрия – бу НВ салбий бўлган ҳолларда субарахноидал қон қуйилишини текшириш учун тест. Орқа мия суюқлиги намуналари ўткир жароҳатдан 12 соат ўтганидан кейин ўрганиш учун қуйидаги тартибда йиғилади: 1) глюкоза ва оқсил таркиби 2) микробиология ва 3) спектрометрия (тахминан 20 томчи).

Учинчи намуна ёруғлик тушишидан ҳимояланган бўлиши ва дарҳол анализга жўнатилиши керак. Бир вақтнинг ўзида билирубин ва протеин анализи учун қон йиғилади.

Сохта натижаларнинг сабалари қуйидагилар: жуда эрта йиғилган намуналар; анализ муддатларининг кечикиши; гипербилирубинемия ёки ОМС протеини концентрацияси 1000 мг/л. дан кўп бўлганида шарҳлашнинг мураккабликлари.

Глицинга тест некетон гиперглицинемияга шубҳа пайтида ўтказилади. ОМС соф ҳолда бўлиши керак, чунки унинг қон билан контаминацияси тест натижаларини шарҳлаш имкони йўқлигига олиб келади (нормада, плазма таркибида глицин орқа мия суюқлигидан кўра 10-20 баробар юқорироқ). Қоннинг жуфтликдаги намуналари глицинга анализи ва глициннинг орқа мия суюқлиги/плазмада мутаносиблигини ҳисоблаш учун йиғилади.

Сохта натижаларнинг сабаблари қуйидагилар: намуналарни қон билан контаминацияси; вальпроатлар қабул қилиниши.

Глюкозага тест. Натижалар шарҳланиши учун қон ва ОМС жуфтликдаги намуналарни йиғилади. GLUT1 глюкоза транспортерининг ирсий танқислигини инкор қилиш мақсадидаги тест учун, касалликнинг шайтонлашларсиз шаклида намуналар овқатлангандан 4-6 соат ўтгандан сўнг олиниши керак. Плазмада глюкозанинг стресс-индукцияланган кўтарилишини камайтириш учун биринчи навбатда қон намуналари олиниши ўтказилади.

Лактатлар: Намуналар дарҳол анализдан ўтказилиши (масалан, қоннинг газли анализаторидан фойдаланган ҳолда) ёки уларни йиғиб олгандан кейин 15 дақиқа ичида лабораторияга етказиб берилиши керак.

Сохта натижаларнинг сабаблари қуйидагилар: анализнинг кечикиши, айниқса, қон билан контаминация бўлганда, лейкоцитларнинг кўпайиши, ўсма ҳужайраларнинг мавжудлиги.

Нейротрансмиттерлар: Бел-думғаза градиенти туфайли, намуналарни олиш қабул қилувчи лаборатория протоколига мувофиқ равишда стандарт ҳажмда ўтказилиши керак. Олингандан кейин намуналар дарҳол қаттиқ углекислота (қуруқ муз) да ёки суюқ азотда музлатилиб қўйилиши керак.

Серин тести 3-фосфоглицерат дегидрогеназининг етишмаслигини аниқлашга ўтказилади: аминокислоталар анализи учун жуфтликдаги плазма намуналари ва орқа мия суюқлиги намуналари талаб қилинади.

Тўқималар биопсияси

Тери: Билак, сон, ёки қўлтиқ соҳасидаги териға инъекция ёки аппликация ёрдамида маҳаллий анестезия ўтказилади, тери пухта тозаланган бўлиши керак.

Тўлиқ қатламли 3 мм пункцион биопсия асептиканинг барча қоидаларига риоя қилинган ҳолда ўтказилади ва фибробласт экини учун культивация қилинаётган ҳужайра суюқлигига солинади. Агар экинлар учун озуқа муҳити тайёр бўлмаса, биопсия намуналари 4°C (музлатилмаган) ҳароратда тўқималар экинларини сақлаш учун маҳаллий лаборатория қоидаларига кўра 24 соат хох бўш стерил контейнерда, хох стерил физиологик эритмада сақланиши мумкин. Фибробластлар кўпинча беморнинг вафотидан кейин 2-3 кун ўтгандан кейин олинган тери намуналаридан культивация қилиниши мумкин, ва агар кўрсатмалар мавжуд бўлса аутопсия ўтказилади (фақатгина қариндошларнинг розилиги билан).

Мушаклар: Биопсия мушаклар бўйича гистопатолог мутахассис иштирокида гистология, гистохимия, электрон микроскопия ва биокимёвий анализ учун тўғри танлов мақсадида ўтказилади. Биокимёвий анализ учун тўқима дарҳол қуруқ муз ёки суюқ азот ёрдамида музлатиб қўйилиши шарт.

Жигар: Иложи борича, биопсия (нокетон келиб чиқишли гиперглицинемия) ташхиси, ва жигарга хос ферментлар билан боғлиқ айрим ирсий бузилишлар пайтида, мутацияларга анализ ўтказиш имкони йўқлигида ёки митохондриял озиб кетишга шубҳаси мавжудлигида ўтказилади. Пункционал биопсия ёрдамида олинган тўқиманинг бир ёки икки намунаси стерил контейнерга жойлаштирилиб, дарҳол қуруқ муз ёки суюқ азот ёрдамида музлатиб қўйилади. Зарур бўлганида, гистологик тадқиқот ва электрон микроскопия учун тўқиманинг яна бир намунаси олинади, ва у гистопатолог кўрсатмаларига мувофиқ сақланиши керак. Очиқ биопсияда, ўлчами 1см³ бўлган тўқима тадқиқот учун етарли бўлади.

Норма диапазонлари

Янги туғилган чақалоқлар ва эрта ёшдаги болалар учун нормал кўрсаткичлар тўғрисидаги ишончли ахборот чекланган. 9.1 ва 9.2 жадвалларда келтириб берилган диапазонлар, неврологик тадқиқотларга оид. Буюк Британияда, Саутгемптонда қўлланилаётган маълумотлар, шунингдек бир қатор чоп этилган илмий ишлар ушбу тадқиқотларнинг манбаларидир.

Лаборатория тестлари учун, айниқса, орқа мия суюқлиги нейротрансмиттерлари лейкоцитар энзимлар бўйича тадқиқотлар, диапазонлар тўғрисидаги маълумотлар қабул қилувчи лабораториялар томонидан тақдим этилган.

Гематологик тадқиқотлар

Соф қон анализи

Автоматлаштирилган мақсадли қон анализи гемоглобинни баҳолаш, лейкоцитларнинг умумий анализини тромбоцитларнинг дифференциацияси ва миқдори билан шарҳлаш учун натижаларни олишга ёрдам беради. Ушбу ёш гуруҳига мос норма маълумотларидан фойдаланиш тавсия этилади, чунки улар катта ёшдагиларнинг кўрсаткичларидан фарқ қилади. Намуналарни олиш техникаси (ривожланмаган веноз тизимига эга бўлган гўдакларда қийин) хато натижаларнинг кўп учрайдиган сабаби бўлиб хизмат қилиши мумкин, шунинг учун ҳам ташхис қўйиш учун клиник кўрик ва лаборатория тестлари натижаларини биргаликда баҳолаш тавсия этилади.

Тромбоцитопения ҳолатида, тромбоцитлар миқдори пастлигини тасдиқлаш учун қон суртмалари анализ қилинади. Шунинг эса тутиш лозимки, тромбоцитлар агрегацияси сохта-ижобий натижаларнинг кўпайишига олиб келиши мумкин.

Жадвал 9.2. Маълумот диапазонлари: қон

Таркиб	Маълумот диапазонлари	Изоҳлар
Кислота/асос	38-48	
водород-ионли кўрсаткич (нмоль/л)	7,35-7,42; янги туғилган чақалоқлар 7,32-7,42	
pH	4,5-6,0; янги туғилган чақалоқлар 4,0-5,5	
pCO ₂ (кПа)	22-27; янги туғилган чақалоқлар 17-25	
бикарбонат ҳосилалари (ҳақиқий даража) (ммоль/л)	-4 дан +4 гача	
асосларнинг ҳаддан кўплиги (ммоль/л)=[Na] +([Cl +HCO ₃])	8-16	
Альбумин (г/л)	Янги туғилган чақалоқлар 28-44; кейинчалик 35-48	Муддатига етмай туғилган чақалоқларда пастроқ; кўрсаткичлар услубга боғлиқ

Таркиб	Маълумот диапазонлари	Изоҳлар
Кислота/асос	38-48	
водород-ионли кўрсаткич (ммоль/л)	7,35-7,42; янги туғилган чақалоқлар 7,32-7,42	
pH	4,5-6,0; янги туғилган чақалоқлар 4,0-5,5	
pCO ₂ (кПа)	22-27; янги туғилган чақалоқлар 17-25-4 дан +4 гача	
бикарбонат ҳосилалари (ҳақиқий даража) (ммоль/л)	8-16	
асосларнинг ҳаддан кўплиги (ммоль/л) =[Na] +([Cl +HCO ₃])		
Альбумин (г/л)	Янги туғилган чақалоқлар 28-44; кейинчалик 35-48	Муддатига етмай туғилган чақалоқларда пастроқ; кўрсаткичлар услубга боғлиқ
α- фетопротеин (АФП) (КУ/л)	Туғилган пайтда 50 000-150 000; 4 ҳафта: 1 500-2 500; 8 ҳафта: 50-100; 10 ҳафта 6-12; 3 ойдан ортиқ: 3-8	Муддатига етмай янги туғилган чақалоқларда юқори; плазманинг ярим ажралиб чиқиш даври тахминан 5 кун
Аммиак (μмоль/л)	Янги туғилган чақалоқлар: соғлом <110; Касал <180; агар > 200 метаболик касаллик хавфи юқори; 1 ойдан: соғлом <40; Агар > 80 метаболик касаллик хавфи юқори	
Умумий билирубин (μмоль/л)	<18 μмоль/л (боғланган <10%) 10 кунгача янги туғилган чақалоқлар:<200; 14-28 кун: <50; (боғланган < 20 емоль/л)	Муддатига етмай янги туғилган чақалоқларда юқорирок
Умумий кальций (ммоль/л)	Янги туғилган чақалоқлар 0-5 кун: 1,95-2,65; кейин 2,15-2,55	
Ионлашган кальций (ммоль/л)	1,13-1,32	
Хлоридлар (ммоль/л)	95-110	
Церулоплазмин (мг/л)	250-450; янги туғилган чақалоқлар 50-260	Чегаралар услубга боғлиқ
Мис (μмоль/л)	0-6 ой: 3-11; кейин 12-26	

Таркиб	Маълумот диапазонлари	Изоҳлар
Кортизол (нмоль/л)	Тахминан 6 ҳафтадан кейин: 09,00ч: <100 буйрак усти безлари етишмаслиги билан боғлиқ > 500 буйрак усти безлари етишмаслигини инкор этилади; > 600: стрессга қониқарли Реакция	Тахминан 6 ҳафтагача кундалик ритмнинг йўқлиги ва тасодикий танланма даражаси кўпинча паст – агар танқислик мавжудлигига шубҳа бўлса, синактен тести ўтказилади
Креатин киназа (МЕ/Л)	Янги туғилган чақалоқлар: биринчи 2 ҳафтада нормал педиатрик диапазонлардан 3 баробар ёки анча юқори, кейин тез суратда пасаяди.	24-48 соатда чўққи; Чегаралар услубга боғлиқ – турли лабораторияларда турли ўзгаришлар
Кислота/асос водород-ионли кўрсаткич (нмоль/л)	38-48	
pH	7,35-7,42; янги туғилган чақалоқлар 7,32-	
pCO ₂ (кПа)	7,42	
бикарбонат ҳосилалари (ҳақиқий даража) (ммоль/л)	4,5-6,0; янги туғилган чақалоқлар 4,0-5,5	
асосларнинг ҳаддан кўплиги (ммоль/л)	22-27; янги туғилган чақалоқлар 17-25	
=[Na] +([Cl +HCO ₃])	-4 дан +4 гача	
Альбумин (г/л)	8-16	
Креатинин (µмоль/л)	Янги туғилган чақалоқлар 28-44; кейинчалик 35-48	Муддатига етмай туғилган чақалоқларда пастроқ; кўрсаткичлар услубга боғлиқ
СРБ (С-реактив оқсил) (мг/л)	0-2 кун: 40-100; 3-14 кун: 30-65; 14 кун – 3 ой: 10-60; 3-6 ой: 10-50; 6 ой – 1 йил: 10-60	
Глюкоза (танланма) (ммоль/л)	<10	Гипогликемия: 2,5 ммоль/л ёки пастроқ
Лактат (ммоль/л)	3,5-5,5	
	<2,1	

Таркиб	Маълумот диапазонлари	Изоҳлар
Лактат/пируват кўрсаткичи (ммоль/ммоль)	<20	Лактатнинг кўтарилишида; > 30да аномалиянинг кўрсаткичи; 29-29: кулранг худуд – енгил даража
Қўрғошин (ПАК)(μмоль/л)	<0,5	
Магний (ммоль/л)	0,74-1,03	Чегаралар услубга боғлиқ
Осмотик босим (ммоль/кг сувга)	275-295	
Фосфат (ммоль/л)	Янги туғилган чақалоқлар: 1,80-2,78; кейин 1,29-1,78 гача пасайиш	
Калий (ммоль/л)	3,5-5,0	Гўдакларда сифати паст намуналар
Пируват (ммоль/л)	50-100	
Умумий оқсил (г/л)	Янги туғилган чақалоқлар: 46-77; 1-12 ой: 56-73	
Натрий (ммоль/л)	135-145	
Эркин тироксин (пмоль/л)	1 ёшгача: 7,5-30	
Тиреотроп гормон (ТТГ) мЕ/л	0-48 соат: 2,5-66; 3 кун – 1 ой: 0,5-10; 1 ой – 5 йил:	Чегаралар услубга боғлиқ
Кислота/асос водород-ионли кўрсаткич (нмоль/л)	38-48 7,35-7,42; янги туғилган чақалоқлар 7,32–	
pH	7,42	
pCO ₂ (кПа)	4,5-6,0; янги туғилган чақалоқлар 4,0-5,5	
бикарбонат ҳосилалари (ҳақиқий даража) (ммоль/л)	22-27; янги туғилган чақалоқлар17-25 от -4 до +4	
асосларнинг ҳаддан кўплиги (ммоль/л) =[Na] +([Cl +HCO ₃])	8-16	

Таркиб	Маълумот диапазонлари	Изоҳлар
Альбумин (г/л)	Янги туғилган чақалоқлар 28-44; кейин 35-48	Муддатига етмай туғилган чақалоқларда пастроқ; кўрсаткичлар услубга боғлиқ
	0,7-8,5	
Пешоб кислотаси тузлари (µмоль/л)	1-12 ой: 80-390; янги туғилган чақалоқлар: 120-340	
Мочевина (ммоль/л)	1,0-5,0	
Қон ҳажми (мл/кг)	Туғилиш пайтида: 61-100 (ўртача кўрсаткич 78); кейин секинлик билан катта ёш кўрсаткичларигача пасайиб бориш: 53-87 (ўртача кўрсаткич 71)	Муддатига етмай туғилган чақалоқларда юқорироқ бўлиши мумкин
Плазма ҳажми (мл/кг)	Муддатига етиб янги туғилган чақалоқлар: 39-72; гўдақлар: 40-50; каттароқ ёшдаги болалар: 30-54	

Соф қон анализи натижалари гемоглобин миқдорини ифодалаш учун эритроцит индекси кўрсаткичини, эритроцитларнинг ўлчами ва гемоглобиннинг ўртача таркибини (ГЎТ) акс эттирувчи эритроцитлар ўртача ҳажмини ўз ичига олади. Бу кўрсаткичлар анемия сабабларини баҳолашда ва ретикулоцитларнинг ҳисобланишда маълумот қийматига эга.

Темир моддаси танқислигида лаборатория тестлари

- Гемоглобин кўрсаткичи паст бўлиши мумкин;
- Эритроцитлар ўртача ҳажмининг паст кўрсаткичи, ГЎТ;
- Қон суртмаларида гипохром ва микроцитар эритроцитлар;
- Зардобли феритин миқдори кам. Ферритин ўткир фазанинг протеини бўлиб, унинг миқдори инфекция ва яллиғланиш жараёнида кўпаяди. Зардоб ферритинининг миқдори камлиги темир моддаси танқислигидан дарак берса ҳам, уларнинг нормал даражаси ҳар доим ҳам темир моддаси етарли концентрация эканлиги кўрсаткичи бўла олмайди;
- Зардоб темир моддасининг концентрацияси паст бўлганда умумий темир (тансферин) моддасини боғлаш қобилияти юқори зардоб аниқланади. Бироқ, иккала кўрсаткич ҳам яллиғланиш жараёнида пасайиши мумкин.

Темир моддаси танқислиги сабаблари

9.1 расмга ва 9.3.-жадвалга қаранг

Расм 9.1. Темир моддаси танқислиги сабаблари

АНЕМИЯ			
ГЕМОГЛОБИН, ИНТЕРАКТИВ ХИСОБЛАШ ИНДЕКСИ ВА МОРФОЛОГИЯ			
ГИПОХРОМ, МИКРОЦИТАР	НОРМОХРОМ, НОРМОЦИТАР	ГЕМОЛИТИК БУЗИЛИШЛАР	МАКРОЦИТАР
<p>Темир моддаси танқислиги</p> <ul style="list-style-type: none"> • Сурункали қон йўқотиш • Озиқланишнинг етишмаслиги • Мол сутига чидамсизлик <p>Талассемия</p> <ul style="list-style-type: none"> • β оғир, енгил даража • α енгил даража <p>Сурункали яллиғланиш касаллиги</p> <p>Мис танқислиги</p> <p>Сидеробласт анемия</p>	<p>Сурункали яллиғланиш касаллиги</p> <p>Инфекция</p> <p>Коллаген-васкуляр касаллик</p> <p>Ичак яллиғланиши</p> <p>Яқин ўтмишда қон йўқотилиши</p> <p>Хатарли касаллик/илик инфилтрацияси</p> <p>Сурункали буйрак етишмаслиги</p> <p>Болалар транзитор ритробластопения</p> <p>Илик аплазияси/ Гипоплазия</p> <p>ОИВ инфекция</p>	<p>Гемоглобинопатия</p> <ul style="list-style-type: none"> • Гемоглобин талассемияси SS, S-C, S-β <p>Энзимопатия</p> <ul style="list-style-type: none"> • G6PD танқислик • Пуриваткиназа танқислиги <p>Мембранопатия</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ирсий сфероцитоз • Эллиптоцитоз • Овалоцитоз <p>Ташқи омиллар</p> <ul style="list-style-type: none"> • ДВК, СГУ, ТП • Абеталипопротеинемия • Куйиш • Вильсон касаллиги • Е витамини танқислиги <p>Иммун-гемолитик анемия</p> <ul style="list-style-type: none"> • Аутоиммун • Изоиммун • Доривор 	<p>В12 витамини танқислиги</p> <ul style="list-style-type: none"> • Хатарли анемия • Қовурға билан қорин орасидаги ичак резекцияси • Мутлақ вегетарианлик • Интринсик-омилнинг туғма етишмаслик ёки транскобаламин танқислиги <p>Фолий кислотаси танқислиги</p> <ul style="list-style-type: none"> • Озиқланиш етишмаслиги • Эмишнинг бузилиши • Антиметаболитлар • Сурункали гемолиз • Фенитоин • Триметоприм/сульфа <p>Гипотиреоз</p> <p>Орот ацидурияси</p> <p>Жигарнинг сурункали касаллиги</p> <p>Леш-Найхан синдроми</p> <ul style="list-style-type: none"> • Илик зарарланиши • Миелодисплазия • Фанкони Анемияси • Апластик анемия <p>Препаратлар</p> <ul style="list-style-type: none"> • Алкоголь • Азидотимидин

*ДВК = Томир ичи диссеминацияланган коагуляция; СГУ = гемолитик уремия синдроми; ТР = тромбоцитопеник пурпура

Жадвал 9.3. Болалардаги нормал гематологик кўрсаткичлар

Ёш	Гемоглобин (г/дл)		СОЭ (ф)		ССГ (рғ)	
	Ўртача кўрсаткич	-2 SD	Ўртача кўрсаткич	-2 SD	Ўртача кўрсаткич	-2 SD
Туғилиш пайти (киндик қони)	16,5	13,5	108	98	34	31
1-3 кун (капилляр қон)	18,5	14,5	108	95	34	31
1 ҳафта	17,5	13,5	107	88	34	28
2 ҳафта	16,5	12,5	105	86	34	28
1 ой	14,0	10,0	104	85	34	28
2 ой	11,5	9,0	96	77	30	26
0,5-2 ёш	12,0	10,5	78	70	27	23
2-6 ёш	12,5	11,5	81	75	27	24
6-12 ёш	13,5	11,5	86	77	29	25
12-18 ёш						
Аёллар	14,0	12,0	90	78	30	25
Эркаклар	14,5	13,0	88	78	30	25

Темир моддаси танқислигининг энг кенг тарқалган сабаблари:

- Нораціонал овқатланиш.
- Узоқ муддат кўкрак сути билан озиқлантириш.
- Темир моддаси билан бойитилмаган парҳез.
- Озиқланишнинг етишмаслиги.
- Қон йўқотиш.

Темир моддаси танқислигидаги клиник сурат

- Толиқиш.
- Анемия пайтида рангсизлик.
- Ангуляр стоматит.

Гемолиз вақтидаги тадқиқот

- АЦК ва қон суртмалари (эритроцитлар морфологияси), ретикулоцитлар.
- Тўғридан-тўғри антиглобулин тести.
- Лактатдегидрогеназининг юқори бўлиши.
- Боғланмаган билирубиннинг юқори бўлиши.

Гемолитик анемия, болада сариқлик (одатда 40 ммоль/л. гача клиник тарзда намоён бўлмайди) ва талоқнинг катталашishi кузатилиши мумкин, аммо ҳамма ҳолларда эмас.

Лейкоцитлар аномалияси

Нейтрофил лейкоцитоз сабаблари (9.4-жадвалга қаранг):

- Инфекция.
- Яллиғланиш.
- Метаболик бузилишлар.
- Неоплазия.
- Стероид даволаш.
- Миелопролифератив бузилишлар.

Лимфоцитоз сабаблари:

- Вирусли инфекциялар.
- Сил.
- Бруцеллёз.
- Тиреотоксикоз.

Жадвал 9.4. Болаларда лейкоцитлар анализи учун маълумот диапазонлари

Еш	Жами лейкоцитлар			Нейтрофиллар			Лимфоцитлар			Моноцитлар	
	Ўртача кўрсаткич	Чегаралар	%	Ўртача кўрсаткич	Чегаралар	%	Ўртача кўрсаткич	Чегаралар	%	Ўртача кўрсаткич	%
Туғилиш	18,1	9,0-30,0	61	11,0	6,0-26,0	61	5,5	2,0-11,0	31	1,1	6
12 соат	22,8	13,0-38,0	68	15,5	6,0-28,0	68	5,5	2,0-11,0	24	1,2	5
24 соат	18,9	9,4-34,0	61	11,5	5,0-21,0	61	5,8	2,0-11,5	31	1,1	6
1 ҳафта	12,2	5,0-21,0	45	5,5	1,5-10,0	45	5,0	2,0-17,0	41	1,1	9
2 ҳафта	11,4	5,0-20,0	40	4,5	1,0-9,5	40	5,5	2,0-17,0	48	1,0	9
1 ой	10,8	5,0-19,5	35	3,8	1,0-9,0	35	6,0	2,5-16,5	56	0,7	7
6 ой	11,9	6,0-17,5	32	3,8	1,0-8,5	32	7,3	4,0-13,5	61	0,6	5
1 ёш	11,4	6,0-17,5	31	3,5	1,5-8,5	31	7,0	4,0-10,5	61	0,6	5
2 ёш	10,6	6,0-17,0	33	3,5	1,5-8,5	33	6,3	3,0-9,5	59	0,5	5
4 ёш	9,1	5,5-15,5	42	3,8	1,5-8,5	42	4,5	2,0-8,0	50	0,5	5
6 ёш	8,5	5,0-14,5	51	4,3	1,5-8,0	51	3,5	1,5-7,0	42	0,4	5
8 ёш	8,3	4,5-13,5	53	4,4	1,5-8,0	53	3,3	1,5-6,8	39	0,4	4
10 ёш	8,1	4,5-13,5	54	4,4	1,8-8,0	54	3,1	1,5-6,5	38	0,4	4

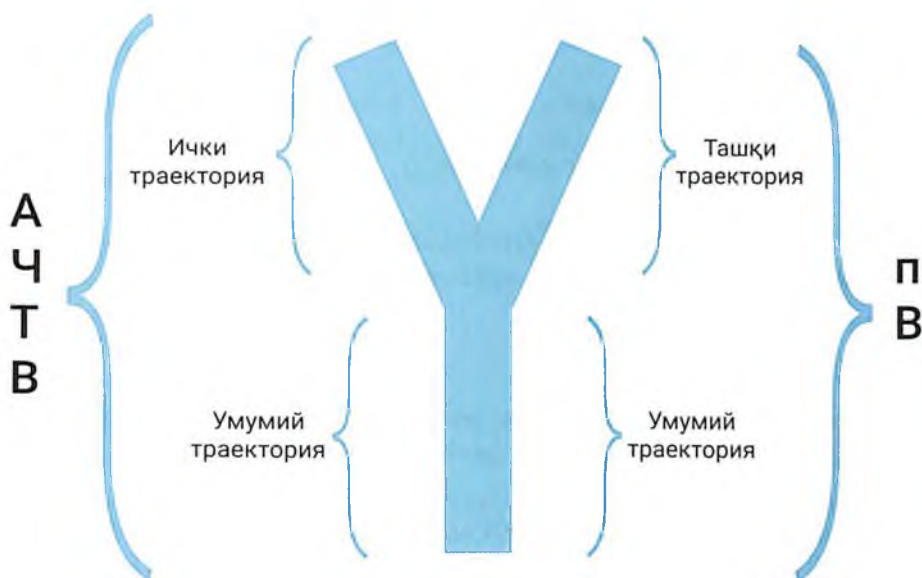
Гемостаз

Туғилганда қон қуюлиш тизими ривожланмаган, муддатига етмай туғилган чақалоқларда эса ундан ҳам ривожланмаган бўлади. Шу билан бирга чақалоқлар плазмасидаги коагуляцион оқсилларнинг концентрацияси катталарникидан фарқ қилиши мумкин. Belton (2003) муддатига етмай ва тўлиқ муддатига етиб туғилган чақалоқларда коагуляцион оқсилларнинг нормал ривожланиши пайтидаги ёшга боғлиқ кенг қаторли кўрсаткичларни келтиради. Антикоагулянт сифатида фойдаланиладиган цитратнинг маълум миқдори бўлган пробиркаларга қон тўплаш йўли билан қон қуюлишининг таҳлили амалга оширилади. Қоннинг аниқ миқдори қўлланилиши керак. Нотўлиқ ёки ҳаддан ташқари тўлдирилган пробиркалар хато натижаларга олиб келади. Бундай намуналар лаборатория томонидан қабул қилинмаслиги керак.

Лаборатория анализлари

Протромбин вақти – бу “ташқи тизим”ни баҳолаш услуби (9.2-расм), шу билан бирга фаоллаштирилган қисман тромбопластинали вақт – бу “ички тизим”ни баҳолаш услуби. Шунингдек қуйидагилар ўлчанади: тромбин қуюлиши вақти, фибрин деградацияси маҳсуллари (ёки D-димерла) ва фибриноген.

Расм 9.2. Протромбин вақти (Квик вақти)

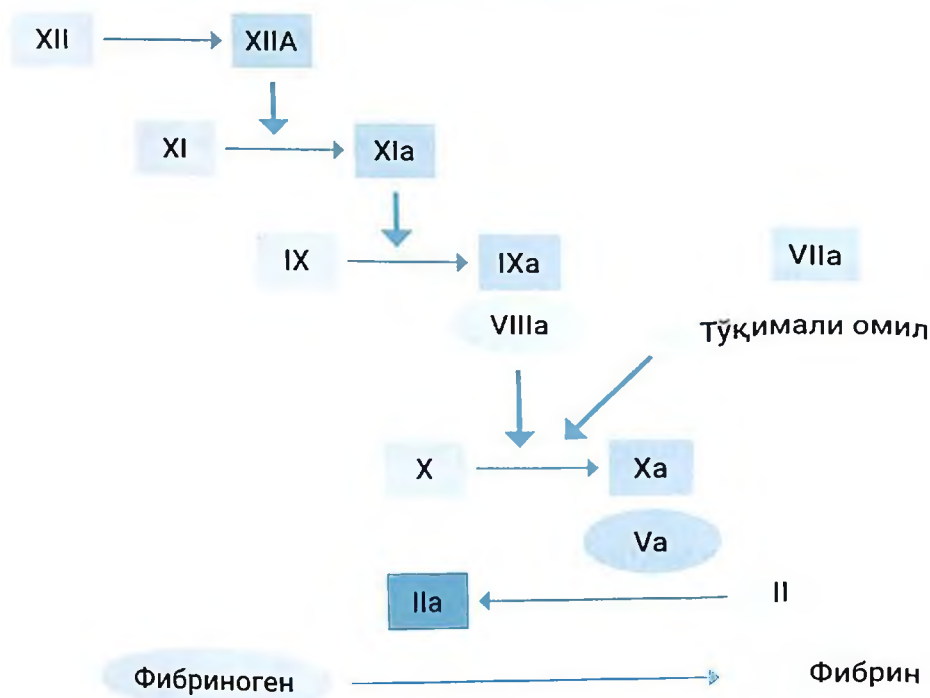


*АЧТВ – фаоллаштирилган қисман тромбопластинали вақт;
ПВ – протромбин вақти, Квик вақти*

Коагуляция каскади

Протромбин вақт (ПВ) витамин К (Ф II, VII, IX и X) га боғлиқ қон қуюлиши омилларини ўлчаш имконини беради. (9.3-расмга қаранг).

Расм 9.3. Қон қуюлиши омиллари



Қуйидагилар туфайли вақтнинг узайиши:

- Қон олинишидаги хатоликлар.
- Витамин К танқислиги.
- Жигар фаолиятининг бузилиши.
- Омилнинг танқислиги.
- Варфарин (К витаминига боғлиқ жигарда синтезланувчи омилларнинг пасайиши ҳисобига эришиладиган терапевтик эффект).

К витамини танқислиги янги туғилган чақалоқларда геморрагик касалликнинг ривожланишига олиб келиши мумкин. У касалликнинг бошланиши муддатига қараб 3 тоифага таснифланади. Калла қутиси ичига қон қуйилиши ва шу жумладан ҳаёт учун муҳим аъзоларга таъсир кўрсатадиган бошқа ерларга ҳам қон қуйилиши мумкин. (9.5 – жадвалга қаранг).

Жадвал 9.5. Янги туғилган чақалоқларда геморрагик касалликнинг ривожланиши

	Эрта бошланиш	Классик	Кечбошланиш
Бошланишдаги ёш	< 24 соат	1-7 кунлар	2 ҳафтадан 6 ойгача
Этиология	Ҳомиладорлик пайтида дори моддалар қабул қилиниши	Сутнинг нораціонал истеъмол қилиниши, кўкрак сутида К витаминининг паст миқдори	Кўкрак сутида К витаминининг миқдори паст, К витаминининг малабсорбцияси (жигар ва овқат ҳазм қилиш трактининг касаллиги)
Профилактикаси суръат	<5% юқори хатар гуруҳи	0,01 – 1,5%	4 – 10/100 000 тирик туғилган
Эҳтиёткорлик чоралари	Сабабчи бўлган дори моддаларни истеъмол қилишни тўхта-тиш ёки чапитириш	Кўкрак сути билан эмизишнинг эрта бошланиши билан К витаминини рационал қабул қилиниши, олдини олиш	К витамини танқислигини касалликка олиб келувчи омил сифатида олдини олиш

Эрта бошланиш: 24 соат ичида: кўп қон кетиши, шу жумладан калла қутиси ичи қон қуйилиши;

Классик бошланиш: 1-7 кун ичида, кўкрак сути билан эмизилаётган чақалоқлар;

Кечки бошланиш: бир ҳафтадан 6 ойгача, кўкрак сути билан эмизилаётган чақалоқлар; кўпинча К витамини билан таъминланишни издан чиқарувчи асосий бузилишлар билан боғлайдилар.

Фаоллаштирилган қисман тромбопластинали вақт VIII, IX, XI, XII омиллари-ни, калликреин-кинин тизимини ўлчайди.

Кечикиш қуйидагилар туфайли:

- Қон олишдаги хатоликлар.
- Омилнинг танқислиги.
- Люпус-антикоагулянт (қизилтери сили, яъни қизил волчанканики).
- Гепарин.

Эҳтиёткорлик чоралари: марказий қон томирларидан олинган қондаги гепариннинг ҳатто кўп бўлмаган концентрацияси ҳам, фаоллаштирилган қисман тромбопластинали вақтнинг узайишига олиб келади. XII омилнинг танқислиги, кининоген ва пре-калликреиннинг юқори молекуляр вазни

фаоллаштирилган қисман тромбопластинали вақтнинг узайишига олиб келади, лекин қон кетишига олиб келмайди.

Тромбин қуюлиш вақти фибриноген миқдори ва сифатини ўлчайди ва фибриногенни фибринга конверсияси кўрсаткичи ҳисобланади. Узайган тромбиннинг қуюлиш вақти масалан, гипофибриногенемия ёки афибриногенемия пайтида фибриногеннинг танқислиги (<1 г/л) дан дарак беради. Тромбиннинг қуюлиш вақтининг анчагина тўхталиб қолиши гепарин мавжудлигида кузатилади.

Тромбин қуюлиш вақти услуби қон қуюлтирувчи тизимини ўрганиш бўйича тестларнинг асосий тўпламига кириши керак. Орттирилган (диссеминациялашган томир ичи коагуляцияси, жигар дисфункцияси, кучли фибринолиз) ва ирсий (афибриногенемия, гипофибриногенемия ва дисфибриногенемия) коагулопатияларда ундан кам фойдаланилади. Одатда, дисфункционал оқсилнинг йўқлигида қон кетиши < 1.0 г/л даражагача ривожланмайди.

Кенг тарқалган томир ичи коагуляцияси – лаборатория аномалиялари:

- Давомий протромбин вақт ва фаоллаштирилган қисман тромбопластинали вақт.
- Тромбоцитопения.
- Фибриногеннинг камлиги.
- Фибрин парчаланиши маҳсулотларининг кўплиги/D-димерлар.

Коагуляциянинг орттирилган бузилишлари

- К витамин танқислиги.
- Жигар касаллиги.
- Кенг тарқалган томир ичи қуюлиш синдроми.
- Ёмон сифатли ўсмалар.
- Орттирилган люпус-антикоагулянт (қизил волчанканики).
- Кўп қон қуйилиши.

Коагуляциянинг ирсий бузилишлари

- Гемофилия А-VIII омилининг танқислиги.
- Гемофилия Б-IX омилининг танқислиги (гемофилия Б, Кристмас касаллиги).
- Фон Виллебранд касаллиги, 1-, 2-, 3- турлар.
- II, V, VII, X, XI, XII, XIII омилларининг танқислиги.
- Дис/гипо-фибриногенемия.

XIII омилининг танқислиги

XIII омилининг оғир даражадаги танқислиги калла қутиси ичи қон қуйилишининг ривожланишига олиб келиши мумкин. Протромбин вақт (ПВ) ва фоллаштирилган қисман тромбопластинали вақт меъёрда бўлади. Диагностик услуб ўзига хос специфик омилнинг аниқлаш учун тест ҳисобланади.

Гемоглобинопатия

Гемоглобин билан боғланган бузилишлар глобин ишлаб чиқиш занжири бузилиши ёки аномал гемоглобин (гемоглобиннинг турлари) ишлаб чиқишга олиб келувчи мутациялар натижасида пайдо бўлади.

Талассемияга альфа ёки бета глобин занжирида синтез маҳсулотининг пасайиб кетиши ёки йўқлиги хос. Альфа-талассемия Африка, Ўрта ер денгизи, Жанубий ва Жанубий Шарқий Осиё мамлакатларида қайд этилади. Бета-талассемия Ўрта ер денгизи Ҳиндистон, Покистон ва Африка мамлакатларида аниқланади.

Гемоглобиннинг мутациялари алфа ёки бета глобин занжирида ягона аминокислотанинг алмашиб қолиши натижасида пайдо бўлади. Бу эса, нормал етук гемоглобин тузилишининг бузилишига олиб келади. Энг кенг тарқалган турлари S, C, E, D. S гемоглобини ва C гемоглобини Афро-Кариб мамлакатлари аҳолисида аниқланади.

Гемоглобин E жанубий-шарқий ҳудуд аҳолисида қайд этилади. D^{Панжоб} гемоглобини Ҳиндистон минтақаси аҳолисида қайд этилади. Гемоглобиннинг мавжуд бўлган турларидан энг муҳими ўроқсимон гемоглобин бўлиб, у Африка, Яқин Шарқ, Ўрта эр денгизи ва Ҳиндистоннинг баъзи жойларида аниқланади.

Ушбу турдаги гемоглобиннинг гомозигот ёки икки томонлама гетерозигот тури сурункали гемолиз ва ўроқсимон ҳужайралар инқирозининг ривожланишига сабаб бўлиши мумкин.

Гемоглобинопатияга шубҳа:

- Оилавий анамнез.
- Темир моддаси танқислигига боғлиқ бўлмаган гипохром, микроцитар индекслар.
- Қон суртмасидаги ҳужайра-нишонлар (эритроцитлар).
- Қизил ҳужайралар ёки ўроқсимон ҳужайралар бўлаклари.

Лаборатория диагностикаси

- Қон суртмаси;
- Аномал гемоглобинни аниқлаш мақсадидаги целлюлоза-ацетатли электрофорез;
- Гемоглобин мутацияларини аниқлаш учун юқори тиниқликдаги суюқликли хроматография (ЖХВР);
- Ўроқсимон эритроцитларнинг эрувчанлигига тест S гемоглобини мавжудлигини аниқлаб олиш имконини беради, бироқ гетеро ва гомозиготали шакллар ўртасидаги фарқни фарқлашга қодир эмас.

Эҳтиёткорлик чоралари: Аксарият ҳолларда туғилиш пайтида болалар F эмбрионал гемоглобинига эга бўлиб, у А гемоглобинининг етук шаклига айланганига қадар. Гемоглобинопатияли болалар гематолог шифокорга йўналтирилишлари керак.

Библиография

Belton NR. Biochemical & physiological tables & reference ranges for laboratory tests. In: McIntosh N, Helms P, Smyth R, eds. *For far and Arneil's textbook of pediatrics*, 6th ed. Edinburgh, Churchill Livingstone, 2003:1879-1916.

Soldin SS, Brugnara C, Wong EC, eds. *Pediatric reference intervals*, 6th ed. Washington DC, AACCPress, 2007.

Қўшимча манбалар

Monagle P et al. *Paediatric thromboembolism and stroke*, 3rd ed. Hamilton, ON, BC Decker, 2006.

Nathan D et al. *Nathan and Oski's haematology of infancy and childhood*, 6th ed. Philadelphia, Saunders, 2003.

10. Медикаментоз даво: дорилар, витаминлар, минераллар

Муаллифлар: Imti Choonara u Peter Baxter

Асосий ҳолатлар

Янги туғилган чақалоқлар учун дори-дармонлар:

- Дори миқдори муайян ёшдаги метаболизм хусусиятларига мос бўлиши керак (масалан, вақтига етмай туғилган чақалоқлар учун кичик миқдорда).
- Дори-дармонлар кичик суръат билан тайинланиши керак (буйрак орқали чиқариладиган, дорилар).
- Оқсиллар билан боғланиш хусусияти юқори бўлган дори-дармонлар тайинламаслик керак.

Дори-дармонлар қўллашдаги йўл қўйилиши мумкин бўлган хатоликлар:

- Янги туғилган чақалоқлар ва гўдакларни даволашда энг кўп ҳолларда дори-дармонларни адекват бўлмаган миқдорда тайинлаш ёки «ўн баробар хатолик» учрайди.
- Аминогликозидлар ва морфинлар тайинланишида йўл қўйилган хатолар энг хавфли ҳисобланади.
- Томир ичига юбориладиган дориларни тайинланишда йўл қўйилган хатолар болага зарар етказиб қўйиш эҳтимолли кўпроқ.

Бактерияларга қарши дори-дармонлар:

- Янги туғилган чақалоқларга цефтриксазон қўллаш мумкин эмас.

Антибактериал дорилар:

- Полипрагмазиядан қочиш керак.
- Дори-дармонларни мушак орасига юбормаслик керак.
- Ҳар бир дори-дармоннинг ножўя таъсири бўлишини доимо эсда тутиш керак.
- Дори-дармоннинг таъсирчанлиги кафолатланганида энг кам миқдорда қисқа муддатга тайинлаш тавсия этилади.

Тарқалган хатоликлар

- Ташхис аниқ-равшан бўлмаганда дори-дармон тайинланиши.
 - Дори-дармоннинг асоссиз тайинланиши.
 - 6 ойгача бўлган беморларга таркибида фенитоин бўлган дори-дармонлар ичишни тайинлаш.
-

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Дори-дармон тайинлангандаги тушунтириб бўлмайдиган салбий клиник ўзгаришлар.
-

Кириш

Дори-дармонлар касалликларни даволашда жуда катта аҳамиятга эга. Шу билан бирга, дорилар айниқса улар нотўғри ишлатилганида зарар етказиб қўйиши мумкинлигини ҳам англаш муҳим. Шуни эсда тутиш зарурки, дориларни қисқа муддатга уларнинг самарадорлиги кафолатланганидагина чекланган, иложи бўлса энг кам миқдорларда тайинлаш керак. Бундай йўл тутиш болани самарали даволаш кафолатига эришилган ҳолда дори-дармоннинг токсик хавфини пасайтириш имконини беради.

Даволаш далилларга асосланганми?

Дори моддалар плацебо гуруҳига нисбатан самарадорлигини исботловчи далиллар бўлганда ҳукумат бошқарув органларидан лицензия олади. Афсуски, дори-дармонлар мавжуд даволаш қолипи билан таққосланганда кам самарадор бўлса-да, лицензияланиши ҳам мумкин. Шунинг учун, ҳатто лицензияланган дори-дармонларни ҳамҳар доим танқидий нуқтаи назарда баҳолаш керак. Чунки ушбу масала юзасидан клиник тадқиқотлар олиб борилмаганлиги сабабидан кўпгина дори дармонлар ёш болаларни даволаш учун мўлжалланмаган, бу эса чақалоқларни даволашдаги учун яна бир муаммодир.

Лекин бу лицензиясиз дори-дармонлар тайинланишини автоматик тарзда рад этиш керак, дегани эмас, балки шифокорларга ушбу масала бўйича доимо дори моддаларнинг потенциал афзалликлари ва камчиликларига нисбатан мавжуд бўлган далилларни баҳолаш нуқтаи назаридан ёндошиш кераклигини эслатиб туради. Дори дармонларнинг самарадорлигини исботловчи энг ишончли далили – рандомизациялаштирилган клиник синов (РК) стандартига аъло даражада мувофиқ бўлган клиник синовдир. Шунга қарамай, клиник тадқиқотлар камдан-кам учрайдиган ножўя таъсирларни қайд

қилиниши борасида ўз чекловларига эга. Янги дорилар кичик рандомизациялаштирилган клиник синов (РКС) ларда қайд қилинмаган ножўя таъсирларни чақиришини мумкинлигини тушуниш керак.

Дори-дармонлар метаболизми

Жигар ёки буйрак метаболизми натижасида дори воситалари инсон танасидан чиқарилади. Неонатал даврда айниқса, вақтига етмай туғилган бемор чақалоқларда дори-дармонга оид метаболизм суст, ҳамда буйрак фаолияти ҳам етарли бўлмайди.

Жигар орқали дори воситаларини чиқариш метаболик тизимларининг энг муҳимларидан бири СУР3А4 ферменти иштирокидаги тизимдир. У туғилгандан кейин унчалик фаол бўлмайди, бироқ ҳаётнинг биринчи йилида унинг фаоллиги ортиб боради. Мидазолам танадан бу тарзда чиқариладиган дори моддасининг мисоли бўлиб хизмат қилиши мумкин, шунинг учун тиббий ходимлар бир ёшгача бўлган болаларга, айниқса, янги туғилган чақалоқларга мидазоламнинг паст миқдорларини тайинлаши муҳим аҳамиятга эга. Дори моддаларни жигар орқали чиқарилишининг бошқа муҳим аҳамиятга эга бўлган метаболик тизими СУР1А2 иштирокидаги тизим бўлиб, у ҳам туғилган вақтда етарли даражада ривожланмаган, лекин чақалоқлик даврида ўзининг самарадорлигини аста-секин ошириб боради. Ҳар иккала тизимда ҳам СУР3А4 и СУР1А2 оксидланиш жараёнлари иштирок этади.

Метаболизмнинг бошқа йўллари орасида глюкуронидлар ёки сульфатлар билан конъюгация маълум. Морфин морфин-3-глюкуронид билан ҳам, морфин-6-глюкуронид билан ҳам конъюгацияга дучор бўлади. Кейингиси метаболик жараёнда муҳим аҳамиятга эга, чунки у сезиларли оғриқ қолдирувчи таъсирга эга. Морфиннинг глюкуронизацияси неонатал даврда суст бўлади, лекин унинг фаоллиги ҳаётнинг биринчи йили давомида ошиб боради. Неонатал даврда морфиннинг метаболизми сустлигини эътиборга олиб бу даврда морфиннинг энг паст миқдорлари тавсия қилинади. Парацетамол глюкуронизация ва сульфатация йўли билан метаболизмга дучор бўлади. Гўдакларда ва янги туғилган чақалоқларда парацетамолнинг глюкуронизацияси суст, сульфатация эса ошган бўлади. Парацетамолнинг умумий метаболизми неонатал даврда суст бўлиб бир ойга тўлган чақалоқларда ошган сульфатланиш сабабли у катта ёшдаги болаларникига ўхшаш бўлади. Парацетамол бу бобда айтиб ўтилганлар барча дори моддалар ичидан истисно ҳисобланади. Бир ёшгача бўлган чақалоқларда аксарият дори моддаларининг метаболизми суст бўлади.

Аминогликозидлар ва цефалоспоринлар каби кўплаб дорилар организмдан буйраклар орқали чиқарилади. Бола ҳаётининг дастлабки кунларида буйрак фаолияти етарлича бўлмайди, бу айниқса, вақтига етмай туғилган

чақалоқларга хос. Шунинг учун ҳам, бемор вақтига етмай туғилган чақалоқларга бериладиган дори моддаларни қабул қилиш ўртасидаги вақт оралиғи кўпроқ бўлиши керак. Одатда неонатал даврдан кейин буйрак фаолияти нормага келади.

Дори воситаларининг токсиклиги

Янги туғилган даврда метаболизм сустлиги хлорамфеникол қабул қилинганлик натижасидаги «кулранг бола» синдроми мисолида тасвирланган. Хлорамфеникол чақалоқларга илк бор тайинланганида, ҳеч ким дори моддалари метаболизми эрта ёшда суст бўлишини билмаган. Афсуски, баъзи чақалоқларга хлорамфениколнинг ҳаддан ташқари миқдорда буюриш оқибатида ўлимга сабаб бўладиган катастрофик юрак-қон томир коллапси ривожланади.

Сульфанамидаларни истеъмол қилиш билирубиннинг альбумин-яъни, билирубиннинг ташувчиси (боғланган билирубин) билан боғланиш бузилиши ва кейинчалик керниктерус-билирубин энцефалопатияси ривожланиши туфайли гўдаклар орасида ўлим ҳолатлари кўпайишига олиб келиши исботланган. Шу боис, бемор чақалоқларга оқсиллар билан бирикиш қобиляти юқори бўлган дори моддалар тайинланмаслиги жуда муҳим.

Таъсир механизми номаълум бўлган дори токсиклиги ҳолатлари мавжуд. Бунга уч ёшгача бўлган болаларга натрий вальпроати, баъзида эса бир неча дори воситалари билан биргаликда тайинланиши мисол бўлиши мумкин. Бундай болаларда жигар етишмовчилигининг ривожланиш хавфи юқори-роқ бўлади. Тахминга кўра, бундай хавф эрта ёшдаги болаларда турли метаболик механизмларни фаоллашиши билан боғлиқ бўлади. Бу метаболик механизмлар ривожланишда орқада қолган болаларда ёки бир вақтнинг ўзида бир нечта дори тайинланганда (полипрагмазия/полифармация) ҳам фаоллашиши мумкин.

Маълумки, шифохонага ётқизилган ўн нафар боланинг бирида дори моддаларига ножўя таъсир пайдо бўлади. Саккизта ножўя таъсирдан биттаси оғир таъсир сифатида таснифланади, ва касалхонадаги болаларнинг 2 фоизи касалхонага дори моддага ножўя таъсир оқибатида ётқизилади. Тиббиёт ходимлари дориларга бўлган ножўя таъсирларнинг ҳаммасини олдини ола олмайди, лекин улар бундай ҳолларни камайтириш учун барча чораларни кўришлари керак.

Даволаш ва дори юбориш усулларидаги хатоликлар

Тиббиёт ходимларини катталар ва болаларни даволашда хатоларга йўл қўйиши маълум. Болаларни даволашдаги энг тарқалган хато дори моддасининг нотўғри миқдорда тайинлаши бўлиб ҳисобланади. Чақалоқларда ўн

баробар” деб аталувчи хато алоҳида муаммо бўлиб, бунда дори моддасининг дозировкасида ўнлик сонини ажратувчи вергул нотўғри қўйилган бўлади. Кўпинча бу ҳатолар янги туғилган чақалоқлар ва болаларни даволашда учрайди, оқибатда бир ампуладан дори-дармоннинг керагидан ўн баробар кўпроқ миқдори киритилади. Маълум дори-воситаларининг, хусусан, морфин, фенитон ва аминогликозидлар тайинлашда даволаш хатосининг клиник таъсири айниқса ошади. Дори моддаларни тайинловчи тиббий ходимларни кўпинча дозаси 100 мг ёки 0,1 мг/кг/кун ташкил этадиган клоназепам дозаларини, бошқа юқори дозада буюриладиган бензодиазепинларнинг дозалари билан адаштиради, бу эса дозани ўн баробар ортиб кетиши ёки камайиб кетишига олиб келиши мумкин. Дори моддасини қон томири ичига юбориш билан боғлиқ тиббий хатолар, болага жиддий зарар етказиб қўйиши мумкин. Шунинг учун ҳам, томир ичига юбориладиган дориларни буюрганда тиббиёт ходимлари айниқса эҳтиёткор бўлиши керак.

Одатда оғиз орқали қабул қилинадиган дорилар буюрилади. Бу ўзи юта оладиган ва касаллик даражаси оғир бўлмаган болаларда дориларни қабул қилишнинг энг афзал йўли. Болаларга дори воситаларини томир ичига юбориш ўткир оғир инфекция ёки ўта жиддий вазиятда (масалан, эпилептик статус ҳолатида) буюрилиши керак. Мушак ичига киритиладиган инъекциялар гўдаклар ва янги туғилган чақалоқларга режа асосида тайинланмайди. Бир ёшгача болаларга оғиз орқали қабул қилинадиган дори-дармонларни суспензия/суюқлик шаклида буюриш тавсия этилади, чунки бу ёшда болалар таблеткаларни мустақил юта олмайди. Афсуски, кўп дори воситалари болалар учун маъқул бўлган шаклда ишлаб чиқарилмайди ва тиббиёт ходимлари/ота-оналар дори-дармонни қабул қилиш усулларини жойида импровизация қилади.

Асосий дорилар рўйхати

Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилоти бемор болаларга ҳаёт учун зарур бўлган дори-дармонларни етказиб беришни таъминлаш мақсадида асосий дори-дармонлар рўйхатини тузиб чиқди. Дастлаб бу рўйхат катталар учун тузилган эди. Яқинда болалар учун асосий бўлган дори-дармонлар рўйхати ҳам тасдиқдан ўтди. Рўйхат Жаҳон Соғлиқни сақлаш Ташкилотининг расмий сайтида мавжуд: (http://whqlibdoc.who.int/hq/2011/a95054_eng.pdf).

Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилоти асосий дори воситалари рўйхатига киритилмаган дори-дармонларни тиббий ходимлар режали тартибда жуда эҳтиёт бўлиб тайинлашлари керак.

Шайтонлашга қарши воситалар

Неонатал даврда фенobarбитални қон томири ичига юбориш ўз самарадорлигини кўрсатди, фенobarбитал болаларга тайинланадиган шайтонлашга қарши дориларнинг биринчи қаторигакиради. Неонатал давридан ташқари ҳолларда ўткир шайтонлаш ҳолатларида буккал мидазолам, ректал диазепамга нисбатан анча самарадор. Қон томири ичига юбориш зарур бўлган ҳолларда лоразепам тавсия этиладиган дори воситасидир. Бола ҳаётининг биринчи йилида инфантил спазмлар алоҳида бир муаммо сифатида намоён бўлади, уларни даволашда ичиладиган кортикостероидлар (преднизолон) афзал. Эпилепсияни даволаш учун оғиз орқали қабул қилинадиган дорилар қўллаш керак бўлганда натрий вальпроати ўрнига карбамазепин тайинланади. Чунки, натрий вальпроатнинг уч ёшгача бўлган болаларда гепатотоксик таъсир кўрсатиш эҳтимоли юқори.

Гепатотоксик ҳолатлар камроқ бўлади, (қанчалик камёблиги аниқ маълум эмас) бироқ, афсуски ўлим ҳолати билан тугайдиган ҳолатлар тоифасига киради, шунинг учун ҳам вальпроат фақатгина карбамазепин ёки фенobarбитал самараси кузатилмагандагина буюрилади. Карбамазепин, фенитоин ёки ламотрижин қўшимча буюрилган ҳолатларда эпилептик ҳуружларнинг маълум турлари кучайиб кетадиган, ўзига хос эпилептик синдромлар ушбу қоидадан истисно ҳисобланади (16-бобга қаранг).

Бироқ, ривожланишда орқада қолган ёки биттадан ортиқ шайтонлашга қарши дори воситаларини қабул қилаётган болаларга мунтазам қўллаш учун вальпроат кислотаси тавсия этилмайди. Бу ушбу гуруҳдаги болаларда вальпроат қабул қилингандан сўнг гепатотоксик таъсирни сезиларли даражада ортишининг қайд этилиши билан боғлиқ.

Антибактериал воситалар

Неонатал даврда тавсия этилган антибиотиклар қаторига вена ичига юбориладиган бензилпенициллин ва гентамицин киради. Чақалоқларга цефтриаксон икки сабабга кўра буюрилиши мумкин эмас. Биринчидан, у фаол равишда протеинни боғлайди ва билирубинни сиқиб чиқариши мумкин (боғлангани эркин ҳолатга ўтади); иккинчидан, бир вақтнинг ўзида цефтриаксон ва кальций қўшимчаларини қабул қилаётган бир неча чақалоқларда ўлим ҳолатлари қайд этилган. Цефотоксин цефалоспорин қаторига киради ва неонатал даврда буюрилиши мумкин. Янги туғилган чақалоқларда менингитда вена ичига юбориладиган биринчи даражали антибиотикни танлаш антибиотикларга нисбатан маҳаллий резистентликка боғлиқ. Менингококк ва пневмококк штамmlарига нисбатан сезувчанлик бўлганда, бензилпенициллин ушбу инфекцияларни даволаш учун афзал антибактериал дори ҳисобланади.

Патоген штаммларга нисбатан юқори резистентлик бўлганда, цефотоксин ёки цефтриаксон каби вена ичига юбориладиган цефалоспоринлар қўлланилиши мумкин. Герпетик энцефалит/менингитга шубҳа бўлганда ацикло-вир тайинланиши тавсия этилади. Қоқшол (столбняк) да вена ичига бензил-пенициллинни юбориш тавсия этилади.

Анальгетиклар ва иситмани туширувчи дорилар

Одатда, неонатал даврда иситма кўтарилиши муаммо эмас ва иситмани туширувчи дориларни режали тартибда даволаш учун тавсия этилмайди. Ҳаётнинг биринчи йилида иситмани тушириш эмас, балки унинг сабабини аниқлаш жуда муҳим. Иситмани тушириш учун дори воситасини буюриш зарур бўлганда парацетамол афзал, чунки у ибупрофенга нисбатан хавфсизроқ. Ибупрофен стероид бўлмаган яллиғланишга қарши дори сифатида, ошқозон-ичак тизимидаги бузилишларга сабаб бўлиши ва камдан-кам ҳолларда ошқозон-ичакдан қон кетишига олиб келиши мумкин.

Ўртача оғриқ вақтида ҳам парацетамол афзал. Кучли анальгезия учун оғиз орқали қабул қилинадиган ёки венага юбориладиган морфинни қўллаш мумкин.

Седатив дори воситалари

Касалликнинг оғир аҳволидаги седатацияга муҳтож бўлган болалар ёки чақалоқларга, мидазоламни томир ичига юбориш тавсия қилинади. Оғиз орқали қабул қилинадиган дориларни қабул қила оладиган ва назогастрал найча қўйилган чақалоқларга, мидазоламга муқобил равишда хлорагидрат ва прометазин тайинланиши мумкин. Седатация тиббий ходимларнинг ишини осонлаштириш мақсадида эмас, балки фақатгина боланинг манфаати учун қўлланилиши керак.

Спазмолитик дори воситалари

Церебрал фалажли болаларда мушакларнинг гипертонуси/спастиклиги кузатилиши мумкин. Касалликнинг сурункали кечишида баклофен ичишни тайинлаш мумкин. Бироқ, скелет мушакларининг релаксантлари одатда фақатгина бир ёшдан кейин самарали, шунинг учун ҳам баклофен ва бошқа мушак релаксантларини гўдакларга режали тарзда тайинлаш тавсия қилинмайди.

Гастро-эзофагеал (қизилўнгач) рефлюкс

Гастро-эзофагеал (қизилўнгач) рефлюкси (ГЭР) – бу 6 ойгача ўздан-ўзи ўтиб кетувчи гўдаклар ва болаларда бўлган кенг тарқалган физиологик

ҳолатдир. ГЭРли болаларнинг ҳаммасига ҳам дори-дармон тайинланмайди. Агар рефлюкс нормал ривожланишнинг кечикиши ҳаддан ташқари кўп қушиш каби жиддий муаммолар ривожланишига сабаб бўлса, даволаш учун масалан каробель ёки муқобил тарзда альгинат (говискон) каби озиқ-овқат маҳсулотларини қуюқлаштирувчи моддаларни тайинлаш мумкин.

ГЭРда домперидон ва метоклопрамид каби перистальтика қўзғалишларининг самарадорлиги аниқланмаган, шунинг учун ҳам улар тавсия этилмайди. H₂ рецепторларининг антагонистлари (масалан, ранитидин) ҳам ГЭР да буюрилмайди.

Протон помпа (омепразол) ингибиторлари рефлюкс пайтида режали тартибда буюрилмаслиги керак, аммо чақалоқнинг жарроҳликка сабаб бўлиши мумкин бўлган оғир ҳолатларда буюрилиши мумкин.

Гидроцефалияда диуретиклар

Тарихда ацетазоламид гидроцефалияни олдини олиш учун ишлатилган. Адабиётнинг тизимли равишда кўриб чиқиш, шу жумладан, Кохран тадқиқотлари, ацетазоламид ва фуросемид жарроҳлик аралашуви заруриятини камайтиришда самарасиз бўлиб кейинчалик мотор фаолият бузилишлари ва нефрокальциноз ривожланиш хавфини ошириб, жиддий зарар етказиши мумкинлигини кўрсатади (Whitelaw et al., 2001). Шунинг учун ҳам, неонатал даврдаги постгеморратик гидроцефалияда диуретиклар тайинланиши тавсия этилмайди.

Витаминлар ва минераллар

Витаминлар, минераллар ва аминокислоталар каби моддаларнинг буюрилиши шифобахш бўлган неврологик ҳолатлар жуда ҳам кам учрайди. Бироқ, шубҳаларни бартараф этиш учун, ҳар доим даволашни синаб кўриш мантиққа эга бўлади, чунки бу таъсир таасурот қолдирадиган даражада ажойиб бўлиши ва баъзан болани кўпроқ зарардан қутқариб қолиши мумкин. Умуман олганда, иррационал озиқланиш, мальабсорбция, организмдаги транспорт тизимининг бузилиши ёки метаболик бузилишларда танқислик ҳолати вужудга келади. Бундан ташқари, онадаги танқислик ҳолати ҳам боланинг келгусидаги ривожланишига салбий таъсир кўрсатиши мумкин.

Витамин ва минералларни қўллаш кўп ҳолларда ижобий терапевтик таъсирга эга бўлиши мумкин. Бундай ҳолатларга шайтонлашлар, энцефалопатия, гипоксик беҳушлик, ҳаракатланишнинг экстрапирамидал бузилишлари, эрта ривожланиш бузилиши, заифлик/миопатия, қулоқ оғирлиги, кўз ҳаракатларининг бузилишлари ва ретинопатия киради.

Мумкин бўлган кўрсатмалар ва буюриш дозалари 10.1.-жадвалда келтирилган. Қўлланманинг бошқа бобларида асосий ҳолатлар (шайтонлашлар, энцефалопатия ва ҳоказо) ва муайян бузилишлар вақтида дори-дармонларнинг миқдорлари ҳақида батафсил маълумотлар берилган.

Даун синдроми, аутизм, нозик Х-хромосома синдроми ва Дюшен мушаклар дистрофияси каби ҳолатларда витаминлар ва минераллар билан даволаш ўзининг самарасизлигини кўрсатди. Шунинг учун ҳам витаминлар ва минераллар бундай касалликларни даволаш учун буюрилмайди.

Фойдаланиш учун тавсия этилмайдиган дори воситалари

Клиник амалиётда ўз самарадорлиги исботланган дори-дармонларни тайинлаш жуда муҳим аҳамиятга эга. Бу янги туғилган чақалоқлар ва гўдаклар учун дори воситаларини тайинлашга ўтишдан аввал кенг миқёсда халқаро рандомизациялаштирилган клиник тадқиқотларни (РКТ) ўтказиш талаб этилади, дегани эмас. Шунга қарамай, гўдакларга дори воситаларини тайинлаш асосланган бўлиши кераклигини тушуниш муҳим. Бутун дунёдаги шифокорлар ҳар доим муайян клиник ҳолатдаги дори воситасининг тайинланишини оқлай оладиган, лекин илмий далилларга эга бўлмаган дори моддаларни қўллашни бошлаган ўз ҳамкасбларининг тажрибасини кўчиришга тайёр.

Буюк Британия ва Ирландия Қўшилган Қироллигида гастро-эзофагал рефлюкснинг енгил шаклига эга бўлган чақалоқларда домперидондан кенг фойдаланиш бундай кўчиришнинг мисоли бўлиб хизмат қилиши мумкин. Ўзининг самарадорлиги бўйича ҳеч қандай илмий асосланган далилга эга бўлмаган актовегин ва цитиколиннинг тайинланиши шунга ўхшаш вазиятлардан биридир. Асосланмаган ҳолда буюрилиб келаётган барча дори воситаларни санаб ўтишнинг имкони йўқ, аммо дори моддасини буюраётган ҳар бир шифокор, бошқа бировнинг тажрибасидан нусха кўчириш ўрнига, дори воситасини қўллашдан мақсадни асослаши, асослаш эса илмий адабиётда берилган далилларга асосланган бўлиши керак.

Жадвал 10.1. Витаминлар ва минераллар қўлланилишининг мумкин бўлган кўрсатмалари, дозалари ва ножўя таъсири

Мумкин бўлган кўрсатмалар	Ҳолат	Доза	Қабул қилиш усули	Ножўя таъсирлар
Витамин А				
<ul style="list-style-type: none"> • Шабкўрлик 	<ul style="list-style-type: none"> • А витаминининг танқислиги • Пигментли ретинит? 	15000 МЕ/кун	Оғиз орқали	Қалла қутиси ичи босимининг ортиши
Витамин В1 (тиамин)				
<ul style="list-style-type: none"> • Энцефалопатия • Экстрапирамидал ҳаракат бузилишлари. Офтальмоплегия, нистагм, птоз • Эрта ривожланишнинг бузилиши • Нейропатия 	<ul style="list-style-type: none"> • Заранг сиропи касаллиги • Лей (Leigh) синдроми • Митохондриял-цитопатия • Пируватдегидрогеназа танқислиги (қизларда) • Вернике касаллиги 	10-1000 мг/кун	Оғиз орқали	
Витамин В2 (рибофлавин)				
<ul style="list-style-type: none"> • Шайтонлашлар • Энцефалопатия (Рейе) • Лейкодистрофия • Липидли миопатия 	<ul style="list-style-type: none"> • Ацил-Со Адегидрогеназанинг кўпликдаги танқислиги • Митохондриял цитопатия • Метилентетрагидрофолатредуктаза танқислиги 	5-300 мг/кун	Оғиз орқали	
Витамин В3 (никотинамид)				
<ul style="list-style-type: none"> • Атаксия • Эрта ривожланишнинг бузилиши • Регрессия 	<ul style="list-style-type: none"> • Пеллагра • Хартнап касаллиги 	50-300 мг/кун	Оғиз орқали	

Мумкин бўлган кўрсатмалар	Ҳолат	Доза	Қабул қилиш усули	Ножўя таъсирлар
Витамин В6 (пиридоксин)				
<ul style="list-style-type: none"> • Шайтонлашлар • Энцефалопатия • Эрта ривожланишнинг бузилиши • Орттирилган микроцефалия • Гидроцефалия • Калла қутиси ичига қон қуйилиши • Инсультсимон эпизодлар 	<ul style="list-style-type: none"> • Пиридоксинга тобелик • Гипофосфатазия • Эпилепсия, Вест синдромини ўз ичига олган ҳолда • Гомоцистинурия • Тетанус 	бошланғич: 30-50 мг/кг/кун; ушлаб турувчи: 5-50 мг/кг/кун; 12-24 ҳар соатда	Оғиз орқали, в/и	Дарҳол: апноэ Кечиктирилган: сенсор невротатия
Витамин В6 (пиридоксал-5-фосфат)				
<ul style="list-style-type: none"> • Шайтонлашлар • Энцефалопатия 	<ul style="list-style-type: none"> • Пиридоксал-фосфатга мутелик (пиридоксамин 5-праймфосфатоксидаза – ПНПО танқислиги) • Пиридоксинга тобелик • Гипофосфатазия • Эпилепсия, Вест синдромини ўз ичига олган ҳолда 	30-50 мг/кг/кун; 4-6 ҳар соатда	Оғиз орқали	Дарҳол таъсир: апноэ Узоқлаштирилган таъсир: сенсорли-нейротатия
Витамин В12				
<ul style="list-style-type: none"> • Шайтонлашлар • Энцефалопатия • Экстрапирамид ҳаракат бузилишлари • Эрта ривожланишнинг бузилиши • Регрессия • Орттирилган микроцефалия • Миелопатия • Нефропатия 	<ul style="list-style-type: none"> • В12 танқислиги • Метилмалонацидурия 	Бошида 1-2 мг/кун, кейинчалик 1 мг ойига 1-8 марта	М/и (гидроксикобаламин)	
Витамин С				

Мумкин бўлган кўрсатмалар	Ҳолат	Доза	Қабул қилиш усули	Ножўя таъсирлар
<ul style="list-style-type: none"> • Шайтонлашлар • Энцефалопатия • Экстрапирамид ҳаракат бузилишлари • Атаксия • Эрта ривожланишнинг бузилиши • Орттирилган микроцефалия • Қулоғи оғирлик • Ретинопатия 	<ul style="list-style-type: none"> • Митохондриял цитопатия 	50-60 мг/кг/ кун ёки 1-4 г/ кун	Оғиз орқали	

Витамин D

<ul style="list-style-type: none"> • Шайтонлашлар • Эрта ривожланишнинг бузилиши 	<ul style="list-style-type: none"> • Рахит (барча турлари) • Гипокальцемия 	1 альфа 25 (ОН) 2D3 0,3-60 µг/кун	Оғиз орқали	Нефрокальциноз
--	--	---	-------------	----------------

Витамин E

<ul style="list-style-type: none"> • Атаксия • Пигментли ретинопатия • Нефропатия 	<ul style="list-style-type: none"> • E витаминининг танқислиги • Атаксия ва E витаминининг танқислиги • Гипо-бета-липопротеинемия 	10-300 мг/кг/ кун	Оғиз орқали	
--	--	----------------------	-------------	--

Витамин K

<ul style="list-style-type: none"> • (Олдин олиш) • Шайтонлашлар • Энцефалопатия • Экстрапирамид ҳаракат бузилишлари • Атаксия • Эрта ривожланишнинг бузилиши • Орттирилган микроцефалия • Қулоғи оғирлик • Ретинопатия 	<ul style="list-style-type: none"> • Янги туғилган чақалоқларнинг геморрагик касаллиги • Митохондриял цитопатия 	10 мг/ кун К3 Ме- надион 1,1-1,5 мг/кг/ кун ёки 40-80 мг/кун	Оғиз орқали, в/и, м/и	Янги туғилган чақалоқлар гипербилирубинемияси хавфи
--	---	--	--------------------------	---

Мумкин бўлган кўрсатмалар	Ҳолат	Доза	Қабул қилиш усули	Ножўя таъсирлар
Витамин Биотин				
<ul style="list-style-type: none"> • Шайтонлашлар • Энцефалопатия • Экстрапирамид ҳаракат бузилишлари • Атаксия • Эрта ривожланишнинг бузилиши • Орттирилган микроцефалия • Қулоғи оғирлик • Кўриш нервнинг атрофияси 	<ul style="list-style-type: none"> • Биотинидаза танқислиги • Лей (Leigh) синдроми • Биотинга мутелик энцефалопатияси • Голокарбоксилаза синтазаси танқислиги 	5-30 мг/кун	Оғиз орқали	
Витамин Фолин кислотаси				
<ul style="list-style-type: none"> • Шайтонлашлар • Энцефалопатия 	<ul style="list-style-type: none"> • Фолат кислота билан боғлиқ шайтонлашлар, • (Пиридоксинга-тобелик) • Реметилация нуқсонлари 	3-5 мг/кг/кун 12 ҳар соатда; 10-20 мг/кун	Оғиз орқали	Тезкор таъсир: апноэ
Витамин Фолий кислотаси				
<ul style="list-style-type: none"> • Шайтонлашлар • Энцефалопатия • Экстрапирамид ҳаракат бузилишлари • Лейкодистрофия • Марказий нафас олиш етишмаслиги • Эрта ривожланишнинг бузилиши • Орттирилган микроцефалия • Гидроцефалия • Ретинопатия 	<ul style="list-style-type: none"> • Реметилация нуқсонлари 	до 100 мг/кун	Оғиз орқали	
Маъданлар (минераллар) – Кальций				
<ul style="list-style-type: none"> • Шайтонлашлар • Заифлик • Эрта ривожланишнинг бузилиши 	<ul style="list-style-type: none"> • Гипокальциемия • Рахит 		Оғиз орқали	Нефрокальциноз

Мумкин бўлган кўрсатмалар	Ҳолат	Доза	Қабул қилиш усули	Ножўя таъсирлар
Маъданлар (минераллар) – Темир				
<ul style="list-style-type: none"> • Эрта ривожланишнинг бузилиши • Нафас тутилиб қолиш хуружлари • (рефлектор гипоксик беҳушлик) 	<ul style="list-style-type: none"> • Темир моддаси танқисли 		Оғиз орқали	Гепатопатия
Маъданлар (минераллар) – Магний				
<ul style="list-style-type: none"> • Чалкаш онг • Толиқишлик • Мушакларнинг учиши 	<ul style="list-style-type: none"> • Магний танқислиги 	0.6 ммл/кг/кун	Оғиз орқали	Ич қотишлар
Серин				
<ul style="list-style-type: none"> • Шайтонлашлар • Энцефалопатия 	<ul style="list-style-type: none"> • Серин танқислиги, масалан, 3-фосфоглицератдегидрогеназа танқислиги туфайли 	400-650 мг/кг/кун, ҳар 8 соат	Оғиз орқали	
Карнитин				
<ul style="list-style-type: none"> • Шайтонлашлар • Энцефалопатия • Липидли миопатия 	<ul style="list-style-type: none"> • Карнитин 1° ёки 2° танқислиги • Рейе синдроми • Митохондриял цитопатия 	1-3 г/д ёки 100 мг/кг/кун	Оғиз орқали ёки в/и	Қусиш/диарея
Убихинон (Коэнзим Q)				
<ul style="list-style-type: none"> • Атаксия • Миопатия 	<ul style="list-style-type: none"> • Убихинон танқислиги 	4-5 мг/кг/кун ёки 30-300 мг/кун	Оғиз орқали	
Идебенон				
	<ul style="list-style-type: none"> • Митохондриял цитопатия • Фридрейх наслий атаксияси 	5-15 мг/кг/кун ёки 90 мг/кун	Оғиз орқали	

Мумкин бўлган кўрсатмалар	Ҳолат	Доза	Қабул қилиш усули	Ножўя таъсирлар
---------------------------	-------	------	-------------------	-----------------

Креатик

• Шайтонлашлар		100-	Оғиз	
• Энцефалопатия		2000	орқали	
• Экстрапирамид ҳаракат бузилишлари		мг/кг/ кун		
• Эрта ривожланишнинг бузилиши				
• Орттирилган микроцефалия				

Диклацетат

• Лактоацидоз	• Пируватдегидрогеназа танқислиги	15-200 мг/кг/ кун	Оғиз орқали	Буйрак тубулопатияси, экссудатив перикардит, нейропатия
---------------	-----------------------------------	----------------------	-------------	---

Бетаин

• Шайтонлашлар	• 5,10 метилентетрагидрофолат редуктаза танқислиги;	500 мг/кг/ кун, ёки	Оғиз орқали	Кукунни ичига
• Энцефалопатия	• Фолат ва кобаламин (витамин В12) ҳамда фолат метаболизмининг бошқа бузилишлари	чақа-лоқлар учун		тортиш пайтидаги оғир пневмония
• Экстрапирамид ҳаракат бузилишлари		2-3 г/ кун ва		
• Эрта ривожланишнинг бузилиши		катта ёшдаги болалар учун 6-9 г/кун		
• Регрессия				
• Орттирилган микроцефалия				
• Миелопатия				
• Нейропатия				

м/и – мушак ичига; в/и – вена ичига.

* Фридрейх наслий атаксиясида идебеноннинг тахминий самарадорлиги ҳозирги пайтда исботланмаган.

Библиография

Whitelaw A, Kennedy C, Brion L. Diuretic therapy for newborn infants with posthemorrhagic ventricular dilatation. *Cochrane Library*, 2001, Issue 2.

Қўшимча манбалар

Blau N et al., eds. *Physician's guide to the treatment and follow-up of metabolic diseases*. Berlin, Springer-Verlag, 2006.

Scriver CR et al. *The metabolic and molecular bases of inherited disease*, 8th ed. NewYork, McGraw-Hill, 2001.

11. Дори-дармонсиз даволаш

Муаллифлар: Пона Autti-Ramo

Асосий ҳолатлар

- Нормал ривожланиш спектрини ўрганиб чиқиш зарур.
- Хавфи баланд гуруҳлар ташкил этилган мунтазам кузатувни талаб қилади.
- Биринчи босқичда ота-оналарга болани қандай парвариш қилишни, у билан алоқа боғлашни ўргатиш лозим.
- Оғишлар давом этаверса ёки кучайса режали якка тартибдаги давони бошлаш керак.
- Хавфга дучор бўлган болаларни кузатиш сифатини назорат қилиш тизимини ўрнатиб олиш зарур.

Тарқалган хатоликлар

- Эрта аралашув босқичида ота-оналарни жалб қилмаслик.
- Хавфга дучор бўлган ёки нормал ривожланишнинг варианты бўлган болаларни даволаш.
- Тегишли клиник баҳолаш ва ривожланишни баҳолашни ўтказмасдан аломатни даволаш.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Ривожланишда регрессия (ривожланиб бораётган касалликка шубҳа).
- Кўриш ва/ёки эшитиш таъсирларига жавобан суст таъсирланиш (кўриш ёки эшитиш қобилиятига оид муаммоларга шубҳа).
- Атроф-муҳит билан алоқанинг етарли эмаслиги.
- Тегишли парвариш таъсир қилмайдиган патологик ҳолатлар ва/ёки ҳаракатлар.

Ҳаётнинг биринчи йилида чақалоқ кейинги йилларга нисбатан кўпроқ кўникмаларни қабул қилиб олади. Бироқ, идрок этиш тезлиги ўзига хос табиатга эга. Алоҳида бир боланинг ривожланиш траекториясига ўзига хос хусусиятлар таъсир қилади: базал тонус, нормал ривожланиш вариантларига генетик мойиллик (масалан, биринчи мустақил қадамлар; биринчи маъноли сўзлар), оиладаги муносабатлар, ота-она ва бола ўртасидаги муносабатлар; бола ўз танасини бошқариш ва атроф муҳит билан алоқа ўрнатиш билан

боғлиқ қийинчиликлар. Ұткир бузилишлар, сурункали касалликлар ёки сурункали ногиронлик, яширин ёки аниқ омиллар ривожланишнинг траекторияларига кечикиши ёки меъёрдан четга чиқишига олиб келиши мумкин. Бу тананинг патологик ўзгарган ҳолати, ҳаракатлар ёки ижтимоий феъл-атвор, ўсишининг кечикиши ёки тўхтаб қолиши ва кейинчалик илгари орттирилган кўникмаларни йўқотиш кузатиладиган прогрессив дисфункция билан ривожланиши каби сифат жиҳатидан фарқли тўлатидир. Эрта ривожланиш муаммолари ҳар доим ҳам узоқ муддатли бузилишлардан далолат бермайди, аммо ривожланишнинг нисбатан оғирроқ бўлган меъёрдан четга оғишлари узоқ муддатли меҳнатга яроқсизликни юзага чиқаришга мойил бўлади. Эрта ташхис қўйиш ва самарали чоралар узоқ муддатли меҳнатга яроқсизлик хавфини камайтиради.

Кузатиш протоколи

Хавфли омиллар билан туғилган болаларда кейинги ривожланиш натижаларини кейинги кузатувсиз прогноз қилиб бўлмайди. Болада бузилишлар намоён бўлган тақдирда, ота-онага боланинг кунлик парвариши тўғрисида тавсиялар ва маслаҳатлар тақдим этилиши керак. Бундай фаол мулоқот ва бир неча ҳафта мобайнида ота-оналар билан кундалик машғулотларни олиб борилганда парвариш натижаси самара беради. Ижобий динамиканинг йўқлиги даволаниш зарурлигидан дарак бериши мумкин. Якка тартибда даволашнинг жадаллиги, схемаси ва давомийлиги бузилишининг оғирлиги ва мураккаблигига боғлиқ. Энг яхшиси даволашни фақат битта даволовчи шифокор (энг кўп учрайдиган ҳолларда физиотерапевт) мультипрофессионал жамоанинг бошқа аъзолари (фаолиятнинг визуал ва ўйинли турлари бўйича профессионал терапевт, нутқнинг моторика трофик бузилишлари бўйича терапевт-логопед, ижтимоий мослашув ва руҳий кўмак бўйича руҳшунос психолог) маслаҳатларини жалб қилган ҳолда бошлашидир. Ота-оналар ва фарзандлар ўртасидаги алоқаларни бузмаслик ва шу билан бирга ота-оналарга ота-она кўникмаларини яхшилашга ёрдам бериш имкониятини таъминлаш жуда муҳимдир.

Бола ривожланишининг бузилиш ҳолатида нима қилиш керак?

Ривожланиш босқичларидан орқада қолиш ёки тана ҳолатининг бузилиши, ривожланиш ёки бирон бир вазифаларни бажаришининг бузилиши каби ҳолатлар намоён бўлиб боладаги ривожланиш бузилганлиги тасдиқланганда – даволаш стратегияси ҳақида қарор қабул қилиш керак. Стратегия ва даволаш чора-тадбирларнинг самарадорлиги учун аниқ, ўлчовли, эришиш мумкин бўлган, реалистик ва муддатлари мавжуд бўлган стратегик мақсадлар бўлиши керак. Тажрибали терапевт болани даволашнинг энг мақбул

усулларини ва кутилаётган аниқ натижаларни аниқлаши мумкин. Бироқ, касалликнинг эрта босқичдаги чора-тадбирларнинг муҳим таркибий қисмини ота-оналар ўз фарзандининг кундалик парвариши учун зарур кўникмаларга эга бўлганлигининг кафолати ташкил қилади. Болага фақат якка тартибда даволаш орқали ёрдам бериб бўлмайди.

Эрта моторика ривожланишидаги кечикиш гипотония билан боғлиқ бўлиши мумкин. У ёш ўтиши билан меъёрга тушиб қолади. Асосий тонус болани даволаш ва парвариш қилиш усулларига салбий таъсир кўрсатиши мумкин. Гипотония кўпинча мушаклар кучининг инертлиги ва заифланиши билан боғлиқ бўлади. Гипертония тана ҳолати ва ҳаракатланиш фаолиятининг аномал тарзда ривожланишига олиб келиши мумкин. Гипертония қанчалик кучли бўлса, бола учун силлиқ ва мувофиқлаштирилган ҳаракатларни бажариш шунчалик қийин бўлади. Гипертония билан бир вақтнинг ўзида компенсация элементи сифатида гипотония ҳам пайдо бўлиши мумкин (гипотоник чақалоқларда бўйин тўғриловчилар ва елка камари гипертонияси). Гипотония, инертлик ва гипертония – бу махсус услублар ёрдамида енгиб ўтилиши мумкин бўлган ҳолатлардир: улар ота-оналарнинг кейинги кузатишлари ва ўқитилишини, лекин камдан-кам ҳолларда шиддатли тарзда даволанишни талаб этади.

Асимметрия – тананинг ҳолати ёки ҳаракати бўлиб, баъзи ҳолларда боланинг фаол ҳаракатланиш пайтида яққол асимметрия намоён бўлиб, гемиплегик (бир томонлама) турдаги церебрал фалаж ривожланишининг огоҳлантирувчи белгисидир.

Моторика ривожланишидаги кечикиш аниқ ҳаракатлантирувчи кўникмалар нормал ривожланишга эгаллиги, эрта кўпол ҳаракатлантирувчи кўникмалар эса ўз ривожланишида кечикаётганлиги кузатиладиган диссоциацияланган ҳаракатлар каби нормал ривожланишнинг бошқа вариантлари билан уйғунлашган бўлади. Моториканинг баъзи бир функциялари табиийдир, масалан, оёқларни полда судраб юриш – бола эмакламай, ўтирган ҳолатда оёқларини итариб ҳаракатланади.

Ҳар иккала кўринишда ҳам мустақил юриш кечикади, аммо бундай болаларнинг аксарияти одатда мактабгача ёшга етиб нормал юра бошлайди. Якка тартибда даволаш масаласи ҳар бир алоҳида ҳолатда кўриб чиқилиши керак. Одатда бундай ҳолатларда фақат маслаҳат ва уйда махсус парваришлагга ўргатиш талаб этилади. Ривожланишнинг ушбу кўринишлари наслий эга бўлиб, ота-оналардан бири болалик даврида ривожланишининг худди шундай кўринишига эга бўлган бўлиши мумкин.

Умумий ривожланишнинг кечикиши кўриш, эшитиш, ижтимоий кўникмалар ёки идрок муаммолари оқибатида кузатилиши мумкин. Кўриш – айниқса, мослашиб олишга имкон – бола ривожланиши кечикишининг барча

ҳолатларида текширилиши шарт. Агар кўриш қобилиятининг кечикиши ёки бузилишига шубҳа пайдо бўлса офтальмологик текширув ўтказилиши керак. Ўйинчоқлар ёрқин контраст рангларда (энг яхиси, қора-оқ туслар) бўлиши керак, шакллар осон ажратиладиган бўлиши керак. Эшитиш қобилиятининг бузилиши ҳам боланинг умумий ривожланишига салбий таъсир кўрсатади. Шунинг учун ҳам боланинг эшитиш қобилиятини ёш нормаларига мувофиқ равишда текшириш керак. Ижтимоий хулқ-атворнинг бузилиши нейропсихик бузилишлар, фиксациянинг бузилиши, онасининг руҳий тушкунлиги ёки идрок этиш қобилиятлари кечикиши билан боғлиқ ҳолда пайдо бўлиши мумкин. Даволашнинг энг мақбул стратегиясини танлаш учун ушбу бузилишларнинг барчасини кўриб чиқиш керак.

Когнитив фаолиятнинг кечикиши деярли ҳар доим моторика функциянинг кечикишига олиб келади, чунки одатда ҳаракат фаоллиги учун туртки бўлиб қизиқувчанлик ва тана вазифалари билан атроф-муҳитни билишга ички эҳтиёж хизмат қилади. Идрок этиш қобилияти вазифалари кечикаётган болалар сабабли алоқаларни эслаб қолишлари ва ўз танасидан онгли равишда фойдаланишни ўрганиб олиши учун мунтазам такрорлашларга муҳтож бўлади.

Ривожланишда орқада қолиш: Адабиётда тасвирланган айрим бузилишлар – ривожланишнинг (моторик ва/ёки когнитив функциялар) аномалияларига олиб келиши мумкин ва функционал меҳнатга лаёқатсизлик даражаси енгилдан оғир шаклларгача фарқ қилиши мумкин. Ота-оналар учун ўз фарзандларининг ташхисланган ғайри табиий ривожланиши, унинг оғир ногиронлигини англатади ва шунинг учун ҳам уларнинг ота-она ғамхўрлигида ва ўз боласининг касал эканлигини қабул қилишда кўмаклашишга муҳтож бўлади. Мутахассисларнинг мультипрофесссионал жамоаси муайян боланинг муҳтожликларига мос келадиган терапия, техник ускуналар ва ёрдамчи воситаларни ўз ичига оладиган яқка тартибдаги ўзига хос режа ишлаб чиқиши керак.

Техник дастгоҳларнинг аҳамияти

Боланинг ривожланишини яхшилайти, деб бозорда реклама қилинаётган турли хил воситалар касал болага ёрдам бериши мумкин эканлигига қўпчилик ота-оналар ишонадилар. Бу ҳар доим ҳам шундай эмас, ва ота-она-техник воситанинг қайси турини сотиб олганлигини текшириш жуда муҳим, чунки ускуналарнинг айрим турлари боланинг моторик функциясини яхшилаши эмас, аксинча баттароқ бузиши мумкин.

Масалан, шиддат билан тебратиш ва гўдак юриши учун ёрдамчи воситалар оёқ бармоқлари учида юришга олиб келиши, натижада бу гипертонус ва мушакларнинг спазмларига олиб келиши мумкин. Ёки, масалан, болани

узоқроқ муддат ўтқизиб қўйса, у қоринда кам вақт ётади, бу эса мураккаб бўлмаган ёзувчи мушакларнинг фаол назоратни ривожлантириш учун зарур. Кўриш қобилиятининг турли бузилишлари бўлган болалар яққол контрастга эга бўлган ранглар ва майда нарсалари кўп бўлмаган ўйинчоқлар ва расмларни (кўп ҳолларда энг яхшиси оқ-қора тусли расмлар) яхшироқ кўради.

Далилларга асосланмаган ноанъанавий даволаш усуллари қўлланмаслик керак

Болада ривожланиш бузилиши аниқланса, ота-онаси ваҳимага тушади ва боласининг тузалиб кетиши учун қўлидан келган ҳамма нарсани қилишни хоҳлайди. Баъзи тиббий марказлар турли хил муқобил даволаш усуллари ни ўз ичига олган жуда жадал, давомий ва кўпинча ўта қиммат даволаш муолажаларини таклиф этади. Шунга қарамай, ҳозирги вақтда бундай даволаш усуллари нинг стандарт даволаш схемаларига нисбатан афзалликлари ҳақида ҳеч қандай далиллар йўқ. Эрта, оила билан ҳамкорликда ишлайдиган маҳаллий кўп тармоқли мутахассислар жамоаси билан даволаш терапиянинг муҳим таркибий қисми бўлиб келган. Лекин, шу билан бирга шуни ҳам ҳисобга олиш керакки, баъзи жадал ва қиммат дастурлар стрессга тўла, хурсандчиликсиз ҳаётнинг сабаби бўлиши мумкин. Бундан ташқари, бундай муолажалар бола ва унинг оиласи ўртасидаги муносабатларни ёмонлаштириши ёки заифлаштириши мумкин, бу эса кейинчалик, ҳаётда салбий оқибатларга олиб келиши мумкин. Хулоса қилиб айтиш керакки, бугунги кунда ўзак ҳужайраларнинг трансплантацияси ёки турли дори воситаларининг инъекциялари (масалан, экстрактлар) марказий асаб тизими зарарланган болани даволай олишининг ҳеч қандай далили мавжуд эмас.

Библиография

- Anttila H et al. Effectiveness of physical therapy interventions for children with cerebral palsy: a systematic review. *BMC Pediatrics*, 2008, 8:14.
- Azari MF et al. Mesenchymal stem cells for treatment of CNS injury. *Current Neuropharmacology*, 2010, 8(4):316-323.
- Cioni G, D'Acunto G, Guzzetta A. Perinatal brain damage in children: neuroplasticity, early intervention, and molecular mechanisms of recovery. *Progress in Brain Research*, 2011, 189:139-154.
- Drotar D et al. A randomized, controlled evaluation of early intervention: the Born to Learn curriculum. *Child: Care, Health and Development*, 2009, 35(5):643-649.
- Guzzetta A et al. Plasticity of the visual system after early brain damage. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2010, 52(10):891-900.
- Nordhov SM et al. Early intervention improves cognitive outcomes for preterm infants: randomized controlled trial. *Pediatrics*, 2010, 126(5):e1088–e1094.
- Orton J et al. Do early intervention programmes improve cognitive and motor outcomes for preterm infants after discharge? A systematic review. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2009, 51(11):851-859.

- Shapiro BK et al. Precursors of reading delay: neurodevelopmental milestones. *Pediatrics*, 1990, 85:416-420.
- Shevell M et al. Developmental and functional outcomes in children with global developmental delay or developmental language impairment. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2005, 47(10):678-83
- Spittle AJ et al. Preventive care at home for very preterm infants improves infant and caregiver outcomes at 2 years. *Pediatrics*, 2010, 126(1):e171–e178.
- Whittingham K, Wee D, Boyd R. Systematic review of the efficacy of parenting interventions for children with cerebral palsy. *Child Care, Health and Development*, 2011, 37(4):475-483.
- Ziviani J, Feeney R, Rodger S, Watter P. Systematic review of early intervention programmes for children from birth to nine years who have a physical disability. *Australian Occupational Therapy Journal*, 2010, 57(4) 210-223.

12. Неонатал энцефалопатия

Муаллифлар: Gian Paolo Chiaffonisa Daniele Trevisanuto

Асосий ҳолатлар

- Ҳар йили янги туғилган чақалоқлар орасида 814 минг нафар ўлим билан тугаш ҳолатлари интранатал сабаблар билан боғлиқ; улардан деярли ҳамма ҳоллари (99%) даромад ўртачадан кам бўлган мамлакатларда кузатилади.
- Антенатал ёрдам, малакали мутахассислар ва дастгоҳларнинг мавжудлиги ўлик туғилиш хавфини сезиларли даражада камайтиради ва перинатал натижаларни яхшилайди.
- Самарали неонатал реанимация янги туғилган чақалоқларни даволашда ҳал қилувчи омилдир.
- Энцефалопатия билан туғилган чақалоқларни даволаш жараёнидаги дастлабки текширишда ва динамик тарзда кузатишда клиник баҳолаш асосий диагностик услуб бўлиб қолмоқда.
- Асфиксияда туғилган чақалоқларда узайтирилган ўртамиёна гипотермия ўлим билан тугаш ҳолатларини кескин камайтиради ва яхши натижа билан яшаб кетиш ҳолатларини кўпайтиради.
- Перинатал асфиксия неонатал энцефалопатиянинг асосий сабаби бўлишига қарамай, уни вужудга келишининг бошқа сабабларини кўриб чиқиш талаб қилинади.

Тарқалган хатоликлар

- Апгар шкаласи бўйича паст баллар билан баҳоланган бош миясининг перинатал касалликка чалиниши аломати ҳисобланади.
- Клиник баҳолаш қийинлаштирилган, уни стандартлаштириб бўлмайди, деб ҳисобланади.
- Неонатал церебрал чалиниш ташхисининг ягона услублари нейрофизиологик тадқиқот/нейровизуализация ҳисобланади.
- Муддатига етиб туғилган чақалоқда асфиксия пайтида гипероксигенация бош миясининг касалликка чалинишини олдини оладиган аралашув, деб хатолик билан қаралади.
- Полипрагмазия (кўп дори воситалардан фойдаланиш) гўёки асфиксия билан юзага келган бош миясининг патологик ўзгаришлари ривожланишининг олдини олар эмиш.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Муддатига етиб туғилган чақалоқда мустақил нафас олиш кузатилмайди/ушлаб турилмаса.
- Муддатига етиб туғилган чақалоқда онг даражаси пасайган, шайтонлашлар ва апоноэ кузатилса.
- Янги туғилган чақалоқда туғилишдан бир ҳафта ўтиб шайтонлашлар қайтарилса ва марказий асаб тизими бузилишининг бир қанча аломатлари сақланиб қолса.

Таъриф

Неонатал энцефалопатия (НЭ) текшириш пайтига янги туғилган чақалоқ онгининг ўзгарган ҳолатини тавсифловчи этиологик бўлмаган клиник термин. Неонатал энцефалопатия – бу онг миқдорининг ўзгариши, шайтонлаш ҳолатлари, мушаклар тонусининг бузилиши, ҳаракатлар фаоллиги ва рефлексларнинг ўзгаришлари, нафас олиш назоратининг кучи ва заифлиги, ва етарли бўлмаган озиқланиш каби белгиларнинг уйғунлиги билан ифодаланадиган клиник синдром.

Неонатал энцефалопатия нафақат гипоксик-ишемик таъсирлар оркали қўзғатилиши мумкин, балки унинг шаклланишига бошқа омиллар ҳам сабаб бўлиши мумкин;

Неонатал энцефалопатия янги туғилган чақалоқ организми маълум бир фаолиятни бажара олмаслигини тушунтирилишида афзал кўрилувчи терминдир, чунки у асосан метаболик бузилишлар, инфекциялар, дори моддаларнинг ножўя таъсири, бош мия қон айланишининг ўткир бузилишлари ва мальфармациялар билан қўзғатилиши ҳам мумкин.

Неонатал энцефалопатияни кўп ҳолларда этиология ва/ёки бошқа клиник намоён бўлишлар билан фарқ қилувчи бошқа ҳолатлар билан адаштирилади. Шу сабабга кўра неонатал энцефалопатиянинг аниқ таърифини ва НЭ билан боғлиқ терминларни билиш зарур.

Гипоксик-ишемик энцефалопатия (ГИЭ)

Ушбу термин агар зарарланиш механизми гипоксик-ишемик табиатга эга эканлиги исботланган бўлса, энцефалопатияни юқорида келтирилган таърифга кўра тавсифлайди.

Гипоксик-ишемик энцефалопатияни аломатлар уйғунлигига мувофиқ енгил, ўртамиёна ва оғир шаклларга таснифлаш мумкин.

Перинатал гипоксия, аноксия ва гипоксемия

Бу терминлар билан бош мия ёки қонда кислороднинг қисман ва тўлиқ етишмаслиги тавсифланади.

Ишемия

Органда, масалан мияда қон оқимининг қисман ёки тўлиқ тўхтаб қолиши, бунинг натижасида тўқималарга нафақат кислород, балки озуқа моддаларнинг ҳам етказиб берилиши камаяди.

Перинатал асфиксия

Бугипоксия ва гиперкапния билан қўзғатилган ва эҳтимол, функционал ва/ёки биохимик ўзгаришларга (масалан, лактоацидозга) олиб келиш учун етарли кучга эга бўлган турли аъзоларга таъсир кўрсатадиган ишемия билан боғлиқ бўлган ҳомила ёки янги туғилган чақалоқнинг зараланиши ҳолатидир.

Асфиксия ацидознинг ривожланишига олиб келади (қон рН кўрсаткичининг пасайиши). Бунда кислород етишмаслиги билан боғлиқ бўлган метаболик ацидоз шунингдек, гирекапния (ортиқча карбонат кислота тўпланиши) оқибатида респираторли ацидознинг ҳам ўрни бор.

Асосларнинг танқислиги ацидознинг респиратор ва метаболик таркибий қисмлари нисбати билан аниқланади, шу билан бирга метаболик таркибий қисмнинг ўсиши (ёки респиратор таркибий қисмнинг пасайиши) асослар танқислигини янада кучайтиради.

Перинатал асфиксиянинг ташҳиси қуйидаги мезонлар асосида қўйилади (Perlman et al., 2010):

- Киндик артериал қони рН < 7,0 + асосларнинг нормадан ортиқлиги (ABE) < -12 ммэкв/л;
- Апгар шкаласи бўйича балллар 0 дан 3 гача 5 дақиқадан кейин;
- Шайтонлашлар;
- Полиорганли (буйрак, юрак-қон томири, ўпка, гастроинтестинал) дисфункция/етишмаслик.

Патология ривожланишининг муайян вақтини аниқлаш осон бўлмаслигига қарамай, жадвалда гипоксик-ишемик зарарланишнинг вақт интервали ҳамда унинг мумкин бўлган сабабларини аниқлашга уриниб кўрилган (12.1. жадвалга қаранг).

Жадвал 12.1. Гипоксик-ишемик зарарланишнинг вақти ва сабаблари

Патология шаклланиш вақти	Умумий катталиқдан тахдидий фонзи	Мумкин бўлган сабаблар
Пренатал давр	20	Метроррагияли ҳомиладор аёлда артериал гипотензия, қорин жароҳати, қорин ичи ривожланишнинг кечикиши (ЗВУР),қўп ҳомилали ҳомиладорлик
Интранатал давр	35	Нотўғри жойлашиш, акушерлик қисқичларининг қўлланилиши, йўлдошнинг муддатдан илгари ажралиши, киндик ичакчасининг тушиши, туққан аёлдаги гипертермия
Интранатал ± пренатал давр	35	Туғруқ пайтидаги стресс, мавжуд патология заминдаги туғишга рухсат беришнинг қийинчиликлари (онадаги қандли диабет, презклампсия, қорин ичи ривожланишнинг кечикиши (ЗВУР)
Постнатал давр	10	Оғир апоноэ ҳолатлари, юракнинг туғма патологияси, ятроген сабаблар

(Volpe JJ, *Neurology of the Newborn*, WB Saunders Company, Philadelphia, Pennsylvania, 1995, modified)

Бош миянинг гипоксик-ишемик зарарланиши

Термин биокимёвий тестлар, ЭЭГ, нейровизуализация услублари (МРТ, КТ) ва патологоанатомик тадқиқотлар натижалари билан тасдиқланган, гипоксия ва/ёки ишемия томонидан қўзғатилган бош миясининг зарарланишини тавсифлайди.

Янги туғилган чақалоқда депрессия

Эрта постнатал даврда (хаётнинг дастлабки соати) унинг пренатал ҳолати ҳамда туғишдан кейинги диагностик муолажалар билан боғлиқлик янги туғилган чақалоқнинг ҳолатини тавсифловчи умумий термин бўлиб ҳисобланади.

Содир бўлиш даражасининг тезлиги

Туғилишда асфиксиянинг салмоғи гестацион ёш ≥ 36 ҳафта бўлган пайтда тахминан 1000 туғишга 1-1,5 ҳолни ташкил этади. Туғилиш асфиксияси дунё бўйлаб неонатал ўлим билан тугашларнинг 23 фоизининг сабаби ҳисобланади. Ҳар йили янги туғилган чақалоқларда 814 минг ўлим билан тугаш ҳолатлари интранатал сабабларга боғлиқлиги аниқланган; улардан деярли ҳаммаси (99%) даромад ўртачадан паст бўлган мамлакатларда кузатилади. Бундан ташқари, Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилоти 2005 йил учун дунёда саломатликнинг ҳолати бўйича маърузасида ҳар йили туғилишида асфиксияси бўлган яшаб кетган янги туғилган чақалоқларда церебрал фалаж, ақлий ривожланишнинг кечикиши, кўникмаларни ўзлаштиришда қийинчиликлар ва ногиронликнинг бошқа аломатлари ривожланиши мумкинлиги айтиб ўтилган.

Янги туғилган чақалоқни клиник нейромотор фаолиятини баҳолаш

Янги туғилган чақалоқни дастлабки текшириш, даволаш ва назорат кўригидан ўтказиш пайтларида клиник баҳолаш асосий ташхис услуги бўлиб қолмоқда.

Янги туғилган чақалоқни клиник нейро ҳатти ҳаракатини баҳолашнинг мақсадлари:

- Ўзига хос клиник ҳолатлар боғлиқ бўлиши мумкин бўлган гестацион ёшни аниқлаш;
- Асаб тизими зарарланишининг аломатларини аниқлаб олиш ҳамда энг яқин ва узоқ муддатли даволашни режалаштириш;
- Олдиндан баҳолашни шакллантириш ва вазиятни прогнозлаш.
- Жавоблар топилиши керак бўлган асосий саволлар:
- Нима содир бўлди? Асаб тизимининг зарарланиши органикми ёки функционалми?
- Бу зарарланиш қаерда жамланган, марказий асаб тизимидами ёки унинг периферик қисмидами?
- Патологик ҳолат: Қачон содир бўлди? Туғруққача, туғруқ пайтида ёки ундан кейинми?
- Бу нима учун ва қандай содир бўлди?

Клиник нейроахлоқий баҳолашга янги туғилган чақалоқнинг ёши ва клиник ҳолатини ҳисобга олган ҳолда такрорий солиштирма баҳолашларнинг узлуксиз жараёни сифатида қараш керак.

Асосий таркибий қисмлар: анамнез; умумий текшириш; стандартлаштирилган нейроахлоқий баҳолаш; бола ҳозир бўлган атроф муҳитни баҳолаш; тиббий ёрдам ва парвариш сифатини баҳолаш; назорат.

Анамнестик маълумотлар орасида неонатал энцефалопатия билан потенциал боғланган ўзига хос ҳолатлар энг кўп қизиқишни уйғотади: оилада саломатликка оид муаммолар (хусусан, чақалоқлик ва каттароқ ёшдаги пайтидаги болаларнинг тушунарсиз ва/ёки такрорланадиган ҳоллари, ўлик туғилишлар, абортлар, ирсий ва/ёки неврологик касалликлар, шайтонлашлар, церебрал фалаж, ақлий ривожланишнинг кечикиши), ҳомиладорликкача ва ҳомиладорлик пайтида онанинг касалликлари, у ёки бу дори моддаларни қабул қилиниши, зарарли одатлар (спиртли ичимликлар истеъмол қилиниши, чекиш, дори-дармонга мутелик), ҳомила патологияси, перинатал ва туғруқдан кейинги муаммолар.

Перинатал ва туғруқдан кейинги муаммоларни ўрганиш қуйидагиларга алоҳида эътибор ажратиш зарур:

- Туғилиш пайтида янги туғилган чақалоқнинг клиник ҳолати ва апгар шкаласи бўйича 1 ва 5 баллар;
- Туғилиш пайтида реанимацион чора-тадбирларга зарурат ва уларнинг самарадорлиги;
- Янги туғилган чақалоқнинг туғилишдан кейинги клиник ҳолати: эс-хуши, овоз чиқариши, алоқа, ҳолат, тонус ва ҳаракатлар, таъсирларга таъсирланиш, нафас олиш паттерни, озиқлантириш ва уйқу, кўкрак сути билан озиқлантириганда овуниши, уни қўлга олиниши, тактил алоқага кириши.
- Мақсадсиз сўриш ҳаракатлари каби «ғайриоддий» аломатларнинг мавжудлиги, ноодатий ҳаракатлар/боксчи ҳолати, велосипедда ҳаракатланишга ўхшаш ҳаракатлар қилиш, қўл кафтини мушт ҳолига йиғиб олиш, тез-тез эснаш ва аксириш шаклидаги ноодатий ҳатти-ҳаракатлар;
- Янги туғилган чақалоқнинг ҳолати ҳар бир кейинги кунда қандай ўзгариб бормоқда: барқарор, яхшиланиш билан, ёмонлашиш билан.

Анамнез йиғилганида ишончли манба сифатида она, ота ва энагаларни кўриш мумкин, чунки улар янги туғилган чақалоқларни куну-тун бўйи ғамхўрлик билан парвариш қилади. Шунинг учун болага қараётган шахсларга улар кўраётган ҳамма нарсани ёзиб бориш тавсия қилинади, чунки ҳар бир ёзилмаган кузатиш – кўздан қочирилган кузатишдир.

Янги туғилган чақалоқ ҳолатини баҳолаш иложи бор қадар чақалоқ ухламаган пайтда, осойишта ва оптимал шароитда ўтказилмоғи керак, баҳолаш жараёнининг ўзида танаффуслар бўлмаслиги керак; кўрик пайтида онага шу ернинг ўзида ҳозир бўлиш таклиф қилинади ва текширув ўтказиш жараёнида унга ўтказилаётган текширувнинг олиб борилиши тушунтирилади. Янги

туғилган чақалоқни неонатал энцефалопатия ва бошқа нейронал зарарланишлар мавжудлигига баҳолаш пайтида бир марталик текшириш етарли эмас – болани кунига икки марта ёки ҳатто кўпроқ марта кўриқдан ўтказиш керак.

Янги туғилган чақалоқни баҳолашга бағишланган махсус манбаларда (Volpe, 2008, Amiel-Tison&Gosselin, 2009), қуйидаги асосий жиҳатларни ҳисобга олиниши тавсия этилади:

- *Гестацион ёш*: анамнез маълумотлари, морфологик ва нейроҳатти ҳаракат бузилиш мезонлари (масалан дубович шкаласи баллари, стандартлаштирилган янги баллард шкаласи) бўйича ҳисобланади;
- *Умумий ҳолат*: паттернлар ва/ёки нафас олиш, қон айланиш, терморегуляция бузилишлари, кўкрак сути билан озиқлантириш ва озиқлантиришнинг ўзи, онг даражаси баҳоланади, ва шунингдек мальфармациялар ҳамда дисформизмнинг диагностик текширувлари ўтказилади;
- *Калла*: ўлчами (калланинг пешона-энса айланаси процентилларда), шакли, лиқилдоқлар ва чоклар, шовқинлар (катта лиқилдоқ узра стетоскоп билан), жароҳат излари, краниосиностоз, ўсиш суръати;
- *Жароҳат белгилари*: агар мавжуд бўлса, у туғруқ билан боғлиқми, йўқми, ва қандай локализацияга эга эканлигини аниқлаш зарур: калла, гавда, умуртқа, қўл ва оёқлар; функциялар (вазифалар) нинг бузилиши ёки оғриқ;
- *Эс-хуш ва уйқу*: неврологик статусни баҳолаш пайтида бу мезонлар юқори ахборот қийматига эга, 28-ҳафтадан бошлаб аниқ-равшан аниқланади, ва бир сутка давомида меъёрда жузъий ўзгарувчанлик билан ифодаланади; кўзларни очиш, нафас олиш, ўз-ўзидан юзага чиқувчи ҳаракатлар ва йиғини интеграл баҳолаш янада ишончлироқ бўлиб ҳисобланади;
- *Кўриш ва эшитиш қобилиятига оид алоқага киришиш*: нигоҳни жамлаш ва объект орқасидан кўз билан кузатиб бориш, овозга, шу жумладан тинч овозга жавобан боланинг таъсирланиши ёки тинчланиши;
- *Ҳолат ва тонус*: энг яхшиси – туғилган пайдан бир сутка ўтганидан кейин баҳолаш маъқул;
 - *Ўз муддатида туғилган янги туғилган чақалоқлар* учун ўз-ўзидан юзага келувчи ҳолат иккала қўл ва иккала оёқнинг флексияси (эгилиши) дир;
 - *Пассив тонус*: тинч ҳолатдаги мушаклар тонуси, яъни, тинч ҳолатда мушакларнинг минимал қисқаришида, пассив ҳаракатларни амалга ошириш пайтида ҳолат ва бўғимлардаги ҳаракатлар амплитудаси бўйича энг яхши баҳоланадиган мушаклар тонуси (e.g. Forward traction, ventral suspension);

- Фаол тонус: ўз-ўзидан юзага чиқувчи ҳаракатлар пайтида аниқланади, ҳаракат фаоллиги бўйича энг яхши тарзда баҳоланади;
- Ўз-ўзидан юзага келадиган ҳаракатлар: ўз-ўзидан юзага келадиган ва/ёки кўзғалишга жавобан юзага келувчи ҳаракат сифатида баҳоланади; меъёрда оҳишта, симметрик ва хилма-хил; патологик ҳаракатлар секинлаштирилган ва стереотип (такрорланувчан), пароксизмал ва мақсадсиз, шунингдек, чайнашсимон ҳаракатлар ҳамда такрор ва такрор тилни чиқариш шаклида бўлиши мумкин;
- рефлекслар: пайлардан чақирилувчи рефлекслар ва энг оддий рефлекслар аниқланиши, мавжуд бўлмаслиги, пасайган, ошган, асимметрик бўлиши мумкин. Энг оддий (ёки дастлабки) рефлекслар автоматик тарздаги дарҳол жавобни ифода этади; ҳомиладорликнинг иккинчи ярмида шаклланади, туғруқ пайтида ҳозир бўлади ва 6-ойликка келиб аста секинлик билан йўқолиб кетади. *Патология:* туғилиш пайтида рефлексларнинг йўқлиги (марказий асаб тизимининг эзилиши) ёки уларнинг белгиланган муддатда намоён бўлиши (марказий асаб тизимининг зарарланиши); бажарилиши шарт бўлган қуйидаги рефлексларнинг баҳоланиши ўтказилади:
 - Моро рефлекси.
 - Тракцияга жавобан ушлаб олиш рефлекси.
 - Автоматик юриш рефлекси.
 - Чапараста ростлаш (тўғрилаш) рефлекси.
 - Эмиш рефлекси.
 - Асимметрик бўйин-тоник рефлекси.
- Бош мия нервлари, уларни баҳолаш улар томонидан бажарилаётган ўзига хос сезиш ва ҳаракат вазифалари бўйича ўтказилади: ёруғликка таъсирланиш, кўриш (II), кўз мушакларининг (экстра-окуляр) қисқариши ҳисобига кўзларнинг ҳаракати (III, IV, VI), юз терисининг сезувчанлиги, тишлаш (V), юз мушакларининг ҳаракатлари, таъм (VII), эшитиш қобилияти, вестибуляр реакция (VIII), эмиш, ютиниш, овоз чиқара олиш, таъм, ҳалқум рефлекси (IX ва X), калла ва бўйин ҳаракатлари (XI), тил ҳаракатлари (XII);
- Периферик нервлар: елка тутами зарарланишлари (қўлда ҳаракатнинг йўқлиги, шалпайиб осилиб турган қўлча), диафрагмал нерв (нафас қиссиш), юз нерви (юз асимметрияси), ҳиқилдоқ (ларингеал) нерв (стридор, нафас қиссиш) ўрта, радиал нервлари (қўл кафтининг нормал ҳолатини ва унинг ҳаракатларини ўзгартириш), бел-думғаза тутамини, думба ва кичик болдир нервларини жароҳатларини излаш; шунингдек, умумийлаштирилган нейропатияни излаш: туғма ёки сурункали сенсорли ёки сенсор-моторика нейропатияси, ўткир полинейропатия;

- Вегетатив асаб тизимининг фаолияти: нафас олиш, юрак-қон томир тизими, ичаклар ва қовуқнинг фаолияти;
- Олий когнитив функциялар: атроф-муҳитга боғланиш ва таъсирланиш, тегишга, ҳарорат таъсирига, оғриқ, кўриш қобилияти ва эшитиш қобилиятининг кўзғатилишига жавобан феъл-атворга оид таъсирлар. Кўзғатилишларга жавобан таъсирланишнинг кечикиши, ўрганиб қолиш, жавобларнинг модуляцияси/стереотиплиги (такрорланувчанлиги) га алоҳида эътибор қаратилиши керак.

Неонатал энцефалопатия ва марказий асаб тизимининг бошқа неонатал бузилишлари мавжудлигини тахмин қилиш учун асос яратадиган энг кенг тарқалган клиник аломатлар:

- *Марказий асаб тизимининг сустлашиши*, неонатал энцефалопатия (НЭ),-жароҳат, бошқа энцефалопатиялар, дори моддалар билан захарланиш натижасида эс-хуш даражасининг бузилиши, мушаклар тонусининг пасайиши, ҳаракат фаоллиги ва рефлексларнинг сустлашиши озиқланишнинг бузилиши билан ифодаланади;
- *Ҳаддан зиёд кўзғалувчанликни ошиб кетиши ва шайтонлашлар*: гипоксик-ишемик энцефалопатия (ГИЭ), инфекциялар, ўткир метаболик силжишлар (гипогликемия, гипокальциемиа), наркотик воситаларнинг бекор қилиниши (опиоидлар, кокаин, бошқа психотроп моддалар) билан кўзғатилган энгил неонатал энцефалопатия ҳолатида: шайтонлашлар, кўзнинг патологик ҳаракатлари, қўл ва оёқларни суст эгишларга таъсирчанликнинг йўқлиги, брадикардия ва цианоз, апноэнинг мумкин бўлган мавжудлиги, ЭЭГда патологик ўзгаришлар билан фарқ қилади; шуни эсда тутиш керакки, неонатал шайтонлашлар ноодатий бўлиши мумкин, яъни фақат патологик нигоҳ билан, кўз қовоғининг пирпиратиши, сўриш, эмишга ўхшаш ҳаракатлар ва лаблар ҳамда тилнинг бошқа шунга ўхшаш ҳаракатлари билан, шунингдек, сузаётгандек, бокс тушаётгандек, велосипед ҳайдаётгандек ҳаракатлар билан ифодаланиши мумкин;
- *Калла қутиси ичи гипертензияси*, ўткир инфекция, калла қутиси ичига қон қуйилиши, мия ичи гипертензияси билан намоён бўлувчи хажмли жараёнлар: калла ҳажмининг катталашиши ва чокларнинг бир биридан қочиши, лиқилдоқларнинг таранглиги/шишиб чиқиши, эс-хуш даражасининг пасайиши, брадикардия, апноэ, қусиш, эснаш, мушаклар гипертонуси, тананинг тўғриланиб олишга мойиллик ҳолати, опистотонус асосида шубҳаланиш керак;
- *Генераллашган мускул гипотонияси*, у гипоксик-ишемик энцефалопатия (ГИЭ) (эрта босқичларда), калла қутиси ичига қон қуйилиши, инфекциялар, гипербилирубинемия (керниктерус), дори воситаларининг таъсири билан кўзғатилган неонатал энцефалопатия пайтида кузатилиши мумкин: актив ва пассив мушаклар тонусининг ўзгариши; текширишда бузилишнинг мумкин бўлган бешта даражасини кўриб чиқинг: устки

мотонейрон, остки мотонейрон, периферик нервлар, нейромушакли синнапс, мушак;

- *Тана устки қисмининг мушаклари гипотонияси, гипоксик-ишемик энцефалопатия натижасида (енгил шакли ёки қайта тикланиш даврида намоён бўлувчи):* калла/қўлларнинг жалб қилиниши: +/- эс-хуш, сўриш/ютиниш, нигоҳни жамлаш ва кузатиш (қўзларнинг жамланган ҳаракатлари) бузилиши билан боғлиқ бўлиши мумкин;
- *Тана ёзувчи мускулларининг гипертонуси (бўйин ва гавда):* бош миясининг перинатал зарарланиши, калла қутиси ичига катта ҳажмда қон қуйилиши, инфекция, ортиқча старт-рефлекс ва апоноэ билан боғлиқ гиперэксплексия (боланинг ҳаракат танглиги синдроми – қаранг Gastaut & Villeneuve, 1967) натижасида юзага келган гипоксик-ишемик энцефалопатия, шунингдек, неонатал энцефалопатия ҳолатида кузатиладиган камёб, ва шу билан бирга, оғир ҳолат.

Агар неонатал энцефалопатияга шубҳа пайдо бўлса, юзага келиш вақти ва этиологияни аниқлаш учун қуйидаги клиник жиҳатлар кўриб чиқилиши керак:

- Боласи туғилганида нормал ҳолда бўлган, бироқ кейинчалик патология аломатлари пайдо бўлиб қолган: перинатал/туғруқдан кейинги сабаларни кўриб чиқинг
 - Қоринча ичига қон қуйилиши.
 - ГИЭ.
 - Метаболизмнинг ўткир/туғма бузилиши.
 - Инфекция.
 - Дегенератив касалликлар.
 - Наркотик воситасининг бекор қилиниши.
- Янги туғилган чақалоқда туғилган пайтида патологик аломатлари бўлган, лекин кейинчалик яхшиланиш/ёмонлашиш кузатилган; вариантларни кўриб чиқинг:
 - ГИЭ.
 - Жароҳат.
 - Калла қутиси ичига қон қуйилиши.
 - Дегенератив/метаболик касаллик.

Агар бола туғилган пайтда – патологик ҳолатлар кузатилиб, сўнг кейинчалик улар барқарорлашса, пренатал сабабларни кўриб чиқинг:

- Марказий асаб тизими мальфармацияси ва ривожланишнинг бузилиши;

- Инфекциялар (TORCH, TO, toxoplasmosis; R, rubella; C, cytomegalo virus; H, herpes simplex virus инфекциялари мавжудлигига текширувлар);
- Бош миясининг пренаталгипоксик-ишемик зарарланиши;
- Дегенератив/метаболик касалликлар.

Полиорганик етишмовчилиги мавжуд бўлган ва у мавжуд бўлмаган болалардаги гипоксик-ишемик энцефалопатиянинг клиник кўринишлари

Гипоксик-ишемик энцефалопатияси бўлган муддатига етилиб туғилган боланинг ҳолатини прогнозлаш учун энг кўп Sarnat & Sarnat (1976) таснифи қўлланилади. У клиник маълумотларга ва ЭЭГ ўлчамларига асосланган ва туғилгандан кейин дастлабки 24-48 соат ичида 3 прогностик гуруҳнинг бирига киритиш имконини беради (12.2. жадвалига қаранг).

Жадвал 12.2. Sarnat & Sarnat таснифи (1976)

	1 даража (енгил зарарланиш)	2 даража (ўртамиёна зарарланиш)	3 даража (оғир зарарланиш)
Онг миқдори	Асабнинг ҳаддан ташқари қўзғалиши, юқори таъсирланувчанлик	Бефарқлик ёки сусайганлик	Ступор, кома
Нейромушакли назорат	Ингибициянинг (кимёвий реакциялар секинлашиши) йўқлиги, юқори реактивлик	Ўз-ўзидан юзага келувчи ҳаракатлар камайиши	Ўз-ўзидан юзага келувчи ҳаракатлар камайиши ёки йўқлиги
Мушакли тонус	Норма	Кичик гипотония	Суст фалаж
Ҳолат	Чекка бўғимлардаги енгил эгилувчанлик	Чекка бўғимлардаги акс этган эгилувчанлик	Узилувчан дещеребрация
Чўзилишга оид рефлекслар	Гиперфаоллик	Гиперфаоллик, сусайтирилиш	Пасайган ёки йўқ
Сегментар миоклонус	Мавжуд ёки йўқ	Мавжуд	Йўқ
Мураккаб рефлекслар	Норма	Эзилган	Йўқ
Сўриш рефлекси	Суст	Суст ёки йўқ	Йўқ
Моро рефлекси	Кучли, паст бўсаға	Суст, тўла бўлмаган, рефлекс бўсағасининг ошиши	Йўқ

	1 даража (енгил зарарланиш)	2 даража (ўртамиёна зарарланиш)	3 даража (оғир зарарланиш)
Окулове-стибуляр рефлекс	Норма	Гиперфаоллик	Суст ёки йўқ
Бўйин тоник рефлекс	Енгил	Акс эттирилган	Йўқ
Вегетатив вазибалар	Умумийлаштирилган симпатик рефлекс	Умумийлаштирилган симпатик рефлекс	Иккала тизимнинг сустлашиши белгилари
Қорачиқлар	Мидриаз	Миоз	Қорачиқлар катталигининг ўзгарувчанлиги, кўпинча асимметрия, ёруғликка таъсирнинг етарли бўлмаслиги
Нафас олиш	Ўз-ўзидан юзага келувчи	Ўз-ўзидан юзага келувчи, гоҳида апноэ	даврий, апноэ
Юрак сиқилишининг тезлик суръати	Тахикардия	Брадикардия	Ўзгарувчан
Бронхиал ва сўлак безлари секрецияси	Етарли эмас	Сероб	Ўзгарувчан
Ошқозон ичак тракти перистальтикаси	Норма ёки пасайиш	кучайиш, диарея	Ўзгарувчан
Шайтонлашлар	Йўқ	Тез суръатли, фокал ёки кўп ўчоқли	Паст суръатли (децеребрациядан ташқари)
ЭЭГ натижалари	Норма (бедорлик)	Эртаки: узлуксиз дельта-ва тета-тулқинлар билан. Кечки: даврий намуна (бедолик); фокал ёки кўп ўчоқли шайтонлашлар; 1,0 дан 1,5 Гцгача "чўққи-тулқин"	Эртаки: изочизикдан даврий намуна (фаолликнинг йўқлиги). Кечки: ёзувнинг сурункали изо чизиқлилиги
Давомийлик	<24 соат	2-14 кун	Соатлар-хафталар
Натижа	Тахминан 100%-меъёрий	80% ҳолларда – нормал, агар аломатлар бошқа белгилар билан 5-7 кундан ортиқ сақланиб келаётган бўлса	50% атрофидагилари ўлади; қолганларида – оғир оқибатлар

Бу жадвалда келтирилган даражалар гестацион ёши 36 ҳафтадан ортиқ бўлган янги туғилган чақалоқнинг динамик клиник кузатилишини акс эттиради.

Перинатал асфиксия пайтида бош миясидан ташқари бошқа органлар ҳам турли оғирлик даражасида зарарланиши мумкин. Турли органлар ва тизимларнинг нозиклиги, клиник намоён бўлишлар ва қайта тикланиш хусусиятлари 12.3. жадвалида келтирилган.

Жадвал 12.3. Полиорган/политизимли зарарланиш

Орган/тизим	Заифлик	Клиник намоён бўлишлар	Қайта тикланиш қобилияти
Бош мияси	++++	Апноэ, гипоксия, энцефалопатия, кома, шайтонлашлар	+
Буйрак	+++	Ўткир буйрак етишмовчилиги	+++
Ўпка	+++	ПЛГН, ОРДС, ўпка қон кетиши	++++
Жигар	++	Патологик ўзгарган жигар ферментлари, коагулопатия	++++
Юрак	++	Кардиоген қараҳтлик, регургитация (клапан етишмаслиги)	++++
Қон	++	Тромбоцитопения, ДВС	++++
Қон томир тизими	++	Капиллярларнинг юқори ўтказувчанлиги, конъюктива гиперемияси	++++
Ошқозон-ичак тракти	++	Овқатни хазм қилолмаслик, НЭК	++++

Гипоксик-ишемик энцефалопатия диагностикаси ва дифференциал ташҳиси

Гипоксик-ишемик энцефалопатияга шубҳа уйғотаётган янги туғилган чақалоқнинг ҳолатини баҳолашда дифференциал ташҳис ўтказилиши керак.

Неонатал даврда гипоксик-ишемик энцефалопатия аломатлари бўлиб, бир қатор метаболик бузилишлар кузатилиши мумкин. Бу ерга некототик гиперглицинемия, пируватлар метаболизмининг бузилишлари, мочевина циклининг нуқсонлари, Цельвегер синдроми, митохондриял дисфункциялар киритилади.

Шунингдек, дифференциал ташҳис қуйидаги вазиятларда ўтказилиши керак:

- Наркотик воситаларнинг таъсири, abstinence syndrome, drug withdrawal;
- миядаги қон айланишининг ўткир бузилиши;
- Неонатал миопатияларни ўз ичига олган ҳолда нейро мушакли касалликлар;
- Бош миясининг шишлари;
- Ривожланиш нуқсонлари;
- Инфекциялар.

Турли босқичларда марказий асаб тизимининг зарарланишини визуаллаштириш имконини берувчи янги технологиялар қўлланилишига қарамай, неонатал энцефалопатия аниқлаш борасида етакчи ўрин клиник тадқиқотга ажратилади.

Гипоксик-ишемик энцефалопатияда лаборатория синовлари

Гипоксик-ишемик энцефалопатия ташҳиси клиник ташҳис бўлиб анамнез, клиник, жумладан, неврологик текширув, биокимёвий тестлар, визуализация услублари ва/ёки ЭЭГ тадқиқотлари асосида қўйилади. Бош мия зарарланиши оғирлигини баҳолаш ва органлар ҳамда тизимларнинг функционал ҳолатини мониторинг қилиш учун кўплаб тестлар амалга оширилади. Лаборатория тестлари қуйидагиларни ўз ичига олиши керак:

- *Артериал қоннинг газли таркибини таҳлил қилиш:* кислотали-асосий мувозанатни баҳолаш, гипероксия ва гипоксия, шунингдек, гиперкапния ва гипокапния ривожланишига йўл қўймаслик учун қўлланилади.
- *Қон зардобдаги электролитлар таркиби:* оғир ҳолатларда, бола ҳолатининг яхшиланишига қадар қон зардоби электролитларининг кундалик баҳоланиши қимматли мониторинг воситасидир. Диурезнинг пасайишида қон зардобда намоён бўлган натрий, калий ва хлоридларнинг паст даражаси, айниқса бола ҳаётининг дастлабки 2-3 кунда ўткир тубуляр некроз ёки антидиуретик гормоннинг ноадекват секрецияси синдромидан дарак бериши мумкин, Ўхшаш ўзгаришлар қайта тикланиш даврида кузатилиши мумкин; диурезнинг кучайиши давом этиб келаётган тубуляр зарарланиш ва сувнинг чиқарилишига нисбатан натрийнинг ҳаддан ташқари чиқарилишидан дарак бериши мумкин.
- *Буйраклар функцияси:* кўп ҳолларда мочевина ва креатин, шунингдек, креатин клиренсидаги зардоб даражасини аниқлашнинг ўзи етарли бўлади.
- *Жигар ва юрак ферментлари:* кўрсатилган органларнинг гипоксик-ишемик зарарланиши даражасини баҳолашда қўшимча ўлчовлар бўлиб хизмат қилади. Худди шу кўрсаткичлар бошқа аъзолар, масалан ичакнинг зарарланиши тўғрисида таасуротга эга бўлиш учун фойдалидир.

- Гематологик кўрсаткичлар ва қоннинг қуюлтирувчи тизимни баҳолаш: Таркибида ядрога эга бўлган эритроцитларнинг кўпайиши, нейтропения ёки нейтрофилия ва тромбоцитопения. Коагулопатия, протромбин вақти, қисман тромбопластинли вақт ва фибриноген миқдорининг ўзгаришини ўз ичига олади.

Гипоксик-ишемик энцефалопатияда нейровизуализация ва нейрорфизиологик текшириш усулари

Перинатал асфиксия даволанишининг уч босқичи ажратилади: антенатал даврда даволаш, бевосита туғруқ пайтида ва постнатал даврда. 12.4. жадвалга ва 7 ҳамда 8 бобларга қаранг.

Жадвал 12.4. Перинатал асфиксиянинг уч босқичи: кириш

а) Антенатал даврда бошқариш	
Муаммо	Тавсиялар
Ташкилий аспектлар	Озода ва иссик туғруқ зали (26°C) тегишли (айниқча нурли иситгич) асбобларнинг мавжудлиги, (37°C) сўриш системалари (100 мм. с.у. максимал босим.), кислород Амбу қопчаси, юз маскалари, чақалоқларнинг трахеяси интубацияси учун асбоблар жамланмаси, дори дармонлар (эпинефрин, коллоид/кристаллоид эритмалар, натрий бикарбонат)
Ҳомилада юрак мароми ва сонини бузилиши, меконийнинг мавжудлиги	Тезкор кесарча кесиш масаласи
Ҳомиланинг ҳаракатларини сустилиги	
б) Туғруқ залида бошқариш	
Муаммо	Тавсиялар
Апноэ ва/ёки юрак қисқариши тезлиги <100 зарба/дақиқа; цианоз, артериал гипотония	Чақалоқнинг реанимацияси: ижобий босимда сунъий нафас олдириш, юракнинг билвосита массажи, дори дармонлар)

с) Постнатал даврда даволаш

Муаммо	Тадбирлар	Нимадан қочиш керак ва нима учун
Вентиляция	CO ₂ ни нормал диапазонда ушлаб туриш (симоб устунининг 35-45 мм)	Гиперкапния (церебрал вазодилатацияга олиб келади) Гипокапния, CO ₂ < симоб устунининг 25 мм (мия қон оқимини пасайтиради)
Оксигенация	O ₂ ни нормал диапазонда ушлаб туриш (SaO ₂ = 85-95%)	Гипероксия (эркин радикал зарарланишни йўналтириши ва церебрал қон оқимини эзиб қийнаши мумкин)
Ҳарорат	Тананинг ички ҳароратини нормал диапазонда ушлаб туриш (36,5-37,5°C). Ўртамайёна даволаш гипотермиясини кўриб чиқинг (3 сутка давомида 33-34°C)	Гипертермия (мия зарарланишини оғирлаштириши мумкин)
Қон оқими	Артериал қон босими ва гемоглобин миқдорини нормал диапазонда ушлаб туриш (эҳтимол, гемотрансфузия талаб этилиши мумкин). Суюқликнинг ўртамайёна миқдорини киритилиши (60 мл/кг/сут). Инотропик воситалар қўлланилиши мумкин (дофамин)	Артериал гипотензия ва анемия (бошқа органлар ва тўқималардаги церебрал перфузия ва қон оқимига салбий таъсир кўрсатиши мумкин) Суюқлик билан ортиқча юкланганлик (СНСАДГ оқибатида бош мияси шишинива умумийлаштирилган шишни қўзғатиши мумкин)
Метаболизмнинг ҳолати	Қондаги глюкоза миқдорини қийматларнинг нормал диапазонида (40-120 мг/дл) ушлаб туриш Кальций миқдорини нормал диапазонида (8-11 мг/дл) ушлаб туриш	Гипогликемия (қўзғатувчи аминокислоталар ҳаракатини потенциаллаштириши мумкин); гипергликемия (бош миясидаги шишни, лактатнинг тўпланишини кучайтириши мумкин) Гипокальциемия (шайтонлашларни қўзғатиши ва миокарднинг қисқарувчанлик қобилиятини бузиши мумкин) Гиперкальциемия (юракнинг тўхташини қўзғатиши мумкин)
Неврологик бузилишлар	Шайтонлашга қарши воситаларни қўллаш билан шайтонлашларни назорат қилиниши (фенобарбитал, фенитоин, лоразепам), метабolik бузилишларнинг коррекцияси (гипогликемия, гипокальциемия, гипонатриемия)	

с) Постнатал даврда даволаш

Муаммо	Тадбирлар	Нимадан қочиш керак ва нима учун
Буйрак вазифаларининг бузилиши	Диурезнинг назорати	Суюқлик билан ортиқча юкланганликдан қочиш
Гематологик бузилишлар	Қуюлтирувчи тизимнинг профилини ва таркибида тромбоцитлар мавжудлигини ҳисобга олган ҳолда (МНО < 1,5) эҳтимол, янги музлатилган плазма қуйиш ва шунга мувофиқ тромбоцитлар трансфузияси талаб этилиши мумкин	
Ошқозон ичак тракти бузилишлари	Эҳтиёткорлик билан озиқлантиришни бошланг	Ўткир фазада (некротик энтероколит) қабул қилинадиган озуқа миқдори чекланиши керак
Жигар функцияси	Трансаминазалар миқдорини (АЛТ, АСТ), коагулограмма кўрсаткичлари (протромбин вақт, қисман тромбопластин вақт, фибриноген), глюкоза, альбумин, билирубин, аммиак концентрацияси аниқлаш. Метаболизациялашадиган воситаларнинг миқдорини ва/ёки уларнинг жигар орқали элиминациясини назорат қилиниши талаб этилади	

Гипоксик-ишемик энцефалопатия профилактикаси

Ривожланиб бўлган асфиксия билан янги туғилган чақалоқни даволашдан кўра самарали акушерлик ёрдамини кўрсатиш ҳисобига ҳомила асфиксиясини олдини олиш анча мақсадга мувофиқроқ. Асфиксиянинг ривожланиши пайтида, энг самарали реанимацион чора ҳаётий муҳим органларни қон ва кислород билан етарли даражада таъминлашдир (айниқса, бош миясини).

Ушбу масалани онанинг хавф омиллари, туғруқ асфиксиясининг бачадон-плацентали ва интранатал хавф омиллари тўғрисидаги билим асосида неонатал реанимацияга муҳтожликнинг пайдо бўлишини олдиндан тахмин қилиш, ва шунингдек, янги туғилганлик даврида реанимацион тадбирлар ўтказиш борасида тиббий ҳамширалар, акушерлар ва шифокорларнинг профессионализми ва тажрибасидан фойдаланиш орқали ҳал қилиш мумкин.

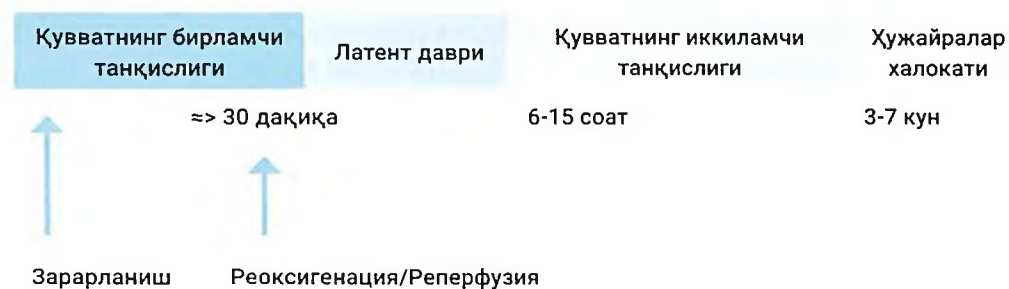
Янги туғилган чақалоқнинг асфиксияси пайтидаги барча даволаш чора-тадбирлари тизимлаштирилган бўлиши (юқоридаги 12.4. жадвалига қаранг) ва биринчи навбатда мия фаолиятини етарли даражада ўз вазифасини

бажаришни қўллаб қувватлашга қаратилган бўлиши керак.

Нейропротекция стратегияси

Перинатал асфиксия икки фазада вужудга келади: бирламчи ва иккиламчи энергетик танқислик давомида (12.1. расмга қаранг).

Расм 12.1. Бирламчи ва иккиламчи энергетик танқислик



Иккиламчи энергия танқислиги босқичида асаб хужайралари некрозининг механизми тўрт асосий қисмга ажратилади: қўзғатишга сабаб бўлган моддаларнинг токсиклиги (синаптик маконларда аденозинтрифосфат (АТФ) ва глутаматнинг ортиқча тўпланиши); хужайра ичидаги кальцийнинг тўпланиши; эркин радикалларнинг ҳосил бўлиши; проинфламатуар (яллиғланиш жавобини ҳаракатланишини қўллаб-қувватловчи) цитокинлар маҳсулотли.

Экспериментал тадқиқотлар шуни кўрсатмоқдаки, даволаш гипотермияси барча кўрсатилган омилларнинг таъсири оқибатида юзага келган зарарни чеклаши мумкин. Яқинда 1320 нафар янги туғилган чақалоқларни (гестацион ёши ≥ 36 ҳафта) жалб қилган ҳолда ўтказилган 10 рандомизацияланган клиник тадқиқотларнинг мета-анализлари 72 соат давомида ўтказилган ўртамиёна гипотермиянинг ($33-34^{\circ}\text{C}$) 12.5-жадвалида кўрсатилган натижаларга ижобий таъсир қилишини кўрсатди:

Жадвал 12.5. 72 соат ичида ўтказиладиган ўртамиёна гипотермиянинг ($33-34^{\circ}\text{C}$) таъсири.

	Нисбий хавф эҳтимоли (95% ишонч билдирилган оралиқ (ДИ))	Даволаш учун зарур бўлган миқдор (95% ишонч билдирилган оралиқ (ДИ))
Ўлим билан тугаш ёки оғир ногиронлик	0,81 (0,71 дан 0,93гача)	9 (5 дан 25гача)
Нормал натижа билан яшаб кетишлик	1,53 (от 1,22 до 1,93)	8 (5 дан 17гача)
Ўлим ҳолатлари	0,78 (0,66 дан 0,93 гача)	14 (8 дан 47 гача)

Яшаб кетганларда оғир ноғиронлик	0,71 (0,56 дан 0,91 гача)	9 (5 дан 30 гача)
Яшаб кетганларда церебрал фалаж	0,69 (0,54 дан 0,89гача)	8 (5 дан 24 гача)

ДИ-ишонч билдирилган оралик (русча: Доверительный интервал) Edwards et al. (2010) дан соддалаштириган матн.

Ўтказилган мета-анализнинг натижалари янги туғилган чақалоқларда асфиксия пайтида узайтирилган ўртамиёна ижобий таъсирни қўллаб-қувватлашга асос бўлади (Edwards et al., 2010) (12.2. расмга қаранг).

Расм 12.2. Даволаш гипотермияси протоколи

Киритиш мезонлари:

(барча мезонлар ҳозир бўлиши керак)

- Гестацион ёш ≥ 36 ҳафта.
- Постнатал ёш ≤ 6 соат.
- рН $< 7,00$ ва асосларнинг ортиқлиги > -12 ммоль/л (ҳаётнинг 1-соатида), ёки Апгар шкаласи бўйича 10 дақиқадан кейин < 5 кўрсаткичи, ёки тулгандан кейин 10 дақиқа ўтиб ИВЛга зарурат
- Энцефалопатиянинг клиник белгилари

Чиқариб ташлаш мезонлари:

- Гестацион ёш < 36 ҳафта.
- Постнатал ёш > 6 соат.
- Жиддий туғма мальфармациялар
- Қон қуйилишлар



Гипотермияни иложи бор қадар эртароқ бошланг:

- Туғруқ залидаги иситгични ўчириш
- Боланинг ҳароратини $33-34^{\circ}\text{C}$ даражада 3 сутка давомида ушлаб туриш (муз солинган пакетлар ёки гипотермия учун махсус ускуна)
- Ректал ҳароратнинг узлуксиз мониторинги



Уч сутка ўтгач болани секинлик билан исита бошланг (соатига $0,5^{\circ}\text{C}$)

Ниҳалқилиш:

- Юрак: синусли брадикардия
- ўпка: ўпка гипертензияси
- Гематологик кўрсаткичлар: тромбоцитопения (аксарият ҳолларда ҳароратининг вақтинча $0,5-1^{\circ}\text{C}$ га кўтарилиши бузилишларни бартараф қилади)

Неонатал энцефалопатияда назорат ва натижа

Неонатал энцефалопатия ташхиси қўйилиб даволаш бошланганидан кейин, ота-оналар ва бемор болаларни парвариш қилаётган шахсларнинг хавотир бўлиши учун асосий сабаблардан бири-бола ҳамда унинг оиласининг ҳаётига таъсир кўрсатиши мумкин бўлган кутилаётган/тахмин қилинаётган қисқа муддатли ва узоқ муддатли натижадир. Агар натижа ёмон бўлиб чиқса, бу боланинг ўзига хос эҳтиёлларини қондириш ва унинг муаммоларини ҳал қилиш учунг оила билан жамиятнинг имкониятларини салмоқли даражада пасайтириб юбориши мумкин. Патологиянинг полиэтиологиялиги, унинг шаклланиши ва аниқланиши вақтларининг фарқлилиги, шунингдек, даволаш билан ташқи омиллар таъсири ҳисобига, неонатал энцефалопатия натижасини прогнозлаш жуда қийин бўлиши мумкин.

Неонатал гипоксик-ишемик энцефалопатиянинг натижалари

Неонатал ўлим ҳолатлари ва касалланишнинг муҳим сабаби церебрал перинатал асфиксия оқибатидаги гипоксия-ишемия томонидан қўзғатилган неонатал энцефалопатия эканлиги яхши маълум. Қуйидаги омиллар натижага таъсир кўрсатади: бош мияси зарарланишининг давомийлиги билан оғирлигининг ўзаро уйғунликдаги бирикмаси, гестацион ёш, шайтонлашларнинг мавжудлиги ва давомийлиги, инфекция, жароҳат ҳамда метаболит бузилишлар билан боғлиқ бўлган муаммолар. Ўтказилган перинатал гипоксик-ишемик энцефалопатиядан кейинги ўлим билан якун топиш ва неврологик бузилишларнинг асосий проностик омиллари илмий ишларда акс эттирилган (Levene & De Vries, 2011).

- Апгар шкаласи бўйича узоқ муддат сақланиб қоладиган (20 дақиқагача) ўта паст (3 ва ундан пастроқ) баллар.
- Туғилишдан кейинги ўз-ўзидан вужудга келувчи нафас олишнинг узоқ муддатли кечикиши.
- Интранатал метаболит ацидознинг (киндик артериясидаги рН 7,00дан пастроқ) оғирлиги ва давомийлиги.
- Янги туғилган чақалоқ неврологик текширувининг натижалари.
- Бош мияси визуализациясининг натижалари (УЗИ, МРТ).
- Оддий ва амплитудали-интегриланган ЭЭГ натижалари.
- Кўриш, эшитиш қобилиятлари (тана) соматосенсорли қўзғатилган потенциалларнинг маълумотлари.

Янги туғилган чақалоқларнинг неврологик тадқиқотларига урғу берилиб бажарилган кузатишларнинг давомий даврларига эга бўлган тадқиқотларда (Sarnat & Sarnat, 1976, Finer et al, 1981, Robertson & Finer, 1985, Low et al, 1985, Levene, et al 1986), шу кўрсатиб ўтилганки, енгил гипоксик-ишемик энцефалопатияда номақбул натижанинг (ўлим ёки ривожланишнинг жиддий бузилишлари) хавфи амалий жиҳатдан жуда паст ёки умуман йўқ; ўртамиёна гипоксик-ишемик энцефалопатияда жуда камёб ҳоллар ўлим билан якун топиши мумкин ва яшаб кетганларнинг 75 фоизида жиддий неврологик танқислик кузатилмайди. Оғир даражали гипоксик-ишемик энцефалопатия ўлим билан якун топиш даражаси 50-100 фоизгача кузатиладиган номақбул натижа содир бўлиш даражасининг юқорилиги ҳамда яшаб кетганларнинг 75 фоизида оғир ногиронлик (церебрал фалаж, ақлий ривожланишнинг кечикиши, нейросенсор бузилишлар, эпилепсия) билан тавсифланади. Бошқа тадқиқотларда (Thompson et al, 1997, Miller et al, 2004) натижа вазиятни баҳолашнинг рейтинг тизимидан фойдаланган ҳолдаги эртаки неврологик аломатлар асосида аниқланади. Шундай қилиб, гипоксик-ишемик энцефалопатияга эга бўлган болалар учун прогноз неврологик бузилишларнинг оғирлиги ва давомийлигига боғлиқ; ўлим билан тугаш ҳоллари оғир гипоксик-ишемик энцефалопатиядан кейин, ривожланишнинг жиддий бузилишлари эса гипоксик-ишемик энцефалопатиянинг ўртамиёна ва оғир шаклларида содир бўлиши мумкин.

Ҳаётнинг биринчи ҳафтаси охирига келиб аниқландиган неврологик статус бош мияси неонатал зарарланишининг эҳтимолли оғирлигини олдиндан баҳолаш учун асос бўлиб хизмат қилиши мумкин.

Янги туғилган чақалоқда 7 кундан сўнг қуйидаги белгилар аниқланса, енгил шикастланиш деб баҳоланади:

- Асабларнинг ҳаддан ташқари кўзғалиши.
- Патологик мушаклар тонуси мавжуд бўлса.
- Шайтонлаш кузатилмаса.
- МНС зарарланиши белгилари яққол мавжуд бўлмаса.

Янги туғилган чақалоқда 7 кун ўтиб, қуйидаги белгилар аниқланса, ўрта даражадаги шикастланиш деб баҳоланади:

- Патологик мушаклар тонуси.
- Шайтонлаш 2 тадан ортиқ бўлмаса.
- Марказий асаб тизимининг сустлашиш белгилари.

Оғир шикастланиш белгилари қуйидагилар:

- Такрорланувчан шайтонлашлар.
- Марказий асаб тизимининг эзилганлигининг кўплаб намоён бўлган аломатлари.

Номақбул натижанинг клиник прогностик омиллари:

- Сақланиб келаётган алоҳида патологик неврологик аломатлар.
- Кетма-кет бир неча кузатишлар давомида сақланиб келаётган неврологик аломатларнинг ўзаро уйғунликдаги бирикмалари.
- 40 ҳафта ўтганидан кейин сақланиб келаётган неврологик аломатлар (гестация давомийлигини ҳисобга олган ҳолдаги ёш).
- Калла ўлчамининг катталашуви, микроцефалия.
- Бўйин ва қўллар мушаклари гипертонуси; 3 ойдан кейин сақланиб келувчи илиб олиш рефлексии (гестация давомийлигини ҳисобга олган ҳолдаги ёш).
- Моторика ривожланиши жараёнидаги неврологик аломатлар:
 - стратегияларнинг етарли бўлмаган тўплами;
 - стереотип ҳаракатлар ва у ёки бу ҳаракатларни бажаришда қийинчилик сезилса.
- Гестация бўйича 3 ойдан ўтиб бола бошини мустақил ушлаб тура олмайди, мурожаатга жавобан табассум қилмайди ва ёш меъёри мезонлари бўйича кейинги даврларда ривожланишдан кечикади:

• Нигоҳни жамлаш ва буюмларнинг ҳаракатини кузатиш	3 ойга келиб
• Буюмларни ушлашга йўналтирилган ҳаракатлар	5 ойга келиб
• Мустақил ўтира олиш	10 ойга келиб
• Мустақил юра олиш	18 ойга келиб
• Сўзларни онгли равишда ишлатиш	18 ойга келиб
• Ибораларни туза олиш	30 ойга келиб

Ellis et al (1999) ривожланаётган мамлакатларда гипоксик-ишемик энцефалопатияси бўлган болалар орасида натижалар бўйича тадқиқотларнинг аҳамиятга молик бўлмаган сони тўғрисида, шунингдек, гипоксик-ишемик энцефалопатияли 1 ёшда бўлган яшаб кетган гўдакларнинг 36 фоизигина нормал жисмоний ва ақлий ривожланиша эга бўлганлигидан хабар берди. Ҳозирги пайтда ўтказилган неонатал гипоксик-ишемик энцефалопатиядан кейин яшаб кетган каттароқ ёшдаги болаларда неврологик етишмовчиликнинг нисбатан оғирлиги пастроқ шаклларига кўпроқ эътибор берилмоқда.

Уларнинг қаторига энгил ҳаракат бузилишлари, эътибор танқислиги ва гиперфаоллик билан бирга кузатиладиган касалликлар, намоён бўлган перцептор-моторика ва когнитив бузилишлар, шунингдек, магнитли резонанс томография (МРТ) пайтида аниқланган церебрал мальфармациялар киради (Barnett et al, 2002, Moster et al 2002, Marlow et al, 2005).

Динамикадаги мунтазам клиник назорат вазиятни тўғри прогнозлаш имконини беради. Бу ерга маълум ёш (пастроқни қаранг) учун меъёр чегараларини ҳисобга олган ҳолда (2 ёшгача – гестацион ёшга тузатиш билан бирга) постнатал ривожланишнинг баҳоланиши, нейропсихик ривожланишнинг кечикиши аломатларининг аниқланиши, ота-оналар томонидан парвариш қилиш сифати ҳамда малакали тиббий ёрдам кўрсатилиши сифатининг баҳоланиши киради.

Библиография

- Amiel-Tison C, Gosselin J. Clinical assessment of the infant nervous system. In: Levene MI and Chervenak FA. *Fetal and neonatal neurology and neurosurgery*, 4th ed. Philadelphia, Churchill Livingstone Elsevier, 2009:128-154.
- Barnett A et al. Neurological and perceptual-motor outcome at 5-6 years of age in children with neonatalencephalopathy: relationship with neonatal brain MRI. *Neuropediatrics*, 2002, 33(5):242-248.
- Edwards AD et al. Neurological outcomes at 18 months of age after moderate hypothermia for perinatal hypoxic ischaemic encephalopathy: synthesis and meta-analysis of trial data. *British Medical Journal*, 2010, 340:1-7.
- Ellis M et al. Outcome at 1 year of neonatal encephalopathy in Kathmandu, Nepal. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1999, 41:689.
- Finer NN et al. Hypoxic-ischaemic encephalopathy in term neonates: perinatal factors and outcome. *Journal of Pediatrics*, 1981, 98:112.
- Gastaut H, Villeneuve A. The startle disease or hyperekplexia: pathological surprise reaction. *Journal of the Neurological Sciences*, 1967, 5:523-542.
- Guidelines for Perinatal Care*. American Academy of Pediatrics and American College of Obstetricians and Gynecologists, 1997.
- Levene MI et al. Comparison of two methods of predicting outcome in perinatal asphyxia. *Lancet*, 1986, 1:67.
- Levene MI and de Vries LS. Hypoxic-ischaemic encephalopathy. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC, eds. *Neonatal-perinatal medicine: diseases of the fetus and infant*, 9th ed. St Louis, Elsevier Mosby, 2011:952-976.
- Low JA et al. The relationship between perinatal hypoxia and newborn encephalopathy. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, 1985, 152:256.
- Marlow N et al. Neuropsychological and educational problems at school age associated with neonatal encephalopathy. *Archives of Disease in Childhood. Fetal and Neonatal Edition*, 2005, 90:F380.
- Miller SP et al. Clinical signs predict 30-month neurodevelopmental outcome after neonatal encephalopathy. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, 2004, 190:93.
- Moster D et al. Joint association of APGAR scores and early neonatal symptoms with minor disabilities at school age. *Archives of Disease in Childhood. Fetal and Neonatal Edition*, 2002, 86:F16.

- Perlman JM et al. Neonatal resuscitation: 2010 International consensus on cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care science with treatment recommendations. *Pediatrics*, 2010, 126:e1319–e1344.
- Robertson C and Finer NN. Term infants with hypoxic-ischaemic encephalopathy: outcome at 3.5 years. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1985, 27:473.
- Sarnat HB, Sarnat MS. Neonatal encephalopathy following fetal distress: a clinical and electroencephalographic study. *Archives of Neurology*, 1976, 33:696-705.
- Thompson CM et al. The value of a scoring system for hypoxic-ischaemic encephalopathy in predicting neuro-developmental outcome. *Acta Paediatrica*, 1997, 86:757.
- Volpe JJ. *Neurology of the newborn*, 3rd ed. Philadelphia, WB Saunders, 1995.
- Volpe JJ. *Neurology of the newborn*, 5th ed. Philadelphia, Saunders Elsevier, 2008.
- WHO. *The World Health Report 2005: Make every mother and child count*. Geneva, World Health Organization, 2005. www.who.int/whr/2005/whr2005_en.pdf.

Қўшимча манбалар

- Ballard JL et al. New Ballard score, expanded to include extremely premature infants. *Journal of Pediatrics*, 1991, 119(3):417-423.
- Carlo WA et al., First Breath Study Group. Newborn-care training and perinatal mortality in developing countries. *New England Journal of Medicine*, 2010, 362:614-623.
- Cowan F et al. Origin and timing of brain lesions in term infants with neonatal encephalopathy. *Lancet*, 2003, 361(9359):736-742.
- deVries LS, Toet MC. Amplitude integrated electroencephalography in the full-term newborn. *Clinics in Perinatology*, 2006, 33:619-632.
- Murray DM et al. The predictive value of early neurological examination in neonatal ischaemic encephalopathy and neurodevelopmental outcome at 24 months. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2010, 52(2):e55–e59.
- Perlman JM et al. Neonatal resuscitation: 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science with Treatment Recommendations. *Pediatrics*, 2010, 126:e1319–e1344.
- Spitzmuller RE et al. Amplitude-integrated EEG is useful in predicting neurodevelopmental outcome in full-term infants with hypoxic-ischemic encephalopathy: a meta-analysis. *Journal of Child Neurology*, 2007, 22:1069-1078.
- Wall SN et al. Reducing intrapartum-related neonatal deaths in low- and middle- income countries – what works? *Seminars in Perinatology*, 2010, 34:395-407.

13. Неонатал шайтонлашлар, шу жумладан метаболик эпилептик энцефалопатиялар

Муаллиф: *Barbara Plecko*

Асосий ҳолатлар

- Неонатал шайтонлашларни ташхислаш учун электроэнцефалографик текширувлар ўтказиш шартдир.
- Такрорланаётган шайтонлашлари мавжуд бўлган янги туғилган чақалоқлар интенсив тарзда даволаш бўлимига ётқизилиши керак.

Тарқалган хатоликлар

- Эпизодик «ноодатий» шайтонлашлар кўпинча аниқланмайди.
- Физиологик эпизодик фавқулодда ҳоллар ҳаддан зиёд баҳоланиши ва шайтонлаш сифатида ташхис қўйилиши мумкин.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Даволанишга қаршилиқ.
- Беморнинг туғишган ака ёки опасида асоратли неонатал шайтонлашлари мавжуд бўлган бўлса.

Таъриф

Янги туғилганлик пайти янги туғилган чақалоқ ҳаётнинг дастлабки 4 ҳафтаси, туғилиш, туғилишдан кейинги мослашиш ва ривожланишнинг дастлабки ҳафталарини ўз ичига олади. Янги туғилган чалалоқларда клиник ташхис қўйилаётган шайтонлаш ҳолларининг аниқланган суръати муддатига етилиб туғилган чақалоқларда 2% ни ва танасининг вазни 1500 граммдан пастроқ бўлган янги туғилган чақалоқларда тахминан 5-13% ни ташкил этади. Клиник вазиятга боғлиқ ҳолда шайтонлашларнинг 3 турини ажратиш олиш мумкин:

1. фақат кузатиш йўли билан аниқланган клиник шайтонлашлар;
2. шайтонлаш-иктал фаоллик пайтидаги электроэнцефалографик усул билан тасдиқланган электроклиник шайтонлашлар;

3. клиник коррелятнинг йўқлигида иктал ЭЭГ учун одатий бўлган электрографик намуна.

Одатда шу нарса муаммо туғдирадики, неонатал шайтонлашлар жуда суст намоён бўлади ва нозпилептик шайтонлашлар фақат клиник кузатиш йўли билан сезиларли даражада аниқланмай қолади. Бошқа тарафдан, эпизодик физиологик фавқулодда ҳоллар ҳаддан зиёд баҳоланади ва табиатан эпилептик сифатида ташхисланади.

Шундай қилиб, неонатал шайтонлашларнинг клиник ташхисланиши ишончли эмас, ва ноаниқ, эпизодик фавқулодда ҳодисалар ўрин тутган ҳар бир янги туғилган чақалоқни ЭЭГ тадқиқотдан ўтказиш мажбурий ҳисобланади. Агар янги туғилган чақалоқ шайтонлашлар орасидаги даврда неврологик функционал бузилиш аломатларини намоён қилса, эпилептик энцефалопатияни ташхислаш учун асос бор деб ҳисобланади.

Такрорланаётган шайтонлашларда янги туғилган чақалоқ ҳаёти учун муҳим бўлган ўлчамлар (юрак қисқаришлари суръати, кислород билан бойитилиш, қон босими) устида доимий тарзда кузатув ўтказиш мақсадида неонатал интенсив даволаш бўлимига ётқизилиш керак.

Клиник ёндошув

Агар эпизодик ёки такрорланаётган шайтонлашлар кузатилаётган бўлса, неонатал шайтонлашларни аниқланиши қийинлашаши мумкин, шу сабабли бундай ҳоллар юқори сергакликни талаб этади.

Янги туғилган чақалоқларда шайтонлашлар одатда фокал, қисқа муддатли ва "ноодатий", ҳаракатлантирувчи автоматизм, кўз юмиш ёки очиш сифатида намоён бўлади.

Янги туғилган чақалоқнинг мияси сезиларли даражада миелнизацияланмаган, синапслар эса шаклланмаган бўлиши туфайли, беморларнинг бу гуруҳида генерализациялашган шайтонлашлар кузатилмайди. Барча қўлоёқларнинг жалб қилиниши бу ёшда маълум синхронлик билан билатерал эпилептик разрядни акс эттиради. Агар клоник шайтонлашларда клиник ва электрографик ташхислаш осон кечса, 13.1. жадвалда кўрсатилган мио-клоник, тоник ёки ноодатий шайтонлашларнинг эпилептоген табиатининг тасдиқланиши бир неча марта ЭЭГ қўлланишини талаб этиши мумкин. Муддатига етилиб янги туғилган чақалоқларда ноодатий шайтонлашлар анча кўп тарқалган бўлади (жадвал 13.1.) Муддатига етмай туғилган болаларда шайтонлашларнинг бошқа тарқалиш даражаси – чамаси 50% ини клоник, 33% ини тоник, 26% – ноодатий ва 10% ини миоклоник шайтонлашлар ташкил этади. Вегетатив аломатлар (юрак қисқариши, қон босими суръатининг кўпайиши ёки камайиши ва ҳоказо) шайтонлашларга муддатига етилиб

туғилган болалардан кўра (6%) муддатига етилмай туғилган болаларда (37%) кўпроқ учрайди.

Жадвал 13.1. Ўзининг одатий клиник тавсифлари ва иктал электрографик намуналарига мувофиқ шайтонлашларнинг турли ҳиллари

Симптоматика	Иктал ЭЭГ корреляти	Сабаблар
Клоник (25-30%) (фокал, сегментар ёки билатерал)	+++ Такрорланувчан қўшилган жойлар (улоқлар)	Турлича, кўпинча мия қон айланишининг кескин бузилишларида пайдо бўлади
Миоклоник (15-20%) кўчиб ўтувчи, эпизодик ёки янада умумийлаштирилган	- дан +++ гача	Турлича, кўпинча метабolik бузилишларда пайдо бўлади
Тоник (5%) (децеребрацион ригидликни эслатувчан)	+++ гача дельта-ритм	Энг кўп ҳолларда бош мияси аномалияларида пайдо бўлади
"Ноодатий" шайтонлашлар 50% – 70% (нистагм, кўз соққаси тоник девиацияси, пирпиратиш, қўл-оёқнинг ҳолатлари, "педални тепувчи" ҳаракатлар, эмиш/чайнаш такрорланувчан ҳаракатлари, апноэ такрорланувчан хуружлари, вазомотор ўзгаришлар)	- дан ++ гача ЭЭГ нинг яхшиланиши (эпилептик разрядларни акс эттириш учун бир неча мартали ЭЭГ тадқиқот ўтказилиши талаб этилиши мумкин)	турлича, кўпинча гипоксик-ишемик энцефалопатияларда пайдо бўлади.

Кўрсатилган рақамлар муддатига етиб туғилган чақалоқлар орасида суръатнинг ҳисоб кўрсаткичи ҳисобланади (Pittand Pressler, 2005).

Қурама эпизодик аломатлар изоляцияланган аломатлардан кўра каттароқ эҳтимоллик билан шайтонлашларнинг мавжудлигидан дарак беради. Бошқа тарафдан, баъзи нозпилептик эпизодик фавқулудда ҳолатларни клиник мезонлар бўйича клоник шайтонлашлардан ажратиш мумкин. Силкинишлар, клоник шайтонлашлардан аввалдан мавжуд бўлган кўзғалишнинг мавжудлиги, бола танасининг ҳолатини ўзгартириш билан йўқолиши, жалб қилинган қўл ёки оёқни ушлаб туриш йўли билан сусайтириш имкони, шунингдек кўзларнинг ноодатий ҳаракатлари бўлмаслиги билан ажралиб туради. Уйқу пайтидаги миоклония шайтонлашлардан шуниси билан ажралиб турадики, қатъий уйқу фазаси даврида REM I кўз соққаларининг тез ҳаракатлари, асосан қўллар билан, гоҳида оёқлар ва юзи билан ва миоклониялар орасида ноодатий тарзда ирғаб қўйишлар билан фарқланади. Такрорланаётган изоляцияланган апноэ пайтида ЭЭГ нормал эгри чизиги эпилептик табиатини рад этади.

Эпилепсияга Қарши Халқаро Лига (ILAE) маълумотларига кўра ҳаётнинг дастлабки 4 ҳафтасида намоён бўладиган 3 эпилептик синдром мавжуд.

- Безарар оилавий неонатал шайтонлашлар (BFNCs) ҳаётнинг 2 билан 15 куни орасида жуда кўп учрайдиган фокал тоник ва икки томонлама клонок шайтонлашлар шаклида вужудга келади. Неврологик статуси нормал, шайтонлашлар ўз-ўзидан сустлашади. ЭЭГ чакка ҳудудига тарқалувчи фронтал улоқларни кўрсатади. Наслга берилиш- аутосом-доминант турда бўлади. Прогноз кўпчилик ҳолатларда ижобий яқундан дарак беради. BFNS икки генларнинг (*KCNQ2* или *KCNQ3*) бирида содир бўладиган мутациялар билан қўзғатилади. Иккала ген ҳам потенциал боғлиқ калий каналларнинг суббирликларини кодлаштиради.
- Эртаки миоклоник энцефалопатия: шайтонлашлар парчалардан иборат миоклоник ирғашлар шаклида. ЭЭГ "чақноқ-эзилиш" намунасини кўрсатади.
- Турли тавсифдаги генез қобикқа оид дисплазияларни ўз ичига олади, бироқ шунингдек, метаболик бузилишларни ҳам, масалан пиридоксинга боғлиқ бўлган эпилепсияни ва нокетотик гиперглицинемияни.
- Эртаки инфантил эпилептик энцефалопатия: шунингдек Отахара синдроми номи билан ҳам танилган. Беморларда Вест синдромидан фарқ қилиб бўлмас тоник спазмлар ва билатерал шайтонлашлар вужудга келади. ЭЭГ "чақноқ-эзилиш" намунасини кўрсатади, 4-6 ойлик ёшдан эса эртанги инфантил эпилептик энцефалопатия одатий гипсаритмия ва Вест синдроми томонга ривожланиши мумкин. Сабаблари хилма хил (бош мияси мальфармацияси, Айкарди синдроми, кичик мия тишли-олив ядросининг дисплазияси), прогноз эса одатда нохуш бўлади.

ЭЭГ

Уйқу даврини ўзи ичига олган ҳолдаги давомийлиги 40 дақиқадан 60 дақиқагача бўлган видео-ЭЭГ ушбу китобнинг 8 бобида тавсифлаб берилган монтажни қўллаш билан янги туғилган чақалоқлардаги шайтонлашларни тадқиқ қилиш учун андоза ҳисобланади. Муддатига етилиб ва муддатига етилмай янги туғилган чақалоқларда ЭЭГ нинг нормал намуналарини тадқиқ қилиш тажрибаси ва пухта билим талаб қилинади, чунки, бу ёш гуруҳидаги патологик шайтонлаш фавқулодда ҳолатларининг фарқланиши жуда қийин.

Неонатал даврда разрядлар муддатига етилиб туғилган чақалоқларда ҳам, муддатига етилмай туғилган чақалоқларда ҳам чакка >> энса > марказий-фронтал локализация билан фокал ҳолда бўлиш ҳоллари тез-тез учраб туради. Шайтонлашлараро даврда одатда меъёрдан оғган фонли фаоллик қайд этилади. Муддатига етиб туғилган болаларда шайтонлашлар келган пайтда ўткир тўлқинлар, улоқлар, ўткир ва секинлаштирилган тўлқинлар

аниқланади, муддатига етилмай туғилган болаларда эса энг кўп тарқалган иктал намуна дельта-ритмдир. Иккала гуруҳда ҳам якка ҳол пайтида ёки хуруждан хуружгача иктал намуналар суръати, морфологияси, давомийлиги ёки тарқалганлиги бўйича жузъий ўзгариши мумкин. Шайтонлашлар одатда муддатига етилмай туғилган чақалоқларга (2-3 дақиқа атрофида) кўра давомийроқ (10 дақиқа атрофида) бўлади. ЭЭГ намуналари, шайтонлашлар бошланиши ёки асосий сабаблар ўртасида корреляция мавжуд эмас. Чўққитўлқин тури бўйича фаоллик 30 дақиқалик ЭЭГ қайд этилишининг 50% идан ортиқроқ бўлган ҳолда эпилептик статус янги туғилган чақалоқларда ташхис қилинади, ва муддатига етилиб туғилган чақалоқларда кўпроқ учрайди. Фон фаоллигининг намоён бўлган оғишлари агар дори воситаларнинг (масалан, фенобарбитал, морфин, сурфактант ва ҳоказо) ножўя таъсири истисно қилинса, одатда ножўя прогноздан дарак беради.

ЭЭГ ва клиник ташхисланадиган шайтонлашлар ўртасида корреляция

Одатда муаммо шундан иборат бўладикки, клиник жиҳатдан фақат клоник шайтонлашлар ташхисланади, "ноодатий" шайтонлашлар эса клиник ташхислашга жуда қийин ён босади

(Murray et al., 2008; Malone et al., 2009). Клиник визуал кузатишлар билан ЭЭГ маълумотлари таққосланган пайтда шайтонлашларнинг атиги 27% тўғри ташхисланган. Янги туғилган чақалоқларда улоқлар ва тўлқинлар ЭЭГ нинг физиологик модели бўлганлиги туфайли, шайтонлашларни электроклиник ташхислаш учун клиник аломатлар мавжудлигидаги 10 сониядан зиёд бўлган давомийликдаги ритмик фаоллик зарур бўлади. Шундай қилиб, иктал ЭЭГ нинг эгри чизиғи энг муҳим аҳамиятга эга бўлади. Одатий ЭЭГ (оЭЭГ) шайтонлашларнинг 90% атрофидагисини аниқлашга қодир, чунки аксарият ҳолларда янги туғилган чақалоқларда фаоллик юза тарафга тарқалади. Муайян ҳолларда ЭЭГ шайтонлашларнинг клиник жиҳатдан намоён бўлиларисиз иктал ўзгаришларни аниқлай олиши мумкин. Бундай «электрографик» оғишлар, айниқса, антиэпилептик воситаларнинг буюрилишидан кейин (электроклиник диссоциация) ёхуд ўта юқори шайтонлаш фаоллигида, масалан эпилептик статусда кузатилади.

Амплитудали ЭЭГ (аЭЭГ) хавфлар омили мавжудлигида ёки такрорланувчан шайтонлашлар бўйича даволаш пайтида янги туғилган чақалоқларни узоқ муддатли мониторинги учун кенгроқ тарзда қўлланилиб келмоқда (8-бобга қаранг). Бир каналли аЭЭГ (13.1. расм) шайтонлашларнинг 25% атрофидагисини, икки каналли аЭЭГ эса 50% атрофидагисини аниқлайди. Бундай кичик натижа шунга боғлиқки, фақат марказий ҳудуд аЭЭГ билан қайд этилади, шунингдек, паст амплитудали улоқ-тўлқинлар разрядлари аЭЭГ томонидан қайд этилмайди.

Неонатал шайтонлашларни қўзғатувчи оддий сабаблар

Неонатал шайтонлашлар жуда кам ҳолларда идиопатик бўлади, шунинг учун ҳам биринчи ва иккинчи босқичнинг стандартлаштирилган диагностик тадқиқотини ўтказиш зарур (13.1 ва 13.2 расмлар).

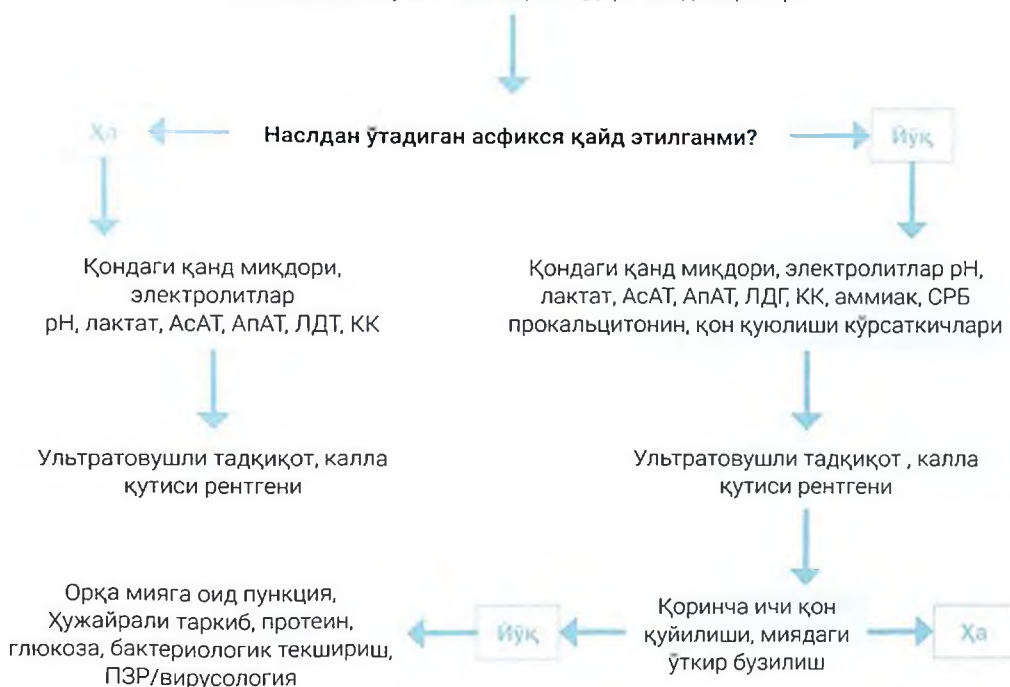
13.1-расм. Биринчи босқич неонатал шайтонлашларнинг тадқиқотлари

БИРИНЧИ БОСҚИЧ НЕОНАТАЛ ШАЙТОНЛАШЛАР ТАДҚИҚОТЛАРИ

Ҳомиладорлик ва туғруқнинг батафсил тарихи (дори воситалар, токсинлар, она инфекцияси)

Тана вазни, калланинг узунлиги, айланаси

Апгар шкаласи бўйича баллар миқдори киндик қони рН



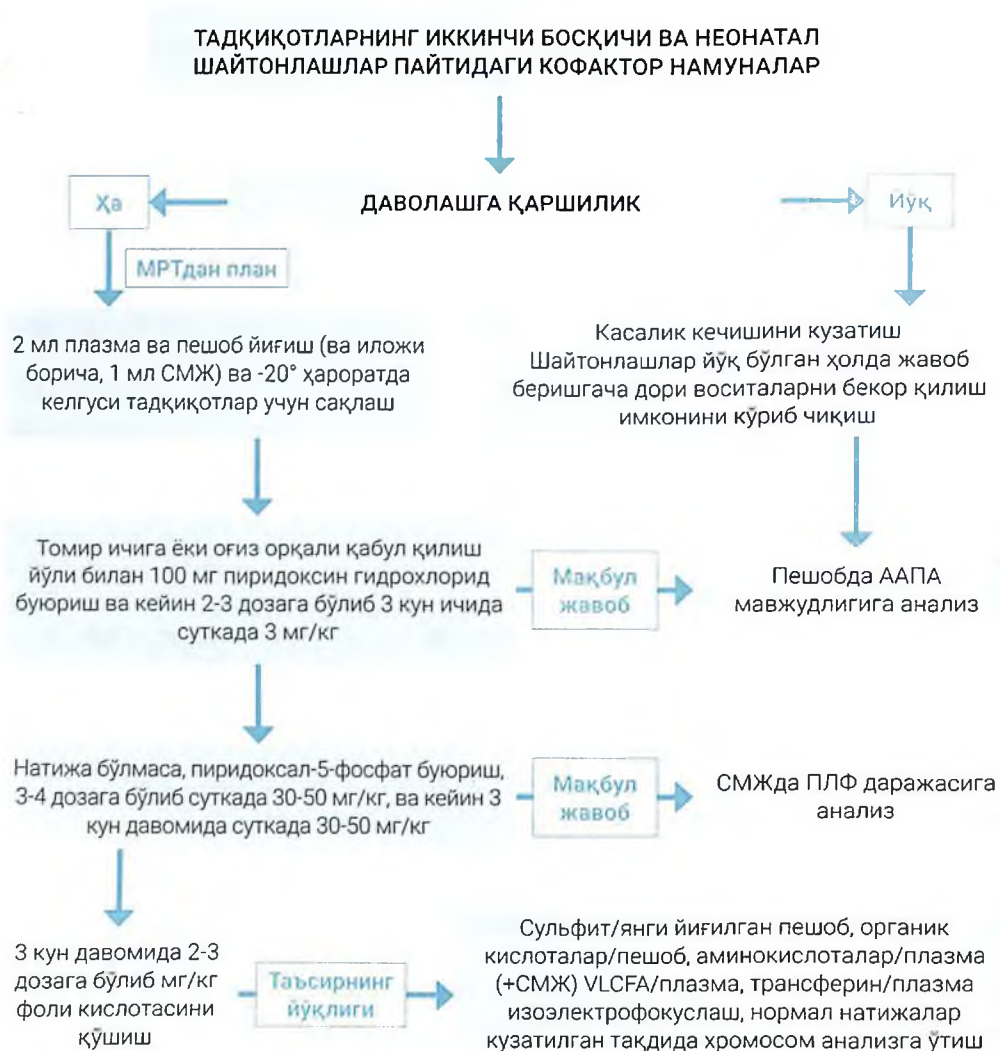
Энг кўп ҳоллардаги сабаблар: 1) наслдан ўтадиган асфиксия; 2) калла қутиси ичи қон қуйилиши (муддатига етилмай туғилган чақалоқларда); 3) марказий асаб тизими инфекцияси. Шайтонлашлар апоптозни қўзғатиши мумкинлиги туфайли, улар ривожланиб бораётган мия учун мустақил тарзда ва баъзан кам бўлмаган ҳолларда қўшимча тахликани акс эттиради.

Янги туғилган чақалоқда шайтонлаш кузатилганда биринчи навбатда осон бартараф этилиши мумкин бўлган сабаблар аниқланиб олиниши керак. Зудлик билан қондаги қанд ва электролитлар миқдорини аниқлаш сабаблар сифатида гипогликемия, гипо- ёки гипернатриемия, гипокальциемия ёки гипомагнезиемияни белгилашга ёрдам беради. Энг кўп ҳолларда глюкоза ёки электролитларнинг мувозанатсизлиги намоён бўлган муддатига етилмай

туғилганлик, инфекция, гипоксия ёки калла қутиси ичи қон қуйилиши каби нисбатан мураккаброқ бузилишларнинг таркибий қисми бўлади, ва агар бошқа далиллар бўлмаса изоляцияланган ҳолат сифатида қаралмаслиги керак.

Қуйидаги боб учун муддатига етилиб туғилганлик ва муддатига етилмай туғилганликни, шунингдек, кунлар бўйича постнатал ёшга катъий боғлиқликни ҳисобга олган ҳолда берилган лаборатория учун қабул қилинган кўрсаткичлардан келиб чиқиш тавсия этилади.

13.2. расм. Иккинчи босқич неонатал шайтонлашларнинг тадқиқотлари



Гипогликемия аксарияти муддатига етилмай туғилган чақалоқларда кузатилади ва тахминан 50% ида шайтонлашлар билан боғлиқ бўлади. Қонда

глюкозанинг нормал миқдорини тўғирлаш ва ушлаб туриш ҳар бир янги туғилган чақалоқ учун мажбурий. Гипернатриемия ацидозни нейтрализация қилиш мақсадида натрий бикабонатини ҳадда зиёд қўллаш пайтида ёки дегидратация ҳолатида кузатилиши мумкин.

Бугунги кунда гипокальциемия сезиларли даражада кальций ва фосфатнинг зарур миқдорини парентерал ва энтерал қабул қилиш йўли билан олди олиниши мумкин. Гипокальциемия ҳаётнинг биринчи кунларида жуда қийин даволаниши мумкинлигига қарамай, кейинроқ – тахминан 7-чи кунда ижобий натижа беради.

Гипомагнезиемия фокал ёки мультифокал шайтонлашлар билан кузатилиши мумкин, шунингдек, жуда кам ҳолларда қон томири ичига юбориладиган ёки таблетка шаклидаги воситалар билан тўғирланиши мумкин бўлган яккаю ягона клиник намоён бўлиши сифатида қўзғалган ҳолатни қўзғатади.

Тахминан 50-75% ҳолларда неонатал шайтонлашлар наслдан наслга ўтадиган асфиксия билан қўзғатилади, шу билан бирга асфиксияли янги туғилган чақалоқларнинг тахминан 64%да шайтонлашлар кузатилади. Асфиксия билан янги туғилган чақалоқларда шайтонлашлар одатда ҳаётнинг 2-кунидан, яъни ҳужайралар нобуд бўлишининг кескин ривожланиши ва иккиламчи цитотоксинлар билан зарарланиши энг катта даражага етган пайтда бошланади. Шайтонлашларнинг симптоматикаси кўп шаклли, ва клиник намоён бўлишларнинг эпилептик табиатини баҳолаш ва “ноодатий” шайтонлашларни, ёки ҳатто ЭСни аниқлаш учун иктал ЭЭГ зарур бўлади. Шайтонлашлар орасидаги фонли фаоллик перинатал асфиксияни кечирган болаларда муҳим прогностик белги сифатида хизмат қилади. Асфиксияли янги туғилган чақалоқларда шайтонлашлар кўпинча апатия, гипотония ёки гипертония, Моро рефлексининг йўқлиги ва бульбар синдром каби гипоксик-ишемик энцефалопатияга ишора қилувчи бошқа аломатлар билан бирга кузатилади.

Шайтонлашларнинг яккаю ягона сабаби сифатида гипоксия/асфиксияни пухта баҳолаш керак, чунки бу менингит ёки пиридоксинга боғлиқ бўлган эпилепсия каби биров вақт ўтиб даволаса бўладиган ҳолатларнинг тўғри тахминланишига ҳалақит бериш мумкин. Шайтонлашларнинг гипоксия билан боғлаш учун туғруқдан кейинги хавф омиллари (кардиотахограммада оғишлар, меконийнинг бўялиши, йўлдошнинг қат-қат бўлиб кўчиши, киндик чиқиб кетиши, ҳомилада юрак қисилишининг пасайган ёки фиксация қилинган суръати, чўзилиб кетган туғруқ, Апгар шкаласи бўйича паст баллар, киндик қонининг паст рН қиймати) тарихини синчковлик билан ўрганиб чиқиш зарур.

Одатда асфиксияли янги туғилган чақалоқлар марказий асаб тизимига қўшимча равишда бошқа органларнинг зарарланишидан азобланади ва уларда вақтинча буйрак ёки юрак етишмовчилиги намоён бўлади. Плазма

лактатининг юқори даражаси анаэроб гликолизнинг нишонаси бўлиб хизмат қилади, лактатдегидрогеназа ва креатинкиназанинг юқори даражаси эса тўқималарнинг зарарланишига ишора қилиши, ва ўзига хос бўлмасида наслдан ўтадиган асфиксиянинг лаборатория кўрсаткичи сифатида хизмат қилиши мумкин. Калла қутиси ва бош мия визуализацияси услублари ГИЭ ташхисини тасдиқловчи ўзгаришларни аниқлаши мумкин (7-бобга қаранг).

Компьютер томографияси ва магнитли-резонанс томография каби визуализация услублари ушбу усулларнинг юқори диагностик аниқлик даражасидан устунлик бўлмаган ва беморнинг жойидан кўчирилиши ҳамда тинчлантириши билан юзага келган уринишнинг юқори даражаси билан боғлиқлигида бош миясининг ультратовушли тадқиқоти бемор тўшаги олдида беморни арзимас уриниш билан серияли тадқиқотларни ўтказиш имконини беради. Допплер-сонография қон оқимини ва бош миясининг бузилган перфузияси билан боғлиқ бўлган пайтдаги мия томирларининг юқори қаршилигини ўрганиш мақсадида қўлланилиши мумкин.

Неонатал шайтонлашларнинг тахминан 15-30% калла қутиси ичи қон қуйилиши ёки ишемик инфаркт билан қўзғатилади, айниқса, муддатига етмай янги туғилган чақалоқларда. Бу ҳоллар одатда ҳаётнинг 1-чи билан 5-чи кунлари орасида содир бўлади.

Шайтонлашлар одатда фокал, клоник, бир томонлама, кўпроқ бир хилликка эга бўлади ва камдан-кам ҳолларда эпистатусга олиб келади. Иктал ЭЭГда роландик ҳудудда улоқлар қайд этилиши мумкин, шайтонлашлар аро даврдаги ЭЭГ эса бир томонлама ёки фокал мунтазам асимметрия билан ёки меъёрдан даврий жиҳатдан оғишга эга бўлган намуналар билан тавсифланади. Асфиксияли янги туғилган чақалоқлардан фарқли ўлароқ, қон қуйилиш ёки ишемик инфаркт билан оғриган беморлар энцефалопатия ва ўчоқли неврологик танқислик аломатларини намоён қилмайди, агар улар пайдо бўлса, улар муддатига етилмай туғилганлик муддати бўйича тўғирланган 3-4 ойликдан илгари намоён бўлмайди. Шунга қарамай, муддатига етмай туғилган болаларда такрорланадиган шайтонлашлар билан боғлиқ бўлган қоринчалар ичига қон қуйилиши сезиларли нохуш прогноздан дарак беради. Бош миясининг ультратовушли тадқиқоти – мия ичи қон қуйилишлари ва инфарктларнинг аксариятини аниқлашга ёрдам беради, бироқ у бош суяги орқа чуқурчаси фавқуллодда ҳолати ёки бош миясининг қобиғига яқин бўлган соҳалар патологиясини аниқлашда самараси камроқ бўлган усулдир.

Неонатал зарарланишларнинг иккита асосий сабабчиси бўлган асфиксия ва мия қон айланишининг кескин бузилишидан ташқари, менингит ёки энцефалитни ҳам эътиборга олиш зарур. Калла қутиси ичи инфекциялар неонатал шайтонлаш ҳолатларининг тахминан 12% учун сабабчи бўлиб хизмат қилади. Марказий асаб тизими инфекциялари одатда ҳаётнинг биринчи ҳафтасида, айниқса 2-3 кундан кейин кузатилади.

Менингит тизимли (кўпинча В гуруҳининг стрептококки (СГВ) ва ичак таёқчаси билан қўзғатилган) сепсиснинг таркибий қисми сифатида ривожланиши мумкин, ва шунингдек, изоляцияланган кечки (яъни, ҳаётнинг биринчи ҳафтасидан кейин) менингит (айниқса СГВ, ичак таёқчаси ва цитробактер ёки протей мирабилис каби бошқа грамм-салбий бактериялар томонидан қўзғатилган) сифатида ҳам юзага келиши мумкин. Янги туғилган чақалоқларда бошқа инфекциялар Гонди токсоплазмаси каби паразитлар ва қизилча, I ва II турдаги оддий учуқ, цитомегаловирус ва В туридаги Коксаки вируси томонидан қўзғатилади. Наслдан ўтадиган асфиксиядан дарак берувчи кўрсаткичлар йўқлиги ва бош миясини ультратовушли тадқиқ қилиш усули орқали оддий визуализация олинганидан кейин, тушунарсиз шайтонлашларга эга бўлган ҳар бир янги туғилган чақалоққа орқа мияга пункциясини амалга ошириш керак.

Неонатал шайтонлашларнинг камдан-кам учрайдиган сабаблари

Туғруқ даври нормал бўлган, лекин қайталанувчи шайтонлашлари мавжуд бўлган янги туғилган чақалоқларда, айниқса шайтонлашлар давоси самара бермаса, камдан-кам ҳолларда учрайдиган сабаблар ҳисобга олиниши керак.

Бундай ҳолда қуйидагиларни аниқлаш учун тадқиқотларнинг иккинчи босқичи зарур бўлади (13.2-расм): 1) метаболик бузилишлар; 2) хромосом/генетик бузилишлар; ва 3) бош мияга оид дисплазия.

Метаболик бузилишлар пешобда, плазмада ёки орқа мия суюқлигида ўлчанадиган биологик маркер ёрдамида аниқланиши мумкин бўлган моддалар алмашинувининг генетик жиҳатдан боғлиқ туғма бузилишини акс эттиради. Неонатал эпилепсиянинг намоишлари билан баъзи метаболик ҳолатлар этиотропи даволанишга мойил бўлгани туфайли, улар даволанишга қаршилик кўрсатадиган номаълум этиологияли барча янги туғилган чақалоқларда эътиборга олиниши керак.

Қуйидаги шакллар мавжуд даволаш усуллари асосида, ёки ушбу патология учраб туришининг нисбатан юқори суръати бўйича ажратилган.

Пиридоксинга боғлиқ эпилепсия (ПБЭ)

Пиридоксинга боғлиқ эпилепсия – витаминлар билан даволанганда яхши самара берувчи энг кўп учрайдиган энцефалопатиялардан бири. Туғилишдан кейин тез орада беморларда рефрактер шайтонлашлар ривожланади. Даволашга қаршилик кўрсатадиган неонатал шайтонлашлар ёки ЭС пайтида 100 мг пиридоксин гидрохлорид, даволаш самара бермаса, ЭЭГ-мониторинг

пайтида 500 мг гача пиридоксин гидрохлорид томир ичига буюрилиши керак. Пиридоксин гидрохлоридни қабул қилиш томир ичига ёки оғиз орқали суткада 30 мг/кг дозалар билан 3 кун давомида кунига 2-3 марта давом эттирилиши керак.

Пиридоксин гидрохлориднинг биринчи дозаси киритилганидан кейин апноэ ва коматоз ҳолат ПБЭли беморларда кузатилган, ПБЭсиз беморларда бундай таъсир кузатилмаган. Демак, реанимацион чоралар зарур. Пиридоксаль-5'-фосфат билан даволашга мақбул жавоб ҳам шунингдек ўрин эгаллаши мумкин, бироқ, афсуски, бу восита Япониядан ташқари бошқа ҳеч бир жойда лицензияланмаган. Баъзи беморларда қўшимча ижобий таъсирни суткасига 3-5 мг/кг дозадаги фолий кислотаси қўшилиши кўрсатади. Оғир туғруқлар ПБЭли беморларнинг тахминан 30% қайд этилади, бу эса гипоксик-ишемик энцефалопатия билан қўзғатилган симптоматик шайтонлашлар деб баҳоланган ҳолда шифокор томонидан шайтонлашларни ҳатолик билан талқин қилишга олиб келади. Даволашга қаршилик, уйқунинг бузилиши ва воситани "бекор қилиш синдроми"ни эслатадиган хаотик миоклония пиридоксинга мутеликка тест ўтказиш зарурлиги борасида шифокорда сергакликни ошириши керак.

Аксарият ҳолларда пиридоксинга боғлиқ шайтонлашлар активитин генининг аутосом-рецессив нуқсони билан қўзғатилади. Плазма, пешоб ва орқамия суюқлигидаги пипеколин кислотаси (ПК) ва альфа-аминоадипат-полуальдегид (ААПА) ҳатто пиридоксин қабул қилиш даврида ПБЭнинг ишончли диагностик биомаркерлари бўлиб хизмат қилади. Ташхис генетик жиҳатдан тасдиқланган тақдирда, ПЗЭли беморлар умрбод пиридоксин билан даволанишга муҳтож бўлади.

Пиридоксальфосфатга боғлиқ эпилепсия

Ушбу аутосомал-рецессив касаллик (MIM#610090) ПЗЭдан фарқланиши керак, чунки шайтонлашлар пиридоксинга мойил эмас ва улар фақат пиридоксаль-5'-фосфат (ПЛФ) мойилдир. Ҳозиргача даволанишга резистент бўлган неонатал, асосан миоклоник шайтонлашлар ва "чақноқ-эзилиш" ЭЭГ намунасига эга бўлган тахминан 25 нафар бемор қайд этилган. Кўпинча ҳомиланинг муддатга етилмай туғилиши ва патологияси кузатилади. ПЛФни суткада 30-50 мг/кг миқдорида, 3-4 марта кардли дозаларда оғиз орқали қабул қилишнинг буюрилиши кейинги апноэ ва коматоз ҳолатинининг ривожланиши мумкин бўлган шайтонлашларни тез тўхтатишига олиб келади. Шу боис, тайёр ҳолдаги реанимация ускунаси мавжуд бўлиши зарур. ПЛФ Япониядан ташқарида лицензияланмаган ва одатда фақат тозаланган кимёвий кукун шаклида бўлади. Даолашнинг эрта бошланишига қарамай кўпчилик беморларда натижа ножўядир.

ПЛФга боғлиқ эпилепсияга эга бўлган беморлар ПЛФ (витамин В6 фаол

шакли) нинг шаклланиши учун зарур бўлган фермент – пиридоксин-5'-фосфат оксидазанинг (ПНФО) – генетик нуқсонига эга бўладилар. Орқа мия суюқлигидаги ПЛФнинг жуда кам концентрацияси ягона ишончли биологик маркер сифатида хизмат қилади ва даволашда аввал йиғилиб музлатилган ҳолда сақланиши керак.

Биотинидаза танқислиги

Ушбу бузилиш глюкоза, оқсиллар ва липидлар метаболизмидаги кўпчилик карбоксилазаларнинг муҳим коферменти бўлган биотиннинг (витамин Н) қайта циркуляциясига таъсир қилади. У осон даволанишга осон ён берувчанлиги учун биотиназа танқислиги кўплаб мамлакатларнинг неонатал скрининги дастурига киритилган. Шуниси аниқланганки, шайтонлашлар 78 бемордан 38% ида ва мушакларнинг гипотонияси ёки нафас олишнинг бузилиши каби бошқа аломатлар билан бирга кузатилган. Шайтонлашлар асосан миоклоник типда бўлиб уларнинг тахминан 50% ида шайтонлашларга қарши дори воситалар даволанишга ён бермайди.

Пешоб органик кислоталарининг газли хроматография услуби билан амалга оширилган таҳлили лактат, 3-ОН изовалериан кислотаси, метилцитрат ва метилкронони глициннинг юқори миқдорини кўрсатади, бироқ ушбу метаболик натижалар фарқланиши туфайли ташхисни қўйиш учун қон зардобидеги биотинидаза миқдорини ўлчаш қўлланилади. Эрта босқичда биотинни оғиз орқали қабул қилиш йўли билан даволаш – суткада 5-10 мг, клиник белгиларнинг йўқолишига сабаб бўлади.

Молибденли кофактор ва сульфитоксидаза танқислиги

Молибден-цистеиннинг парчаланишида иштирок этувчи учта турли ферментнинг ҳамкорлик қилувчи омили сифатида ҳаракат қилади, шу билан бирга одатий фенотип сульфит оксидланиши бузилишининг натижаси эканлиги кўрсатилган.

Беморларда эпилептик статус ривожланишининг юқори хавфи билан бирга неонатал тоник-клоник шайтонлашлар намоён бўлади. МРТ оқ модданинг кейинги кистоз ўзгаришлар ва бош миясининг умумий атрофияси билан бош миясининг токсик шишини кўрсатади. Пешобда ва плазма гомоцистеинида сийдик кислотасининг миқдорининг пасайиши ва шунингдек янги йиғилган пешоб таркибида сульфит мавжудлигига ижобий баҳоланган тест диагностик маркерлар сифатида хизмат қилади ва пешобда ксантин билан гипоксантиннинг юқори миқдорига асосан аниқланиши мумкин. Ташхис фибробластларда фермент фаоллигини аниқланиши йўли билан қўйилади ва комплементациянинг иккита гуруҳи белгиланган. Z туридаги молибден кофактори ўтмишдоши йўқ беморларга тозаланган пираноптерин циклик

монофосфат (сРМР) буюрилиши мумкин, аммо бундай даволашни қайтариб бўлмайдиган мия зарарланишининг бошланишидан олдин бошлаш керак.

Нокетотик гиперглицинемия (НКГ)

Бу метаболик эпилепсиянинг энг кўп учрайдиган шаклларида бири, бироқ, афсуски, у даволанмайди. **Нокетотик гиперглицинемияни қўзғатувчи** ауто-сом-рецессив нуқсон, глицин парчаланиш тизимининг тўрт таркибий қисмидан бирида бўлади. НКГга эга бўлган беморларда одатда туғилиш пайтида давомий апоноэ ҳамроҳлигида кузатиладиган оғир эпилептик энцефалопатия, чуқур гипотония, сурункали ҳиқичоқ ва миоклоник ирганишлар намоён бўлади. Яшаб кетган беморларда “чақноқ-сўниш” намунаси тахминан 3 ойлик ёшга бориб гипсаритмия ва инфантил спазмга айланади. Плазма ва орқа мия суюқлигида глициннинг юқори даражаси, шунингдек классик шаклда $> 0,08$ ва атипик шаклда $> 0,04$ орқа мия суюқлиги/плазма мутаносиблиги НКГ аломатлари бўлиб хизмат қилади.

Ташхис лимфобластларда амалга оширилган фермент анализи билан ёки молекуляр анализ билан тасдиқланиши керак. Таркибида оқсил паст бўлган парҳезни қўллашга уринишлар, N-метил-D-аспартат (НМДА) рецепторларининг антагонисти бўлган декстометорфан ва глицинни муқобил тарзда чиқариш мақсадида натрий бензоатини буюриш НКГнинг одатий ҳолларида ишонарли натижаларни бермайди, аммо ноодатий ҳолларда даво эрта бошланса, самара яхши бўлиши мумкин.

Неонатал шайтонлашлар касалликнинг аломатлари бўлиб хизмат қиладиган санаб ўтилган шакллардан ташқари, шайтонлашлар мочевина ҳосил қилиниши, пропион ёки метилмалон ацидемия, пероксисом бузилишлар ёки туғма гликозилланиш (CDG) бузилишининг синдроми каби даволаса бўладиган ёки даволанишга ён бермайдиган метаболик бузилишлар клиник спектрининг таркибий қисми бўлиши мумкин.

Бу касалликларнинг вужудга келиши имкони гипераммониемия ёки метаболик ацидоз мавжудлигида кўрилиши керак. Аммиак миқдорини ўлчаниши тез суръатлар билан ва, хона ҳароратида сақлаш натижасида унинг ошган миқдори тўғрисидаги нотўғри маълумотга эга бўлиб қолишнинг олдини олиш учун совутилган ҳолда ўтказилиши керак.

Неонатал шайтонлашлардаги хромосома аномалиялари

Эпилепсияга олиб келувчи хромосом бузилишларни учта катта ёрдамчи гуруҳларга бўлиш мумкин: қўшимча генетик материал мавжуд бўлган дупликация синдромлари; генетик материалнинг сегменти тушиб қолган делециялар, ва бир ёки бир нечта ген шикастланадиган узилиш. Агар эпилепсия билан бирга дисморфик аломатлар ҳам мавжуд бўлса, хромосом

аномалияларнинг хавф эҳтимоли тахминан 50% ни ташкил этади. Бундай хромосом бузилишларнинг баъзилари бош мия мальфармациясига боғлиқ бўлади.

Бош мияси дисгенезияси билан боғлиқ бўлган бузилишлар

Бош мия зарарланишининг кўпчилиги фокал қобик дисплазиясидан тортиб эрта даврда бошланувчи неонатал шайтонлашлар бўлиши мумкин бўлган лисэнцефалия ёки икки томонлама пўстлоқ ости патологик синдромлари каби оғишларнинг кенг кўламини ўз ичига оладиган дисгенезия тушунчасига жамланган.

Пўстлоқ дисплазияси ҳудудларини аниқлаш учун КТдан кўра МРТ самаралироқ, ва беморларнинг шу гуруҳи тадқиқ қилинган пайтда айнан МРТ афзал кўрилиши керак. Ҳаётнинг иккинчи йили яқун топгунига қадар пўстлоқ ости ядролари сезиларли даражада миелинизацияланмай қолиши туфайли пўстлоқ дисплазиясини аниқлаш имконияти ёш ўтиши билан ўзгариши мумкин, ва шу ёшда бошқа сабаб аниқланмаган тақдирда такроран МРТ ўтказилиши керак бўлади. Бош миясининг мураккаб мальфармацияси кўпинча хромосом ёки моногенетик бузилишлар сабабли вужудга келади, ва ота-оналарга оилани келгусидаги режалаштириш учун генетик маслаҳат керак бўлади. 13.2. жадвалда бош мия мальфармацияси билан боғлиқ бўлган айрим хромосом бузилишлар санаб ўтилган.

Жадвал 13.2. Бош мия мальфармацияси билан боғлиқ бўлган айрим хромосом аномалиялар

Патология	Хромосом бузилишлар
Лисэнцефалия	Миллер-Дикер Синдроми (дел17p13.3)
Полимикрогирия	Делеция 1p36
	Моносомия 1q44
	Дупликация 11q12-11q13
	Моносомия 3p
	Трисомия 5p
Полимикрогирия	Қисман моносомия 18p
	Қисман моносомия 21q
	Делеция 22q
	Дупликация 3q

Патология	Хромосом бузилишлар
«Икки қаватли қобиқ» синдроми	Трисомия 9p
Гетеротопия	Дупликация 4q
	Халқа 17
	Трисомия 13
	Трисомия 19
	69XXX

Неонатал шайтонлашларни даволаш

Муддатига етилиб туғилганлиги ёки муддатига етилмай туғилганлигидан қатъий назар такрорланиб келаётган шайтонлашлардан азият чекаётган ҳар бир янги туғилган чақалоқ ҳаёт учун зарур бўлган функцияларни қатъий назорат қилиниши учун шифохонанинг неонатал интенсив даволаш бўлимига ётқизилиши керак.

Неонатал шайтонлашларни даволашда дори воситасининг таъсирини ўрганиш натижалари, ҳамда юқори концентрацияси қўлланилганда апоптозни намоён қилган, ҳайвонларда ўтказилган тадқиқотларнинг қониқарсиз натижаларига қарамай, энг кенг кўламда фенобарбитал (Phb) қўлланилади. Шу ўринда айтиш жоизки, кўпчилик мамалакатларда у биринчи қатор дори воситаси сифатида қўлланилади, ва шу билан бир пайтда 40мг/кг зарбали доза беморларнинг 50% ида неонатал шайтонлашларни тўхтатади. Ушлаб турувчи дозировка плазмада фенобарбиталнинг тахминан 25мг/кг сатҳдаги концентрациясини таъминлаши керак. Кўпгина ҳолларда электроклиник намоён бўлишларнинг ажралишлари содир бўлади, ва фақат электрографик оғишларни аниқлаш учун аЭЭГ ёки кундалик ЭЭГ-тадқиқотини ўтказиш зарур шайтонлаш бўйича. Юқори хавфга эга бўлган янги туғилган чақалоқларда шайтонлашларнинг олдини олиш учун фенобарбитал қўлланилиши бўйича стандарт протокол мавжуд эмас.

Фенитоин мушак ичига юборилганда, тахминан 45% беморларда неонатал шайтонлашларни тўхтатади. Юборишнинг энг катта тезлиги 1мг/кг/дақиқа бўлиб, юрак аритмиясини аниқлаш мақсадидаги ЭКГ-мониторингини ўтказиш пайтида зарбали доза 15-20 мг/кгни ташкил этади. Унинг фармакокинетикаси тўғри чизиqli бўлмагани ва янги туғилган чақалоқларда оқсил билан боғланишнинг нотурғунлиги туфайли, фенитоиннинг қўлланилиши қийинлаштирилган ва қондаги концентрациясини назорат қилиш талаб этилади, миячанинг ўсишига таъсири эса потенциал жиддий ножўя таъсирни ифодалайди. Фенобарбиталдан фарқли ўлароқ, олти ойгача бўлган, муддатига етилиб туғилган болаларда фенитоиннинг энтерал адсорбцияси турғун

бўлмайди. Шунинг учун ҳам, веналарга қўзғатувчи таъсирга қарамасдан бу ёшда уни томир ичига юбориш тавсия этилади. 2004 йил Кохран кутубхонасида фенобарбитал билан фенитоин иштирокидаги қурама даволашнинг самарасизлиги қайд этилган.

Бундай нохуш вазият кўпчилик Европа мамлакатларида бензодиазепинлар, айниқса, клоназепам ёки иккинчи қатор дори воситаси сифатида мидазоламнинг қўлланилишига туртки бўлди. Клоназепам 0,1 мг/кг дозировакисида фенобарбиталга сезувчанлиги бўлмаган янги туғилган чақалоқлар учун самаралидир. Мидазолам дастлабки 0,15 мг/кг вена ичига киритишда ва 0,1 мг/кг/рандомизацияланмаган тадқиқот нижасига кўра юқори самарадорлигини кўрсатди. Бензодиазепинларнинг доимий тарзда киритилиши апатия, иштаҳанинг йўқолиши ва апноэни қўзғатиши, шуниндек уйқу пайтида миоклониянинг кучайишига олиб келиши мумкин.

Икки нафар асосий дори воситалари билан даволашга чидамли бўлган неонатал шайтонлашларнинг кузатилганида қатъиян витамин билан даволашнинг стандарт протоколдан фойдаланиш тавсия этилади: пиридоксин ва/ёки пиридоксаль-5'-фосфат ва фолий кислотаси. Пиридоксинга боғлиқ эпилепсия каби потенциал даволаниши мумкин бўлган бузилишларга эга бўлган болаларда бош миясининг қайтариб бўлмас зарарланишининг олдини олиш учун, бундай даволаш касаллигининг эрта босқичида ўтказилиши керак (13.2.- расм).

Даволашга резистент, ёки турғун бўлган шайтонлашларга эга бўлган янги туғилган чақалоқларга буюриладиган леветирацетам (1-чи кунда 10 мг/кг, 2-чи кунда 20 мг/кг ва 3-чи кунда 30 мг/кг) ёки топирамат (1 мг/кг, дозани аста секин суткада 4 мг/кг миқдоригача кўтариб бориш билан) каби ҳали қайд этилмаган энг янги эпилепсияга қарши воситаларнинг муваффақиятли қўлланилиши тўғрисида хабарномалар мавжуд, бироқ расмий тадқиқотлар ўтказилмаган.

Вальпроат гўдакларда гепатотоксиклик хусусияти туфайли, неонатал шайтонлашларни даволаш учун тавсия қилинмайди.

Кечроқ ёшда неонатал шайтонлаши бўлган муддатига етилмай туғилган болаларнинг тахминан 48% ва муддатига етилиб туғилган чақалоқларнинг атиги 30% да эпилепсия ривожланади. Эпилепсиянинг кейинги дебютини олдини олиш учун апробация қилинган самарали эпилепсияга қарши даволаш ҳали мавжуд эмас. Шунинг учун янги концепцияларда шайтонлашларга эга бўлмаган ва ЭЭГ нинг нормал натижаларига эга бўлган беморларга жавоб берилгунига қадар шайтонлашларга қарши дори воситаларни бекор қилиниши кўриб чиқилмоқда.

Библиография

- Malone A et al. Interobserver agreement in neonatal seizure identification. *Epilepsia*, 2009, 50(9):2097-2101.
- Murray DM et al. Defining the gap between electrographic seizure burden, clinical expression and staff recognition of neonatal seizures. *Archives of Disease in Childhood. Fetal and Neonatal Edition*, 2008, 93(3):F187–F191.
- Pitt M, Pressler R. Neurophysiological testing in the newborn infant. *Early Human Development*, 2005, 81:939-946.

Қўшимча манбалар

- Bassan H et al. Neonatal seizures: dilemmas in workup and management. *Pediatric Neurology*, 2008, 38(6):415-421.
- Plecko B, Stöckler S. Vitamin B6 dependent seizures. *Canadian Journal of Neurological Sciences*, 2009, 36 Suppl 2:S73–S77.
- Roberton NRC, Rennie JM. *Textbook of neonatology*, 3rd ed. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1999.
- Stöckler-Ipsiroglu S, Plecko B. Metabolic epilepsies: approaches to a diagnostic challenge. *Canadian Journal of Neurological Sciences*, 2009, 36 Suppl 2:S67–S72.
- Vento M et al. Approach to seizures in the neonatal period: a European perspective. *Acta Paediatrica*, 2010, 99(4):497-501.
- Volpe JJ. *Neurology of the newborn*, 5th edition. Philadelphia, Saunders Elsevier, 2008.
- Wheless J, Willimore J, Brumback RA, eds. *Advanced therapy in epilepsy*. New York, McGraw Hill, 2009.

14. Иситмасиз ўткир энцефалопатия

Муаллифлар: Tiina Talvik, Fenella Kirkham, Tuuli Metsvaht ва Inga Talvik

Асосий ҳолатлар

I Ўткир энцефалопатия

- Ўткир энцефалопатиянинг энг асосий клиник белгиси – эс хуш даражасининг ўзгаришидир.
- Гўдакларда хулқ-атвори, овкатлантиришда кийинчиликлар, қўзгалувчанлик, баджаҳллик, баланд овозли йиғи каби аломатларга эътибор бериш керак.
- Экстраокуляр мушаклар, юз нервининг парези, гемипарез ва шайтонлашларни аниқлаш.
- Декортикацион ёки децеребрацион (экстензорлар) ҳолатларни, кўз қорачиғи рефлексларини мавжудлигини ёки йўқлигини аниқлаш.
- Энцефалопатияли болада глюкоза ва аммиакнинг асл даражасини аниқлаш зарур.
- Сабабларидан қатъий назар даволашда қўллаб-қувватловчи интенсив даволаш катта аҳамиятга эгадир.
- Наслдан ўтувчи метаболик бузилишларга шубҳа туғилса, мутахассисларнинг маслаҳати зарур бўлади.

II Мия қон айланишининг ўткир бузилиши:

- Кўпинча шайтонлаш ҳолатлари ва гемипарез мия қон айланиши ўткир бузилишининг клиник курилиши бўлиши мумкин.
- Веноз синуслар ҳолатини ўз ичига олган ҳолдаги нейровизуализация иложи бор қадар эртароқ амалга оширилиши керак.
- Мия ичи қон қуйиши ҳолатлари кечиктириб бўлмайдиган жарроҳлик аралашувини талаб қилиши мумкин.
- Агарда бола аввал юрак касаллигини кечирган бўлсагина, эхокардиограмма меъёрга мос келмайди.
- ЭЭГ цереброваскуляр патологияни эпилепсия ва мигреньдан фарқлаш учун фойдали.
- Мия қон айланиши ўткир бузилишининг такрорланиши хавфи юқори бўлган ҳолатларда, болаларда аспириин қўлланилиши мумкин (5 мг/кг ўткир даврда ва кейинчалик 1-3 мг/кг).

- Вена синусларининг тромбози ва экстракраниал диссекция пайтида антикоагулянт даволашни ўтказиш имкони кўриб чиқилиши керак.

III Бош миясининг травматик ёки қасддан травматик зарарланиши:

- Мия қон айланиши ўткир бузилишидан кейин бош мияси шишига эга бўлган боланинг хушсиз ҳолатида жарроҳлик декомпрессияси, агар бола нейрожарроҳлик бўлимида даволанаётган бўлса, ва нейрожарроҳлар бундай аралашувни ўтказиш бўйича тажрибага эга бўлган ҳолда бир қатор ҳолларда ҳаётни сақлаб қолиши мумкин.
- Калланинг қасддан етказилган жароҳатга оид ва тасодифан содир бўлган жароҳатга оид зарарланишларини фарқланиши керак.
- Қасддан етказилган зарарланишларни даволашда турли мутахассисларнинг иштироки талаб қилинади.

Тарқалган хатоликлар

- Менингит ва менингоэнцефалитлар ташхислари аниқланмаган бўлиб кечиктириб бўлмайдиган даволашлардаги судга даъвогарликларнинг энг кўп ҳолларда учрайдиган сабабларидир; ушбу касалликлар вужудга келиш имконини ҳеч қачон кўздан қочирманг.
- Инфекцияга шубҳа уйғонган пайтда микробларга қарши даволашдан тийилиш: ҳатто даргумон ҳолатларда ҳам даволаш ўтказилиши шарт эмас!
- Болага нейровизуализациясиз Глазго шкаласи бўйича GCS <9 балл бўлганда люмбал пункция ўтказилиши.

I Мия қон айланишининг ўткир бузилиши:

- Болада мия қон айланишининг ўткир бузилиши ташхиси қўйилишининг кечиктирилиши.
- Мия қон айланишининг ўткир бузилиши ва ўчоқли шайтонлашлардан кейин Тодд парезининг нотўғри дифференциал диагностикаси.
- Эс-хушнинг бузилиши ва мия ичи гипертензиясининг ташхисини кечиктирилиши.
- Гемиплегик мигрень ва мия қон айланишининг ўткир бузилиши дифференциал диагностикасидаги қийинчиликлар.
- Мия қон айланишининг артериал бузилиши сифатида баҳоланган веноз синуси тромбози натижасида париетал ва окципитал инсультларнинг ҳатоликка йўл қўйилган ҳолдаги ташхисланиши.
- Паст церебрал перфузион босим пайтида артериал қон босимини қўлаб-қувватлаш ўрнига пасайтирилиши.

II Бош миясининг травматик ва қасддан етказилган травматик зарарланиши:

- Болани парвариш қилаётган шахслардан йиғилган анамнезни нотўғри талқин қилиниши.
- Аввал ўрин тутган, қўпол муомала оқибатидаги суяк синишларининг аниқланмаганлиги.
- Тўр пардага қон қуйилишининг аниқланмаганлиги.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Уйқучанлик, кома, хуш даражасининг прогрессив даражада пасайиши.
- Қон босимининг пасайиши; қоннинг юқори босими билан уйғунлашувчи брадикардия.
- Қайталаниб турувчи шайтонлашлар ёки дори-дармонлар билан коррекцияланмайдиган ҳолат.
- Сурункали қайт қилиш; такрорланаётган апноэ, пастга қаратилган нигоҳ («ботаётган қуёш»симптоми).
- Ўчоқли неврологик симптоматика ёки тананинг ёзилган ҳолатига мойиллигининг пайдо бўлиши.

Мия қон айланишининг ўткир бузилишлари

- Ўткир гемиплегия.
- Ўткир фокал ёки генерализациялашган шайтонлашлар.
- Уйқучанлик, кома, қайт қилиш.
- Ўчоқли неврологик белгилар.

Бош миянинг травматик ва қасддан етказилган травматик зарарланиши

- Онг даражасининг пасайиши.
- Аввал нормал бўлган эс хушнинг жароҳатдан кейинги даврда ўзгариши.
- Болада аввал сустлашиш, сўнг асаб тизимининг қўзғалиш ҳолати кузатилганда.
- Сабаби аниқланмаган ўткир орттирилган энцефалопатия.
- Болани парвариш қилаётган шахслардан содир бўлган жароҳат ҳолати тўғрисида қарама-қарши маълумотлар.

Таъриф

Ўткир энцефалопатия – одатда бир қатор ҳолларда ўчоқли неврологик симптоматика иштирокида кузатилиши мумкин бўлган хушнинг ўзгариши сифатида намоён бўлувчи бош мия вазифаларининг тезкор тарзда ёмонлашуви билан ифодаланадиган патологик ҳолат.

Сабаблари

Ўткир энцефалопатиянинг жуда кўп сабаблари мавжуд. Ушбу бобда жароҳатга оид, метаболик, токсик ва цереброваскуляр сабаблар кўриб чиқилади. Инфекцион ва постинфекцион сабаблар 15 бобда кўриб чиқилади, бироқ ўзини инфекция сифатида сохта намоён қилувчи, аслида эса инфекцияга оид бўлмаган сабаблар ҳам шу бўлимда муҳокама қилинади. Шуни белгилаб олиш муҳимки, ҳолатнинг тезкор ёмонлашиши ва ҳатто ўлим билан яқун топиш ҳолларига оид ўткир инфекцион энцефалопатия ҳоллари тана ҳароратининг кўтарилишисиз кузатилиши мумкин (масалан, яқинда шигеллез ҳамда сальмонеллез билан боғлиқ бўлган ва фақат намоён бўлмаган ич кетиши кузатилган ҳоллар тўғрисида хабар берилган).

Батафсил кўриб чиқилмайдиган бошқа эҳтимолли сабаблар, янги пайдо бўлган шишлар ва тизимли патологик жараёнларни ўз ичига олади. Ўткир энцефалопатиянинг бошланғич дифференциал ташхиси иситма мавжудлиги ёки йўқлигига ва нейровизуализация натижаларига асосланиб қўйилиши мумкин (14.1.-расмгақаранг). Шундай бўлсада, шуни ёдда тутиш лозимки, эмадиган болаларда сепсис иситмадан кўра кўпроқ нобарқарор ҳарорат реакцияси билан кузатилиши мумкин.

Даволашнинг умумий тамойиллари

Чақалоқ клиник ҳолатининг оқилона баҳоланишига энг тўғри йўл эс-хушнинг бузилиш даражаси, қорачиқлар реакцияси, пульс, нафас олиш суръати ва артериал қон босимини тизимли ва доимий равишда аниқлашдир. Эс-хуш даражасини баҳолаш кузатилаётган таъсирлантиришга жавобан феъл-атворий реакциялар асосида ўтказилади: кўзларни очиш, вербал жавоб, ҳаракатга оид реакция – ушбу жавоблар ўзаро уйғунликдаги бирикмаси Глазго бўйича комани баҳолаш балли шкаласини (GCS) ташкил этади. Эмадиган болаларда баҳолашнинг балли тизими ёшга мувофиқ модификация қилинган (жадвал 14.1). Балларнинг умумий сони кўзларни очиш, вербал ва ҳаракатга оид ёрдамчи шкалалари бўйича баллар йиғиндисини ифодалайди, аммо ёрдамчи шкалалар балларини ташкил этувчи клиник кузатишларнинг тафсилоти умумий баллдан кўра кўпроқ маълумот қийматига эга.

Ўткир энцефалопатияси бўлган беморларнинг клиник баҳоланиши

Ҳозирги касалликнинг тарихи, илгари ўтказилган касалликлар, уй шароитида мавжуд бўлган дори воситалари ва тасодикий равишда ичга қабул қилинишини инкор қилиб бўлмаслиги туфайли уларга етишиш имконлари, бола билан алоқада бўлувчи шахслар касалликларининг анамнезини билиш

ўта муҳим. Эрта ёшдаги болаларда озиқлантиришдаги қийинчиликлар ёки феъл-атворнинг етарли даражада бўлмаслиги сабабли, аломатлар яққол намоён бўлмаслиги мумкин. Шу боис патологиянинг ушбу белгилари ота-оналар ва болага ғамхўрлик кўрсатаётган ва парвариш қилаётган шахслар томонидан фаҳмланмай қолиниши мумкин.

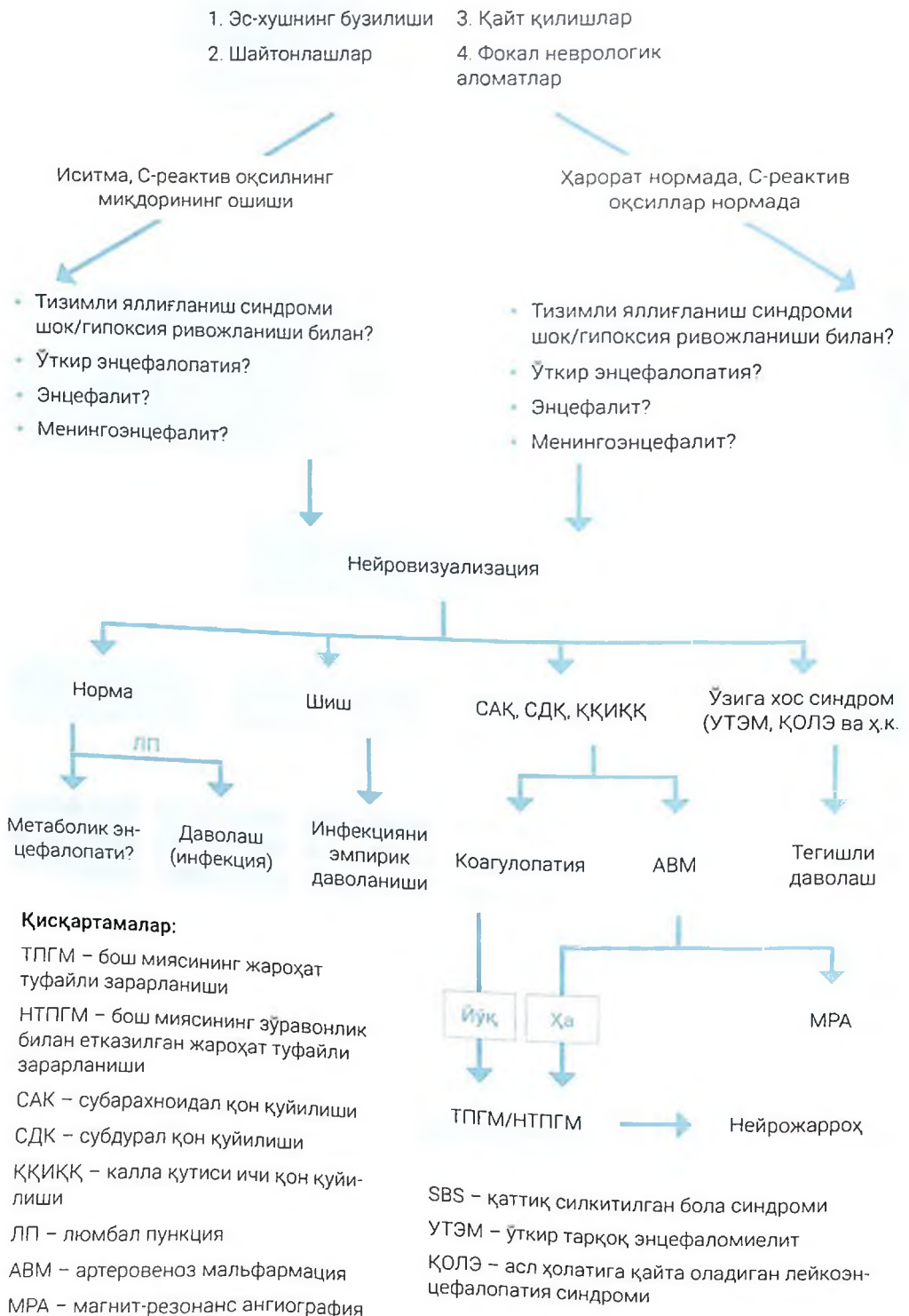
Жадвал 14.1. Кўкрак ёшидаги болалар учун команинг Глазго шкаласини модификациялашган шакли

Кўзларни очиш	Ўз-ўзидан	4
	Овоз таъсирида	3
	Фақат оғриққа	2
	Жавоб йўқ	1
Овозли жавоб	Ғув-ғувлаш ва ғовур-ғувур	5
	Безиллаганда бақириш	4
	Оғриққа бақириқ	3
	Оғриққа инграш	2
	Жавоб йўқ	1
Ҳаракат реакцияси	спонтан мақсадли ҳаракатлар	6
	Тегишга жавобан оёқ қўлни тортиб олиш	5
	Оғриққа жавобан оёқ қўлни тортиб олиш	4
	Оғриққа жавобан декортикацион ҳолат	3
	Оғриққа жавобан децеребрацион ҳолат	2
	Жавоб йўқ	1

Тадқиқот пайтида GCS шкаласи бўйича эс-хуш даражасини, нафас олиш йўллариининг фаолиятини, нафас олишни, қон айланишини баҳолаш ва қон босимини ўлчаш керак. Бундан ташқари, терига тошма тошга (менингококк инфекцияси ёки қон ивишининг бузилиши аломатлари, вирусли инфекция пайтидаги тошма), етказилган зарарланишларнинг ёки эътиборсизлик натижасидаги зарарланишлар аломатлари; юрак аускультацияси пайтидаги шовқинлар; пастки нафас олиш йўллари инфекцияларининг (туберкулёз, микоплазмали, пневмококк инфекцияси) аломатлари; гепатоспленомегалия; умумий текширишда аниқланган исталган бошқа диагностик манбага алоҳида эътиборни қаратиш керак.

Бош айланасини ҳар сафар бир хил тасма билан ўлчанг ва натижаларни ёш ҳамда жинсга мувофиқ равишда центил жадвалдаги рақамли қийматларга солиштириб кўринг: микроцефалияни аниқланиши ҳам макроцефалияни аниқлаш каби потенциал аҳамиятга эга. Бош мия ичи гипертензиясининг намоёниши бўлиши мумкин бўлган калла қутисининг чокларининг бир биридан қочишига эътибор берилиши керак.

14.1.-расм. Кўкрак ёшидаги болаларда ўткир энцефалопатия алгоритми



Бола ўтирган ҳолатида катта лиқилдоқнинг ҳолати ва таранглиги муҳим аҳамиятли қўшимча диагностик белги сифатида хизмат қилиши мумкин.

Бош мия ичи босими (БМИБ) нинг кўтарилиши травматик ва нотравматик ўткир энцефалопатия пайтида ҳам кузатилиши мумкин.

Паст церебрал перфузион босим бош миянинг ишемиясига олиб келади ва доимо болаларда ўтказилган бош миянинг травматик ва нотравматик зарарланишини муҳим детерминантаси сифатида кўрилади. Бош миянинг ишемияси ўз-ўзидан шишни қўзғатади, бу эса бошқа сабаблар билан қўзғатилган (масалан, жароҳат ёки метаболик бузилишлар билан) бош мия ичи босимининг янада ошишига олиб келувчи шишни қўзғатади. Бош мия ичи босимининг назоратланмаган равишда ошиб бориши, бош мия устунинг сиқилиши оқибатида, пировардида, ўлимга олиб келиши мумкин.

Сурункали тушуниб бўлмас қусиш, юқорига қараган нигоҳ фалажи ёки мажбурлик билан пастга қаратилган нигоҳ (қуёш ботиш аломати) масалан, гидроцефалия билан боғлиқ ўрта мия қопқоғига босимнинг ошишидан дарак бериши мумкин.

Бола бедор бўлиш ўрнига серуйқу бўлса, кўз соққаси ҳаракатларини баҳолашга уриниб кўринг. Эс-хуш даражасининг пасайиши ўчоқли неврологик симптоматика ёки негатив таъсирга жавобан тананинг патологик ҳолати билан уйғунланиши мумкин. Бу декортикация (эгилган ва тўғирлаб олинган қўллар ва оёқлар) ёки тўғирлаб олинган қўллар ва оёқлар децеребрация билан боғлиқ бўлиши мумкин. Бундай аломатлар ва/ёки нафас олишнинг патологик турлари ҳаётга таҳдид солувчи белгилардан дарак бериши мумкин.

Ўткир энцефалопатияли болани лаборатор ва рентгенологик текширувдан ўтказиш

Оддий лаборатория анализларининг: лейкоцитлар миқдори (етилмаган хужайралар миқдорининг кўпайиши ёки “чапга силжиш”); инфекцияларда ва давомий шайтонлашларда кузатилиши мумкин; СРО каби ўткир фазада оқсиллар; орқа-мия суюқлигида хужайраларнинг миқдори; орқа-мия суюқлигида оқсилларнинг миқдори; қон плазмаси ва орқа-мия суюқлигида глюкозанинг ўзаро нисбати муҳимлигини эсингиздан чиқарманг. Бу қийматларни алоҳида шарҳлашнинг иложи йўқ. Люмбал пункцияни ўтказиш пайтида орқа мия-суюқлигининг босимининг манометр билан ёки, эмадиган болада осонроқ йўли – люмбал пункция учун уч йўлли кран воситасида игнага қўшилган ингичка стерил пластик найчага вертикал тарзда қўйиладиган ўлчов тасмаси (масалан қон ичига юбориладиган инфузия тизимидан) билан амалга оширилиши мумкин.

Менингит/менингоэнцефалитнинг ноинфекцион сабабларини аниқлаш мақсадидаги тест аутоантитело ва гемофагоцитар лимфогистиоцитозни аниқлашни ўз ичига олади. Шунингдек, амалиётда эҳтимоли бўлган патогенни аниқлаш ҳам талаб этилиши мумкин (15-бобни қаранг).

Ультратовушли тадқиқот бош мияси қоринчаларининг ўлчамларини аниқлаш учун фойдали, бироқ бош миясининг субдурал ёки паренхиматоз патологиясини ўз ичига олган ҳолда экстрацеребрал бўшлиқларни тавсифлаб бериш учун паст ахборот қийматига эга.

Шу сабабга кўра ультратовушли тадқиқот натижаларини тасдиқлаш учун компьютер томографияси (КТ) ни ёки магнит-резонанс томографияни ўтказиш зарур.

Ўткир энцефалопатияли болани клиник кузатиш

Даволашнинг бутун даври ичида Глазго шкаласи (GCS) (жадвал 14.1) бўйича комани баҳолаш ва ҳаётий муҳим функциялар назорати ўтказилиши керак. Агар патологиянинг ажратиб турувчи белгиси шайтонлашлар бўлса, шайтонлашлар орасидаги даврда боланинг ҳолати тўлиқ қайта тикланадими, шайтонлашлар орасидаги даврда уларнинг тури, давомийлиги, локализацияси, эс-хуш даражаси ва реакцияларни аниқлаб олиш зарур. Агар GCS 8 камроқ бўлса ёки онг сатҳнинг ўзгариши кузатилса, болани интенсив даволаш бўлимига ўтказиш ва нафас олиш йўллариининг бемалол ўтувчанлигини таъминлаш керак. Айланаётган қоннинг нормал ҳажмини қайта тиклаш, шайтонлашларни тўхтатиш ва церебрал перфузион босимни пасайтириш зарур.

Энцефалопатияга эга бўлган бола аниқ ташхис қўйилишига қадар бир неча кун давомида эмпирик даволанишга муҳтож бўлади. Жараённинг инфекция этиологиясига шубҳа уйғонганида вирусга қарши восита сифатида цефалоспорин ва ацикловир билан микробларга қарши даволашни бошлаш керак. Агар даволаш бола онги ҳолатининг ёмонлашишига қадар бошланган бўлса натижа янада мақбулроқ бўлади (15-бобга қаранг).

Тегишли дори воситалари билан даволаш эрта бошланган пайтда дори моддалар билан даволашга таъсирсиз эпилептик статуснинг эҳтимоли анча пастроқ (жадвал 14.2). Агар 14.2 жадвалда кўрсатилган воситаларни қўллаган ҳолда олиб борилаётган даволашга қарамай эпилептик статус сақланиб келаётган бўлса, диазепам, мидазолам ёки тиопентаннинг (интенсив даволаш ўтказилган пайтда) узлуксиз томир ичига юбориладиган инфузияси талаб этилиши мумкин.

Жадвал 14.2. Ўткир энцефалопатия негизида шайтонлаш синдроми пайтида қўлланиладиган шайтонлашларга қарши дори воситалар

Дори воситаси	Ўбориш йўли	Педиатрик дозаси
Эпистатусда биринчи линия препаратлари		
Диазепам	Қон томири ичига болюс тарзида Ректал тарзда	0,25-0,5 мг/кг 0,5-0,75 мг/кг*
Лоразепам	Қон томири ичига болюс тарзида	0,1 мг/кг
Мидазолам	Буккал тарзда, назал тарзида	0,15-0,3 мг/кг*
Аниқланган эпистатус ёки шайтонлаш билан кечувчи ўткир энцефалопатияда қўлланиладиган препаратлар		
Фенитоин	Қон томири ичига болюс/инфузия тарзида	25 мг/дақиқа тезликда 20 мг/кг
Фенобарбитал	Қон томири ичига болюс тарзида	15-20 мг/кг
Вальпроат (метаболик энцефалопатия пайтида эҳтиёткорлик зарур)	Қон томири ичига болюс тарзида	20-40 мг/кг

* - такрорлаш мумкин.

Бош мия ичи босимини (БМИБ) даволаш

Бош мия ичи босимини назорат қилувчи мониторинг жарроҳлик тарзда ўрнатилиши афзал, аммо ҳамма тиббий муассасаларда ҳам эмас. Даволашдан мақсад – церебрал перифузион босимни оптималлаштириш ва бош мия ичи босимни пасайтириш. Услублар танани маълум ҳолатга келтириш (калла тўғри, калла ва тана ўртасидаги бурчак горизонтал юзага нисбатан 30 даражада); иситмани олдини олиш учун тана ҳароратининг назорати (бош миясининг постгипоксик зарарланиши пайтида эса – 33-34°С гача бўлган ўрта миёна гипотермия; шунингдек, 12-бобда гипотермияни муҳокамасига қаранг); седация; орқа мия суюқлигининг ташқи қоринчали дренажи; жарроҳлик декомпрессияси; гипертоник тузли эритма билан ёки – шошилиш даволашда – маннитол билан осмотерапия. Ҳозирги пайтда гипервентиляция тавсия этилмайди, чунки у томонидан қўзғатиладиган вазоконстрикция бош мияси ишемиясини янада оғирлаштириши мумкин. Бош мия ичи босими мониторинги ва ёки бош мия ичи босимнинг кўтарилишига сабабчи бўлиб хизмат қилган ҳажмли шишни (масалан, экстрадурал гематомани) жарроҳлик йўли билан бартараф этиш имконини аниқлаш учун иложи бор қадар эртароқ нейрожарроҳнинг маслаҳати жуда ўринли.

Глицерин ёки маннитолни боллюс тарзда киритилиши бош мия ичи босими-ни вақтинча пасайтириш имконини бериши мумкин, аммо бунда кейинчалик БМИБнинг кўтарилиши билан орқага ташлаш синдроми (ребаунд-эффeкт) хавфи мавжуд. Шу сабабдан глицеринни қўлланилиши бош мия ичи босим-ни тушириш учун бошқа даволаш чора-тадбирларини ўтказиш учун вақтдан ютиш зарур бўлган бир пайтда, бош мия ичи босимнинг кўтарилиши билан қўзғатилган ҳолатнинг кескин ёмонлашуви билан чегараланган.

Гипертоник тузли эритма бош мия ичи босимининг янада намоён бўлган пасайишига эришиш имконини беради ва, жароҳат оқибатида бўлмаган ўткир энцефалопатия пайтида унинг қўлланилиши маннитол ёки изотоник эритмага кўра камроқ ўлим билан тугаш ҳолатлари билан кузатилади. Агар эритма узлуксиз инфузия шаклида киритилса, даволаш таъсири янада да-вомийроқ бўлади.

Инфекцион генезга ўхшаш бўлган ноинфекцион генезли ўткир энцефалопатиялар.

Инфекциялар ва постинфекцион сабаблар 15-бобда кўриб чиқилади.

Гемофагоцитар лимфогистиоцитоз (ГФЛГ) менингоэнцефалитни қўзғати-ши ва узоқлашган неврологик бузилишларнинг сабабчиси бўлиши мумкин. ГФЛГ термини рецессив тур бўйича наслдан наслга ўтувчи ва кўп ҳолларда эрта ёшдаги болаларда учрайдиган оилавий гемофагоцитар лимфогистио-цитоз (ОГФЛГ) ни, шунингдек, аксарият ҳолларда инфекциялар ва зарар-ли шишлар билан боғлиқ бўлган иккиламчи ГФЛГни ўз ичига олади. Типик аломатлар иситма, панцитопения, гипертриглицеридемия, гипофибрино-генемия ва гепатоспленомегалиядир. Беморларнинг аксариятида лимфо-цитларнинг етарли бўлмаган цитотоксик фаоллиги билан уйғунлашадиган гиперцитокинемия ва гиперферритинемия билан яққол намоён бўлган ял-лиғланишга оид жавоб қайд этилади. Қайд этиш керакки, беморларда ушбу менингоэнцефалит оғир кечади. 66% ҳоллардаида неврологик симптомлар кузатилади, шундан энг кўп ҳолларда уч нафар симптомлар кузатилади – шайтонлашлар, менингизм ва қўзғалувчанлик: диагностика учун шунингдек орқа мия суюқлигини ўлчаш жуда муҳим. Гемофагоцитарлимфогистиоцитоз пайтида компьютер томографияси (КТ) ва магнит-резонанс томография (МРТ) ўзига хос бўлмаган табиатга эга бўлиб абсцессни эслатувчан ҳалқа-симон паренхиматоз зарарланишларни (баъзан кальцификацияланган) намоён қилади. Иммунодепрессияга эга бўлган болада диффузионли-ўл-чанган тасвир марказида кучайтирилган диффузия ушбу зарарланишларни ўз марказларида чекланган диффузия билан тавсифланадиган абсцессдан фарқлашга ёрдам беради. Фаол гемофагоцитар лимфогистиоцитоз билан оғриган беморларда касалликнинг бошланишида ёки такрорланишида да-волашни тезкорлик билан ўтказиш (этопозид ва илик трансплантацияси)

неврологик оқибатларни камайтириши мумкин, ва шу нарсани ташхисланмаган энцефалопатияларда ҳисобга олиш мумкин.

Яшаб кетган беморларда узоқлашган даврда неврологик оқибатлар, асосан неврологик ривожланишнинг бузилишлари ва эпилепсия, ҳолларнинг тахминан 15% ида тавсифлаб берилади. Кечки оқибатлар касалликнинг бошланишида орқа мия суюқлиги ўзгаришларига эга бўлган беморларнинг тахминан 25% ида қайд этилади, ва ушбу кўрсаткич нормал орқа мия суюқлигига эга бўлган беморларга нисбатан тахминан уч баробар баландроқ. 12 ёшгача бўлган болаларнинг тахминан 75% ида ташхис қўйилиш пайтига келиб орқа мия суюқлигида кўзга кўринари неврологик аломатларсиз патологик силжишлар қайд этилади.

Айкарди-Гутьерес синдроми иситма ёки иситмасиз ўткир қўзғалувчанлик эпизодлар билан ифодаланадиган фенотипга эга камёб наслий касалликдир. Синдром орқа мия суюқлигида интерфероннинг юқори миқдори билан ва кўп ҳолда унда лейкоцитлар миқдорининг кўпайиши билан боғлиқ. Терида қизариб қолган жойлар ва бошқа дерматологик аломатлар кузатилиши мумкин.

Ўткир некрозлашувчи (тўқималар ўлиб борувчи) энцефалопатия асосан гўдакларда ва эрта ёшдаги болаларда учрайди. У иситма, ўткир энцефалопатия, шайтонлашлар ва вирусли касалик – кўпроқ А грипп, шунингдек В-туридаги грипп, парагрипп, одам учуғи (герпес) вируси ва бошқа касалликларнинг бошланишидан бир неча кун ичида кома ҳолатигача эс-хушнинг тезкорлик билан тараққий этувчи бузилиши билан тавсифланади.

Бош миянинг Т2-ўлчанган магнит-резонанс томографияси (МРТ) асосан таламус, шунингдек, бош мияси устуни қопқоғининг тепа қисмини, перивенткуляр жойлашган оқ модда, путамен (йўл-йўл тана таркибий қисми) ва кичик мияга тегувчи одатда кўпчиликдаги симметрик зарарланишларни визуализациялаш имконини беради. Касалликнинг генетик тури – ANE1 – RANBP2 (OMIM 601181) генидаги мутациянинг натижасидир.

Ўткир диссеминацияланган энцефаломиелит (ЎДЭМ) одатда кечирилган инфекциядан кейин пайдо бўладиган ва аниқланиши бўйича ўз ичига энцефалопатия (яъни эс-хушнинг бузилиши) нинг маълум даражасини ўз ичига оладиган марказий асаб тизимининг яллиғланувчи кўп ўчоқли демиелинизацияланувчи касаллигини акс эттиради. Бу жуда кам учрайдиган касаллик, ва уни бола ҳаётининг биринчи йилида кузатилиш эҳтимоли жуда кам. Шунингдек ўчоқли неврологик симптоматика ҳам кузатилиши мумкин. МРТ одатда оқ моддада кўпчиликдаги кенг қўламли демиелинизация ўчоқларини намоён қилади, аммо, шунингдек кулранг модданинг (масалан, таламус ва базал ганглийларнинг) ҳам зарарланиши кузатилиши мумкин. Ташхис клиник аломатлар ва радиологик тадқиқотлар натижалари ҳамда

аломатлари бўйича ўткир диссеминацияланган энцефаломиелитга ўхшаш бўлган касалликларни инкор қилишга асосланиб қўйилади. Даволаш 3-5 кун давомида (таъсир далилийлиги даражаси – III синф) томир ичига 1 г/сут максимал дозагача 30 мг/кг дозада метилпреднизолонни томир ичига киритишдан иборат. Постинфекцион энцефалитнинг стероидга турғун бўлган оғир шаклларида дори воситасининг юқорироқ дозалари ишлатилганлиги тўғрисида маълумотлар мавжуд. Кейинчалик 4-6 ҳафта давомида аста секин дозани камайтирган ҳолда одатда стероидларнинг оғиз орқали киритилишига ўтилади (преднизон 1 мг/кг/сут дозада); аммо симптомларнинг яхшиланишида оғиз орқали киритилиш бекор қилинади. Гипергликемия, гипокалиемиа, артериал босимнинг кўтарилиши ва кайфиятнинг бузилиши каби кўрсаткичларнинг назорати зарур. Функционал қайта тикланиш ва ўлим билан тугаш ҳоллари 5%дан пастроқ бўлган ҳолда одатда натижа мақбул бўлади.

Асл ҳолатига қайта оладиган орқа лейкоэнцефалопатия синдроми энцефалопатия негизида ривожланадиган ҳолатни акс эттиради; МРТда энса-бош тепа суяги ҳудудларида сигналнинг юқори миқдори билан ўзгаришлар қайд этилади. Хавф омиллари артериал гипертензия, такролимус, циклоспорин, циклофосфамид, метотрексат ва бир қатор замонавийроқ иммуносупрессорларнинг қўлланилишини ўз ичига олади. Синдром ҳаётнинг биринчи йилида жуда камдан кам ҳолларда ривожланади.

Эмлашлар ва ўткир энцефалопатия

Кўкйўтал-дифтерия-қоқшол (ҚДҚҚ) вакцинаси қўлланилганидан кейин дарҳол ўткир эпилептик энцефалопатия ривожланиши билан кузатиладиган давомий неврологик бузилишлар ҳолатларининг яқинда ўтказилган тадқиқий кўриб чиқилиши бундай ҳолларнинг аксарияти SCN1A генининг делецияси билан боғлиқлигини аниқлаш имконини берди. Аслида бу Драве синдроми ҳолатлари бўлиб (16 бобга қаранг) ва уларнинг неврологик яқунлари ген делецияси ва вакцинация билан боғлиқ бўлмаган шайтонлашларнинг бошланиши ҳолатларидан бирор бир фарқларга эга бўлмаган. Шунингдек, қизамиқ, паротит ва қизилчага қарши қушма вакцина қўлланилишидан кейин бирор бир давомий оқибатларсиз асептик менингит ҳолатлари тўғрисида алоҳида хабарлар ҳам мавжуд.

Хавф эҳтимоли 534000 вакцинация қилинганларга 1 ҳолатдан пастроғини ташкил қилади. 1990-йилларда ўтказилган тадқиқот натижалари вакцинация ва аутизм ўртасида боғлиқлик ҳақидаги тахмин ҳозирги пайтда рад қилинган ва бу нарса нашрларда акс эттирилган. Бу масала юзасидан кейинги мунозаралар юқори сифатли эпидемиологик тадқиқотларга таяниб, ушбу тахминни инкор этди. Шунингдек, қизамиқ, паротит ва қизилчага қарши вакцинациясидан кейин 15-35 сутка давомида КДС/Ниб (b туридаги гемофил таёқча вакцинаси) ёки МенС (С гуруҳи менингококк бактериялари

инфекцияларига қарши вакцина) билан эмлашдан кейин ҳам энцефалопатиянинг ривожланиши мумкинлиги инкор этилди.

Бош мианинг травматик ва қасддан етказилган травматик зарарланиши

Асосий ҳолатлар

Бош мианинг травматик зарарланиши (БМТ) калла қутиси ва калла қутиси ичи тузилмаларга ташқи кучнинг таъсири оқибатида ривожланади. Жароҳат ёпиқ ёки суқилиб кирувчи бўлиши мумкин. У айниқса эмадиган ёшдаги ва эрта ёшдаги болалар ўртасида бутун дунёда ўлим ва ногиронликнинг асосий сабабидир. Бош миасининг травматик зарарланиши кўпинча бош миасининг лат ейиши билан уйғунликдаги экстра – ёки субдурал қон қуйилиши билан тавсифланади.

Бош мианинг травматик (БМТШ), шу жумладан қасддан етказилган травматик зарарланиши (ҚЕТШ)

Эмадиган болаларда жароҳатлар кўпинча йиқилиб тушишлар ёки йўл-транспорт ходисаларнинг натижаларида юзага келади. Бунда биринчи навбатда хавфсизлик чоралари кўрилиши ва бош миасига қасддан жароҳат етказилиши эҳтимолига эътибор қаратилиши керак.

Бош мианинг қасддан етказилган жароҳатга оид зарарланиши тўғридан-тўғри зарба ёки болани кучли силтаниши билан қўзғатилган бўлиши мумкин ва кўпинча гипоксик-ишемик ўчоқларнинг шаклланиши билан бирга кузатилади. Морфологик маълумотларнинг кўрсатишича ҚЕТШ термини аввал ишлатилган SBS (бола силтанганлиги синдроми) терминидан кўра афзалроқ, чунки бундай зарарланишининг шаклланишига турли механизмлар боғлиқ. Бошқа муаллифлар шуни тан оладики, болага қўлланилган зўравонликнинг даражаси ҳаддан зиёд, хавfli ва ўз таъсири билан унга потенциал зарар етказувчандир.

Болага қўпол муомала қилишга мойил бола парваришини амалга ошираётган шахслар одатда болалар тўғрисида реал бўлмаган таассуротга эга бўлади ва бола уларнинг эҳтиёжларини қондиришини кутган ҳолда ролларни алмаштирилишини амалиётда қўллаши мумкин. Тиббий ходимлар шуни эсда тутишлари керакки, йиғлаётган болада айниқса, ота-она унинг ҳаддан зиёд йиғлашидан шикоят қилса, бош миасининг қасддан етказилган травматик зарарланишига эҳтимоли баландроқ бўлади. Муайян пайтдаги бола йиғисининг ҳақиқий давомийлиги ота-она бола йиғисини ҳаддан ташқари давомий сифатида қабул қилишдан кўра камроқ аҳамиятга эга.

Бош миянинг травматик зарарланиши (БМТЗ) эпидемиологияси

Бош миясининг травматик зарарланиши учраш чистотаси баланд, ва ретроспектив маълумотлар билан солиштирилганида, унинг ўсиши кузатилмоқда (жадвал 14.3).

Клиник ёндошув

Анамнезни синчковлик билан йиғинг. Жароҳат олинишига гувоҳ бўлган турли шахслардан олинган маълумотларни солиштириб кўринг. Маълумотлар қай даражада бир бирига тўғри келади? Зарарланишнинг баҳоланишини ўтказинг: очиқ, ёпиқ, суқулиб кировчи? Ўчоқлими ёки тарқалувчанми? Юмшоқ тўқималарнинг уйғунликдаги жароҳатлари борлиги; ички органларнинг зарарланиши? Ўчоқли неврологик симптоматика мавжудми? Яққол намоён бўлувчи эс-хушнинг бузилишлари билан боғлиқ сушт шайтонлашлар мавжудми? Бош миянинг қасддан етказилган жароҳатга оид зарарланиши кўпинча қон қуйилиши, тил юганчасининг узилиши, кўз тўр пардасига қон қуйилиши ва узун найсимон суяклар ёки қовурғаларнинг синиши билан бирга кузатилади.

Жадвал 14.3. Бош миянинг травматик зарарланишини минтақалар бўйича учраш суръати

Худуд	Баҳоланаётган кўрсаткич	Даража	
Жанубий-Ғарбий Англия ва Уэльс	Субдурал қон қуйилиш – 1 ёшгача	100000тага 21 нафар	Jayawantetal, 1998
Шотландия	Субдурал қон қуйилиш – 1 ёшгача (ретроспектив)	100000тага 11,2 нафар	Barlowetal, 1998
Шотландия	Субдурал қон қуйилиш – 1 ёшгача (проспектив)	100000тага 24,6 нафар	Barlowetal, 2000
Шимолий Каролина (АҚШ)	Стационарда кузатиш (проспектив)	100000тага 29,7 нафар	Keenanetal, 2003
Канада	Стационарда кузатиш (ретроспектив)	40 ҳол/йил	Kingetal, 2003
Германия	Тадқиқотлар	Йилига 100-200 ҳол	Matchkeetal 2009
Швейцария	Умуммиллий	100000та тирик туғилганга 14 нафар	Fanconietal 2010
Янги Зеландия		100000тага 14,7-19,6 нафар	Kelly et al, 2008

Худуд	Баҳоланаётган кўрсаткич	Даража	
Эстония	Ретроспектив	100000тага 13,5 нафар	Talvik et al, 2006
Эстония	Проспектив	100000тага 40,5 нафар	Talvik et al, 2006

Бош мианинг травматик зарарланганлиги пайтида текширув ўтказилиши

- Коагулограмма;
- Визуализация:
 - Мия ичи қон қуйилишини тасдиқлаш ёки рад қилиш учун компьютер томографияси (КТ) (14.4 жадвалга қаранг);
 - Магнитли резонанс томография (МРТ);
 - Кичик болаларда калланинг ультратовушли тадқиқоти (УЗТ) (скрининг);
 - Офтальмоскопия (бош миясининг зўравонлик билан етказилган жароҳат туфайли зарарланиши) пайтида тўр пардасига қон қуйилиши);
 - Автойўл жароҳати пайтида бош миясининг зарарланиш ёки зўравонлик билан етказилган жароҳат туфайли зарарланишига шубҳа уйғонганида дастлаб рентгенологик жиҳатдан аниқлана олинмаган қовурғалар синишини аниқлаш учун 7 кун ўтгандан сўнг такрорий рентгенологик тадқиқотини ўз ичига олган ҳолда таянч-ҳаракат аппаратининг кўриқдан ўтказилиши; зўравонлик билан етказилган зарарланишга эга бўлган болаларнинг 30-40% ида аввал зўравонлик билан етказилган зарарланишларнинг аломатлари аниқланади: битиб кетган синиқлар, сурункали субдурал гематома (СДГ);
 - Қорин ультратовушли тадқиқоти (УЗИ) ва/ёки компьютер томографияси (КТ).

Жадвал 14.4. Кўкрак ёшидаги болаларда субдурал қон қуйилишларнинг сабаблари

Сабаб	Клиник ёки инструментал (визуализация пайтида) аломат	Бошқа аҳтимолли аломатлар	Изоҳ/даволаш
Зўравонлик	Субдурал қон қуйилиши	Қўпол муносабатнинг ташқи белгилари Анамнезнинг қарама-қаршилиги Анамнез билан зарарланишлар оғирлиги ўртасидаги фарқлар	Қорин жароҳати Скелет жароҳати скрининги КТ, МРТ Зарур бўлганида – жарроҳлик аралашуви
Жароҳат	Субдурал қон қуйилиши	Жароҳатнинг ташқи аломатлари	КТ Зарур бўлганида – жарроҳлик аралашуви
Қоннинг ивищ тизими томонидан бузилишлар	Субдурал қон қуйилиши, калла қутиси ичи қон қуйилиши	Марказий асаб тизимидан ташқари (масалан бурундан) қон қуйилиш ва/ёки қонталаш белгилари. Марказий асаб тизимида паренхиматоз қон қуйилиш. Қонталашлар	Коагулограмма
МҚАЎБ, шу жумладан АВМ	Субдурал қон қуйилиши, мия ичи қон қуйилиши	Ўчоқли неврологик симптоматика	МРТ, МРА
Инфекция	Субдурал қон қуйилиши	Иситма; ўчоқли инфекцияни менингитда фарқлаш зарур (15 бобни қаранг)	Контрастли кучайтириш, ЛП – агар қарши кўрсатма бўлмаса
Метаболик бузилишлар	Субдурал қон қуйилиши	Илгариги мальфармация ёки ривожланишнинг кечикиши	МРТ Метаболик скрининг

АВМ – артериовеноз мальфармация, МРА – магнитли-резонанс ангиография.

Даволаш

GCSбаллари бўйича эс-хуш даражасини баҳоланг (жадвал14.1).

Агар GCS 8дан пастроқ бўлса, эс-хуш даражасининг пасайиши мавжуд бўлади, болани интенсив тарзда даволаш бўлимига ўтказиш ва нафас олиш йўллари назоратини ўрнатиш керак. Айланаётган қоннинг меъёрий ҳажмини

қайта тиклаш, шайтонлашларни тўхтатиш ва церебрал перфузион босимни пасайтириш зарур. Бош миyanинг қасддан етказилган травматик зарарланишининг эҳтимоли бор пайтда даволовчи шифокор, ҳамшира, оилавий шифокор, оила аъзолари билан таниш бўлган шахс, ижтимоий ходим ва полициячи каби бола хавфсизлигини таъминлаш бўйича турли мутахассислардан таркиб топган бригада талаб этилади.

Бош миyanинг травматик зарарланиши ва бош миyanинг қасддан травматик зарарланишининг оқибатлари

Бош миyanинг қасддан травматик зарарланиши бўлган болаларнинг аксариятида ножўя оқибатлар қайд этилади. Тахминан 20% холларда улар нобуд бўлади ва атиги 20% узоқлашган оқибатларсиз яшаб кета олади. Қолганларида эса моторика ва когнитив қобилиятлар, нутқ, кўриш қобилияти ва феъл-атворининг бузилишлари кузатилади. Бундай турдаги бузилишлар кейинчалик боланинг таълимий ва ижтимоий мослашувчанлигига салбий кўрсатади. Бош миyanинг қасддан травматик зарарланишини ўтказган кўкрак ёшидаги болалар ва каттароқ ёшдаги болаларда ножўя оқибатларнинг сабаблари маълум эмас, бироқ, бунда ишемия билан гипоксиянинг аҳамияти бор.

Ўткир метаболик энцефалопатиялар

Метаболик энцефалопатияси бўлган болаларда клиник белгилар ўзига хос бўлмаган табиатга эга. Янги туғилган чақалоқларда патологиянинг клиникаси одатда туғруқдан кейинги "ёруғ" давр тугаганидан кейин ривожланади. Озиқлантириш пайтида қийинчиликлар, қайт қилиш, қўллар-оёқлар мушаклари гипертонуси билан бирга мушаклар марказий гипотонияси, кейинчалик шайтонлашларнинг пайдо бўлиши ва команинг ривожланиши билан патологик ҳаракатлар кузатилиши мумкин (12 бобга қаранг). Ҳаётнинг иккинчи ярим йиллигидаги болаларда бундай аломатлар метаболик стресснинг даврлари (масалан, очлик, интеркуррент инфекциялар) билан боғлиқ бўлиши мумкин. Болаларда, айниқса эмизикли ёшдагиларида эс-хуш даражасининг ҳолатининг тушунтириб бўлмас ўзгаришлари марказий асаб тизимининг инфекция зарарланиши (бактериал ёки вирусли этиология), қон қуйилишлар, гипоксия ва/ёки ишемия, шунингдек, интоксикациялар билан бир қаторда албатта туғма метаболик бузилишлар ракурсда кўрилиши керак.

Даволаш

Қўллаб-қувватловчи даволаш энцефалопатияга эга бўлган бошқа ҳар қандай болани даволашдан фарқ қилмайди. Ўзига хос даволаш дастлабки касаллик ва биохимик бузилишларга боғлиқ. Энцефалопатияга боғлиқ

ва метаболизмнинг ирсий бузилишлари бўлган уч асосий биокимёвий бузилишларга гипогликемия, гипераммониемия ва метаболик ацидоз киради. Шу сабабга кўра аммиак, глюкоза, рН, қон зардобдаги лактат миқдори, органик кислоталар миқдорини аниқлаш муҳим.

Болаларда оғир гипераммониемик энцефалопатиянинг энг кўп ҳоллардаги сабаби мочевина (нотоксик бирикма) гача аминокислоталар катаболизми пайтида ҳосил бўладиган аммиак трансформацияси (юқори токсик бирикма) амалга ошувчи мочевина циклининг ферментлар танқислигидир. Гипераммониемия шунингдек органик ацидемияли болаларда кузатилиши мумкин, ёғлар оксидланиши бузилишлари пайтида камроқ учрайди.

Гипераммониемик энцефалопатияга эга бўлган болаларда оқибатлар кўнгилли бўлмайди. Шунга қарамай, марказий асаб тизимининг турғун зарарланишидан қондаги аммиак миқдорининг тезкор пасайтирилиши билан сақланиб қолиш мумкин.

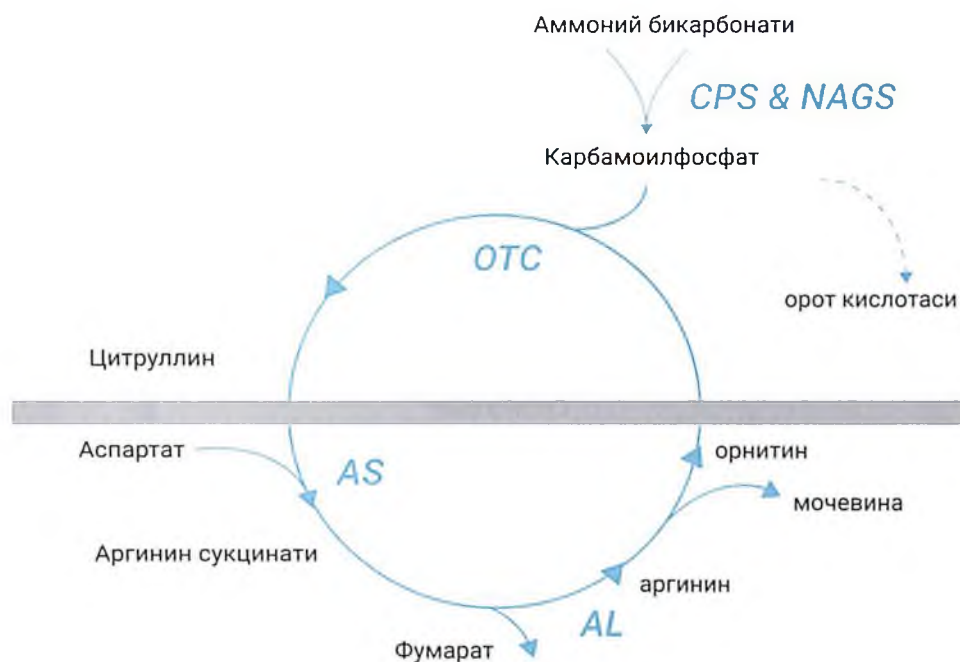
Гипогликемия кўкрак ёшидаги болаларда ўзига хос бўлмаган патологик ҳолатлар пайтида сезиларли даражада кўп учрашига қарамай, у шунингдек бир қатор бошқа касалликларда ҳам учраши мумкин:

- кўп ҳолларда липидлар оксидланиши;
- гликоген метаболизми;
- глюконеогенез;
- глюкоза транспорти;
- галактоза ва фруктозани глюкозага айланиши;
- кетонлар метаболизми.

Энцефалопатияга эга бўлган ҳар бир болада қанднинг ҳақиқий миқдори қуйидаги мажбурий тадқиқотлар асосида аниқланиши керак:

- қонда глюкозанинг ҳақиқий миқдори;
- лактат;
- эркин ёғ кислоталари, 3-гидроксибутират, ацилкарнитинлар;
- инсулин, пешобдаги кортизол;
- органик кислоталар;
- кейинчалик: ўсиш гормонлари.

14.2.-расм. Мочевина метаболизмининг цикли



14.3 расмда глюкоза метаболизмининг асосий қисмлари кўрсатилган.

Касаллик сабаблари аниқлангандан кейин даволаш тамойиллари:

Гликогенозлар (гликоген тўпланиш касаллиги)	Энтерал тунги озиқлантириш йўли билан глюкоза миқдорини ушлаб турилиши
Липидлар оксидланиши нуқсонлари	Мунтазам озиқлантириш, карнитинни қўшиш
Глюконеогенез нуқсонлари	Оч қолишликни олдини олиш керак (чидамлилик ёшга қараб ўсиб боради)
Соматотропин/кортизол	Ўрнини тўлдириш
Органик кислоталар/аминокислоталар	Зарурат бўлганда витаминлар қўлланилиши, оқсиллар қабул қилишининг чегараланишига таъсирланиши мумкин
Галактоземия (наслдан ўтган фруктозага чидамсизлик)	Тегишли тарзда галактоза/фруктозадан қочмоқ керак
Инсулиннинг ортиқлиги	Марказий венага етишиш имкони, глюкозанинг гипотоник эритмаси, соматостатин ёки хлортиазид билан диазоксид

14.3.-расм. Глюкоза метаболизмининг асосий қисмлари



Метаболик ацидоз турли патология негизда кўкрак ёшидаги ва эрта ёшдаги болалар учун одатий, аммо энг кўп ҳолда сепсис, тўкималарнинг ориқланган перфузияси ва/ёки гипоксия билан қўзғатилади. Оғир метабolik ацидоз органик ацидемия (кўпроқ пропионат ва метилмалон кислотаси ацидемияси) негизда, шунингдек кетон таначалар утилизациясининг бузилишлари негизда энг кўп ривожланади. Ацидознинг йўқлиги ушбу касалликларни мавжудлиги рад этиш имконини бера олмайди. Метаболик ацидознинг иккиламчи сабабаларидан фарқли ўлароқ, даволашнинг ажратиб бўлмас қисми одатда натрий бикарбонати бўлади.

Ўткир энцефалопатия пайтида метаболизмнинг баъзи туғма бузилишлари глюкоза, қон аммиаки ёки кислотали-асосли мувозанат миқдорининг номоён бўлган биокимёвий ўзгаришларисиз ўтиши мумкин, бироқ тушунтириб бўлмас энцефалопатияга эга бўлган болада ушбу ўзгаришлар содир бўлиши мумкинлигини ҳисобга олиш керак, ҳатто дастлабки биокимёвий тестларнинг натжалари меъёр чегарасида бўлган тақдирда ҳам. Бу ерга, масалан,

пиридоксинга боғлиқ бўлган шайтонлашлар, заранг сиропи касаллиги (Менкес синдроми, лейциноз) сульфитоксидаза танқислиги, 1 турдаги глутарацидурия киради.

Ўткир токсик энцефалопатиялар

Энг кўп ҳолларда сабабчиси сепсис бўлади, аммо шунинг эсда тутиш керакки, эмаклаб юришни биладиган бола дори воситаларига қўли етиши ва уй шароитида заҳарланиши мумкин. Шунингдек, камёб ҳолларда учрайдиган атайин заҳарлаш ҳолларини ҳам рад этиб бўлмайди.

Ўткир некротик энцефалопатия

Иситмали энцефалопатия (инфекцияни эслатувчи ноинфекцион этиология ўткир энцефалопатиялари) бўйича бўлимда муҳокамалар ўтказилади; патологияни тана ҳароратининг ошишисиз ўтиши мумкинлигини фараз қилиш зарур.

Мия қон айланишининг ўткир бузилиши

Мия қон айланишининг ўткир бузилиши (МҚАЎБ) болалик давридаги ўлим ва ногиронликнинг энг кенг тарқалган сабабларидан биридир. Фикрларнинг бирлигига эришиш мумкин бўлса ҳам, тезкор ёрдам кўрсатиш стратегияси ва тадқиқот ўтказиш энг қулай вақти бўйича қарама-қаршиликлари ҳалигача мавжуд. Ушбу бобда тақиқотга ва даволашга илмий асосланган ёндошиш тақдим этилмоқда. Янада батафсилроқ маълумотни Терапевтлар Қироллик колледжининг (Бирлашган Қироллик), мия қон айланишининг ўткир бузилиши бўйича Америка уюшмасининг йўриқномаларидан ва кўкрак қафаси органлари патологияси бўйича тавсияномалардан олиш мумкин. (Библиографияга қаранг).

Эпидемиология

Мия қон айланишининг ўткир бузилиши тарқалганлиги йилига 100 000 болага 1,3дан 13гачани ташкил қилади; бу энг камида ҳолларнинг учдан бир қисмида патологиянинг геморрагик варианты, яна бир учдан бир қисми ишемик тур бўйича мия қон айланишининг ўткир бузилишига тўғри келади.

Ўлим билан якун топган натижаларнинг энг катта суръати мия қон айланишининг ўткир бузилиши геморрагик турида (айниқса гематома билан қўзғатилган бош мия ичи босимининг кўтарилиши туфайли) қайд этилади. Шунга қарамай, бош миясидаги шиш туфайли артериал ишемик церебрал инсультга эга бўлган болаларда ҳам ўлим натижаси суръатлари баланд.

Ўлим ва касаллик сони юрак ривожланиши нуқсони ва гематологик патология каби асосий касалликларнинг мавжудлигида ортиб боради. Нейровизуализация масалан, интенсив даволашни ўтказиш пайтида, айниқса ўчоқли симптоматика мавжудлигида ўткир патологияли болаларда тўғри ташхис қўйилишининг имконларини кўпайтиради. Дифференциал ташхис бутун бир қатор патологик ҳолатлар билан ўтказилади (жадвал 14.5).

Этиология ва патогенез

Эмизикли болалар ва кичик ёшдаги болаларда мия қон айланишининг ўткир бузилиши ҳолларнинг ярми юракнинг туғма патологияси ёки ўроқсимон-хужайрали анемия билан алоқага эга бўлади. МҚАЎБнинг қолган қисмида мия қон айланишининг ўткир бузилиши энг кўп ҳолларда артериопатия натижасида; бошдан кечирилган сувчечакдан кейин (12 давомида) ривожланади. Камдан кам сабабларга артериитни ҳам киритишади.

Уйқу артериясининг жароҳат туфайли қатламларга ажралиши кўпроқ каттароқ ёшдаги мустақкам ва ҳаракатчан болаларда учрайди. Кўкрак ёшдаги болаларда аутосом-доминант тур бўйича (CADASIL) наслдан ўтадиган субкортикал инфарктлар ва лейкоэнцефалопатияли церебрал артериопатия ҳоллари тўғрисида хабарлар берилмаган. Аутопсия натижалари бўйича болаларнинг ярмида веноз синусининг тромбози ўрин тутган.

Антенатал даврда кўп ҳолларда кейинчалик гўдакларда намоён бўладиган гемипарез пайдо бўлиши мумкин. Сабаблар порэнцефалияга олиб келувчи нейронларнинг миграцияси, шизэнцефалия, мия қон айланишининг ўткир бузилишининг она қорни ичидаги эпизодларини ўз ичига олади.

Мия қон айланишининг ўткир бузилишининг неонатал ҳоллари тахминан 4000 янги туғилган чақалоқларга 1 ҳолда кузатилади. Неонатал мия қон айланишининг ўткир бузилиши хавфи омиллари: юракнинг туғма патологиясини; қон томонидан бузилишлар, гомоцистеин ва липидлар алмашишнинг бузилишлари; инфекциялар; онанинг касалликларини (аутоиммун касалликлар, қоннинг қуйилиш тизими томонидан бузилишлар, кардиолипин антителолар, фето-фетал трансфузия синдроми, она қорни ичида бўлган пайтда кокаиннинг таъсири, она қорни ичидаги инфекциялар); йўлдошга оид бузилишлар (тромбоз, қат-қат бўлиб кетиш, инфекциялар), фето оналик қон қуйилиш; васкулопатиялар, шу жумладан ривожланишнинг бузилишлари, масалан, артериовеноз мальфармациялар; жароҳат ва катетеризация; туғилган пайтда гипоксия-ишемия; дегидратация; мембранага оид экстракорпорал оксигенацияни ичига олади. Кўп ҳолларда эмболиянинг келиб чиқиши йўлдошга оид, деб гумон қилинсада, энг кўп ҳолларда унинг манбаи аниқланмай қолиб кетади.

Азалдан (фактларни ўрганилганлигига таянмаган, тажрибага боғлиқ бўлмаган ҳолда) мия қон айланишининг ўткир бузилиши эмболик генезининг юқори эҳтимоли мавжуд, ва ҳозирги пайтда тромболизисни тавсия этиш учун далилий база мавжуд эмас. Бош миясининг абсцессига айниқса туғма юрак нуқсонининг “кўк” тури ва/ёки эндокардит (инфарктлар, қон қуйилишлар ва микотик аневризмлар кузатилиши мумкин) мавжуд бўлса, қатъиятлик билан шубҳа қилиниши керак.

Юракнинг туғма патологиясида тезкор аралашувгача нейровизуализация ўчоқли инфарктларни (йирик артериялар транспозицияси пайтида 40%) аниқлашга ёрдам бериши мумкин. Кўрик пайтида аввал ишлаб чиқарилган септотизим, артериал гипотензия, шунингдек, перинатал ҳоллар билан алоқалар кузатилиши мумкин. Жарроҳлик амалиятдан кейинги даврда инфарктлар ва қон қуйилишлар 15% ҳолларда кузатилади. Микроэмболалар шунтлардан қисқичлар ечиб олинганида ёки мосламалар олиб ташланганида бўшаган бўлиши мумкин. Қон қуйилишларга мембранали экстракорпорал оксигенация ва антикоагулянт даволаш сабаб бўлиши мумкин. Патологик кардиологик ҳолатлар қон оқимининг секинлашиши билан кузатилади, масалан, юрак чап камералари гипоплазияси, кейинчалик мия қон айланишининг ўткир бузилиши ривожланиши билан тромб- ва эмбол- ҳосил бўлишларга мойил ва антикоагулянт ва/ёки антитромбоцитар даволаш ўтказилишини талаб қилади. Юракнинг “кўк” нуқсонларига эга бўлган болалар юрагининг ўнг камераларидан парадоксал эмболиялар қоннинг ўнгдан чапга чиқариб ташланиши пайтида қайд этилиши мумкин.

Церебрал веноз тромбоз кўп ўчоқли инфарктлар ва қон қуйилишларни қўзғатиши мумкин бўлган марказий веноз гипертензия туфайли ривожланиши мумкин.

Диагностик жиҳатдан аҳамиятли бўлган клиник аломатлар

Янги туғилган чақалоқларда мия қон айланишининг ўткир бузилиши юрак-ўпка фаолиятининг бузилиши, шайтонлашлар, патологик постурал реакция ёки қўл ва оёқларнинг кучсизлиги билан намоён бўлиши мумкин. Агар болага сунъий ҳаво алмаштириш ўтказилаётган бўлса, ҳолатнинг клиник баҳоланиши кўпинча қийинлашади. Постнатал даврда болаларда ўтказилган касалликлар, жароҳатлар ва инфекциялар, шу жумладан, сувчечак бўйича энг камида охириги 12 ойи учун юқори нафас олиш йўллариининг енгил бўлиб туюлаётган инфекциялари тўғрисидаги маълумотларни ўз ичига олган ҳолдаги анамнез йиғилиши зарур. Оилавий анамнезда тромбозга мойиллик (мия қон айланишининг ўткир бузилиши, юракнинг ишемик касаллиги ва веноз тромбози ҳоллари тўғрисидаги ҳар қандай хабарларга эътиборни кучайтириш керак) кузатилиши мумкин.

Этиология	Клиник/лаборатория нейрорентгенологик аломатлар	Кўриб чиқиши талаб қилинадиган ўзига хос даволаш
Ҳажмий ҳосилалар	Ўчоқли аломатлар, шайтонлашлар, эс-хуш даражасини пасайиши	Нейрохирург маслаҳати
Ўз-ўзидан юзага келувчи мия ичи қон қуйилиши	Тўсатдан бошланиш, стандарт КТ пайтида яққол маълумотлар, КТВ/МРВ да ТВСга нисбатан иккиламчи бўлиши мумкин, аневризмни АВМдан фарқлаш учун МРТ+анъанавий ангиография ўтказилиши талаб этилиши мумкин	Нейрохирург маслаҳати: декомпрессия? геморрагик диатез, буйраклар поликистози ва АВМнинг бошқа генетик сабаблари ва аневризмларини чиқариб ташлаш
Мия қон айланишининг ўткир ишемик бузилиши – олд бассейн, масалан яримшарларга шиддатли қон қуйилиши	Айрим ҳолларда даставвал транзитор ишемик ҳужумлар бўлади, 24 соатдан камроқ вақт ичида КТда аҳамиятсиз ўзгаришлар қайд этилиши мумкин; кўпинча МРТ талаб этилади	4,5 соатдан камроқ давомийлик ноодатий, тромболитик қўллаб бўлмайди. Хирургик декомпрессия?
Шишлар	Даставвал кузатиладиган бош оғриғи ва бошқа аломатлар, КТ+/-МРТ	Нейрохирург маслаҳати
Бош мияси абсцесси	Иситмали безгак, контрастли КТ билан аниқ маълумотлар	Анаэробларни ҳам назарда тутувчи антибиотиклар
Веноз синусининг тромбози	Ўчоқли симптомлар, шайтонлашлар, эс-хуш даражасининг пасайиши, қон қуйилиш и, ишемия ёки нормал КТ; КТВ ёки МРВ талаб этилади	Антикоагулянтлар, юқори даражада тромб ҳосил қилувчанлик билан кузатиладиган касалликларни чиқариб ташлаш, айниқса, протромбин 20210ни
Калланинг тасодифан зарарланиши	Калла жароҳатининг анамнези	
Экстрадурал ёки мия ичи гематомаси	КТ пайтидаги аниқ-равшан аломатлар	Нейрохирург маслаҳати

Жадвал 14.5. Мия қон айланишининг ўткир бузилишига шубҳа бўлган боғаларнинг дифференциал ташхиси, тадқиқ қилиниши ва даволаниши

Этиология	Клиник/лаборатория нейрорентгенологик аломатлар	Кўриб чиқилиши талаб қилинадиган ўзига хос даволаш
Экстра краниал диссекция (қон томири деворчасининг қат-қат бўлиб ажралиши)	Бўйиннинг ёғ-бойитилган Т1-ўлчанган МРТ-таc-вирлари томир деворида қонни визуаллаштириш имконини беради	Коагулянтлар қўлланилиши мақсадга мувофиқлигини кўриб чиқиш; нейрорентгенологик аралашув амалга оширилиши мумкин
Калла қутиси ичи диссекцияси	МРА ёки анъанавий ангиография қўлланилган пайтда икки томолама ёруғлик шуъласи визуалланиши мумкин	Антикоагулянтлар қарши кўрсатилган; қон қуйилиш такрорланиши хавфи мавжудлигида нейрорентгенологик аралашув амалга оширилиши мумкин
Бош миясининг тарқоқ шиши	КТВ ёки МРВ ёрдамида веноз синуси тромбозини рад этиш зарур	Нейрохирург маслаҳати: декомпрессия?
Қасддан шикаст етказиш	Кўзнинг тўрсимон пардасига қон қуйилиши (фундоскопия), қонталаш жойлар, синиқлар	Болани ҳимояга олиш
Субдурал қон қуйилиш и/назла		Нейрохирург маслаҳати
Мия ичига қон қуйилиши		Нейрохирург маслаҳати
Гемисфер ишемия, бош миясининг тарқоқ шиши	Иккиламчи ТВСни рад этиш	Нейрохирург маслаҳати: декомпрессия?
Ўткир тарқоқ энцефаломиелит	МРТ маълумотлари бўйича демиелинизация, илгари инфекция бўлган бўлиши мумкин	Кортикостероидлар? в/в иммуноглобулин
Юракнинг туғма патологияси	ТВС, қатламларга ажралиш, моя-моя, аневризма, эмболияни рад этиш	Кардиолог билан муҳокама қилиш
Ўроқсимон-ҳужайрали анемия	ТВС, СОЗЛ, ўчоқли церебрал ангиопатия, қатламларга ажралиш, моя-моя, аневризма, очиқ овалсимон туйнук орқали эмболияни рад этиш	қон жуда секин алмаштириб қуйиш – мия қон айланишининг ўткир бузилишини тегишли даволаш

Этиология	Клиник/лаборатория нейрорентгенологик аломатлар	Кўриб чиқилиши талаб қилинадиган ўзига хос даволаш
Бошқа анемиялар, шу жумладан темир моддаси танқислиги	ТВС, СОЗЛ, ўчоқли церебрал артериопатия, қатламларга ажралиш, моя-моя, аневризма, очиқ овалсимон туйнук орқали эмболияни рад этиш	Анемия ва мия қон айланишининг ўткир бузилишини тегишли даволаш; эҳтиёткорлик билан трансфузия
Гемолитик уремик синдром	Анемия, сариқлик, қон плёнкасида Бэрт (Burr) ҳужайралари, артериал ишемия, мия қон айланишининг ўткир бузилиши, ТВС ёки СОЗЛ	Диализ; анемия ва қон айланиш ўткир бузилишини тегишли даволаш
Нефротик синдром	Одатда ТВС	Антикоагулянтларнинг тезкор қўлланилиши, шунингдек такрорланганида ҳам?
Ичакларнинг яллиғланиш касалликлари	ТВС, СОЗЛ, болаларда ўчоқли церебрал артериопатия	Антикоагулянтларнинг тезкор қўлланилиши, шунингдек такрорланганида ҳам?
Лейкоз	ТВС, СОЗЛ, болаларда ўчоқли церебрал артериопатия	Антикоагулянтларнинг тезкор қўлланилиши, шунингдек такрорланганида ҳам?
Гипогликемия	Энцефалопатия, гемипарез, шайтонлашлар	Глюкоза
Эпилепсия	Суст шайтонлашлар, ЭЭГ масалан роландик ўткир тулқинларни кўрсатиши мумкин (9-расм)	Шайтонлашга қарши дори воситалар қўлланилишининг мақсадга мувофиқлигини кўриб чиқиш
Гипертензион энцефалопатия	Ундан илгари кўриш қобилиятининг бузилишлари ва шайтонлашлар, офтальмоскопияда макуляр юлдуз бўлади; КТ пайтида аҳамиятсиз ўзгаришлар аниқланиши мумкин; МРТ (ДВИ) – СОЗЛ	Артериал босимнинг секинлик билан пасайиши
Мигрень, масалан, гемиплегик	Оилавий анамнез, бош оғриғи, ЭЭГ: бир томонлама секинлашиш (9-расм)	Кальцийли каналлар блокаторларига, фенитоин ва ацетазоламидга жавоб кузатилиши мумкин
Метаболик ҳолатлар		

Этиология	Клиник/лаборатория нейрорентгенологик аломатлар	Кўриб чиқилиши талаб қилинадиган ўзига хос даволаш
Орнитин транскарбамилаза танқислиги	Бош миясининг бир томонлама шиши; аммиакнинг юқори миқдори	
Митохондриял	МРТ: артериал ишемик инсульт учун одатий бўлган бош тепа қисми суяги-энса соҳасидаги зарарланишлар; лактатнинг юқори миқдори	Аргинин?
Моя-моя касаллиги	Баъзи ҳолларда аввал транзитор ишемик ҳужумлар кузатилади; оилавий анамнез ёки асосий патологияга кўрсатмалар бўлиши мумкин	Реваскуляризация
Яққол преципитатларсиз ва томирларнинг нормал визуализацияси билан лакунар мия қон айланишининг ўткир бузилиши	Қизилўнғач орқали эхокардия ёрдамида очиқ овалсимон туйнукни рад этиш; пуфакчали контрастланиш билан ТКД роли аниқланмаган	Аспириннинг давомий тарзда буюрилиши; фаолиятдаги овалсимон туйнукни епиш бўйича масалани ҳал этиш учун маслаҳатлашиш талаб этилади

Артериал ишемик инсульт – мия қон айланишининг артериал ишемик ўткир бузилиши;

АВМ – артериовеноз мальфармация;

КТВ – КТ-венография;

ДВИ – диффузияли-ўлчанган тасвир;

ЭхоКГ – эхокардиография;

ЭЭГ – электроэнцефалография;

МРВ – МР-венография;

СОЗЛ – қайтариб бўладиган орқа энцефалопатия синдроми;

ТКД – транскраниал доплерография;

ТВС – веноз синус тромбози.

Клиник текшириш пайтида ҳаракатга оид бузилишларнинг намунаси, васкулит ва артериал гипертензия мавжудлигига эътибор бериш керак; синчковлик билан юракнинг текширилиши ва "нейрокутанал стигма" (neurocutaneous stigmata) ларни (цереброваскуляр касаллик билан боғлиқ бўлиши мумкин бўлган линияли ёғли невус) излаш зарур.

Перинатал мия қон айланишининг ўткир бузилиши кўп ҳолларда ўрта мия артерияси бассейнида содир бўлади. Зарарланишларнинг чап тарафлама кузатилишига мойиллиги бўлади, бу эса ёпилмаган боталлов томири гемодинамикаси ёки эмболларнинг чап умумий уйқу артерияси бўйлаб осонроқ кириши билан изоҳланади. Муддатига етилмай янги туғилган чақалоқларда кўпинча мия ўрта артериясининг кортикал ва лентикюстриар тармоқларини жалб қилган ҳолда зарарланишларнинг кўп ўчоқлилиги кузатилади. Муддатига етилиб туғилган чақалоқларда эса мия ўрта артерияси асосий устунининг окклюзиясига мойиллик кузатилади.

Тадқиқотлар

14.5.жадвалга ҳам қаранг.

Нейровизуализация. КТ ишемик турдаги бўйича мия қон айланишининг ўткир бузилиши пайтидан бошлаб дастлабки 24 соат давомида мия тўқимаси инфарктини аниқ визуаллаштира олмайди, аммо қон қуйилишини тасдиқлаш ёки рад этиш мақсадида уни дарҳол амалга ошириш керак (14.4 а расм). Дастлабки 24 соат ичида ишемик инфарктни аниқлаштириш имконининг йўқлигига қарамай (14.4 б ва с расмлар), моя-моя касаллиги билан боғлиқ бўлган коллатералларни кўриш мумкин (14.4 д расм), КТ эса веноз синуси тромбозини пайқаб олиш мумкин (14.4 е ва ф расмлари), (айниқса контрастлашдан кейин). Баъзан бошқа қон томирга оид бузилишларни пайқаб олиш мумкин (14.4 г ва ҳ расмлари).

КТ-венография (КТВ) ва КТ-артериография (КТА) бемор болада тезкор ташхис қўйилишида ёрдам бериши мумкин, бироқ тадқиқотнинг ушбу услубларида нурланиш дозаси нисбатан баланд бўлади.

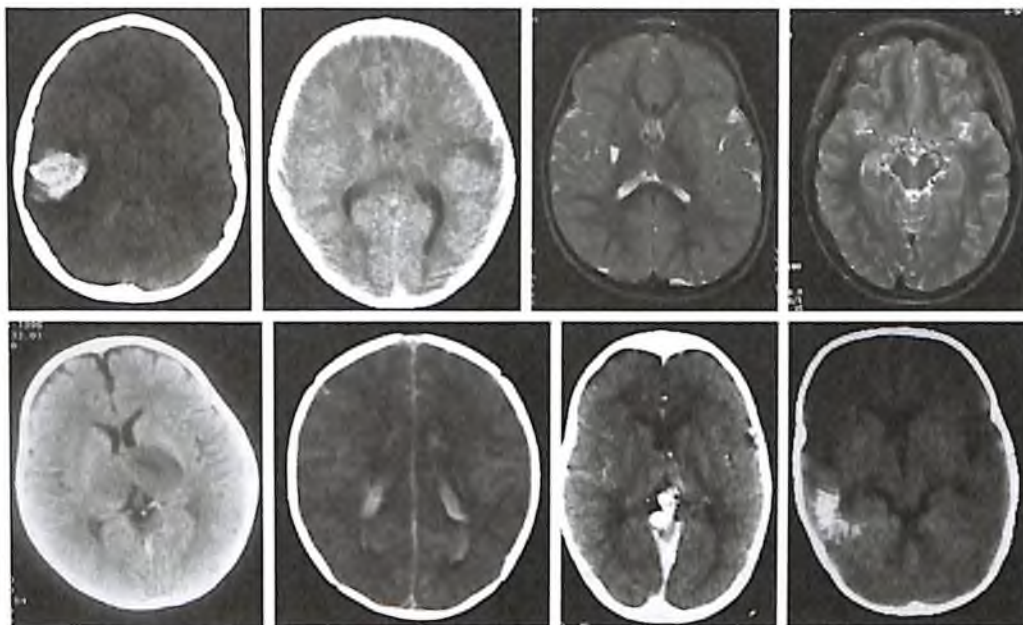
МРТ қон қуйилиши/қон қуйилишини рад этиш, веноз синуси тромбозини аниқлаш имконини беради ва қон томирига оид бузилишларнинг топик диагностикасида жуда фойдали бўлади; қўшимча услублар сифатида МР-венография (МРВ) ҳамда экстра- ва интракраниал артериография (МРА), бўйиннинг (FS-T1) ёғ-бойитилган T1 МРТ-тасвирларидан фойдаланилади.

Агар МРТда калла қутиси ичи артерияларнинг яққол кўринувчи патологиялари аниқланмаса, КТВ ёки МРВ ёрдамида веноз синуси тромбозини мақсадга йўналтирилган излашни олиб бориш, шунингдек, доплер сканерланиши ёки, агар зарур бўлса, анъанавий артериография услуги билан (FS-T1

натижалари ва бўйин МРАсининг ноаниқ бўлган пайтида) бўйин қон томирлари диссекцияси (қатламларга ажралиши) ни рад этиш керак.

МРТ ҳам шу каби мия қон айланишининг ўткир бузилиши ва шунга ўхшаш ҳолларнинг дифференциал диагностикаси пайтида огоҳлантирувчи услуб ҳисобланади.

14.4.-расм. Мия қон айланишисининг бир томонлама бузилишларида фавқулотда визуализация.



(а) фокал шайтонлаш тутқаноғидан кейин кома ҳолатидаги болада КТда атрофдаги тўқималарнинг ўчоқли шиши билан ўткир мия ичи қон қуйилиши, (б) аҳамияти кам бўлган жароҳатдан кейин гемипарезли болада КТда инфаркт, (с) ўтказилган сувчечакдан кейин мия ўрта артериясининг артериопатиясига эга бўлган болада МРТда катта бўлмаган инфаркт, (д) моя-моя касаллиги пайтида МРТда тўлдиришлар нуқсони кўринишида коллатерал артерияларнинг патологик ўсиб кетиши, (е) темир моддаси танқислиги ва веноз синуси тромбозига эга бўлган болада КТда таламус инфаркти, (ф) сагиттал синус тромбози: контрастли КТда "буш дельта" аломати, (г) проптозли болада контрастли КТда Галл ен венаси ривожланишининг нуқсони, (ҳ) Стердж-Вебер синдромига эга бўлган болада КТда "трамвай йўли" шаклида кальцификация.

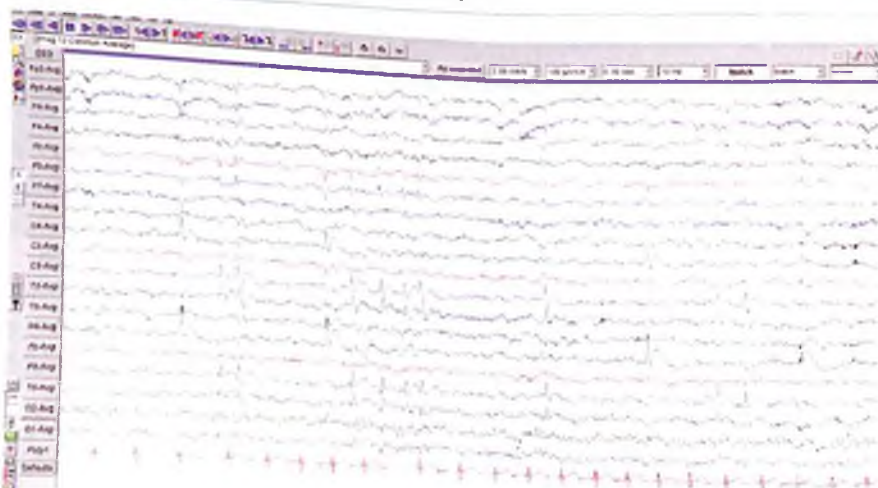
Электроэнцефалография эпилептик ёки мигреноз генезнинг ўчоқли белгиларининг дифференциал диагностикаси учун фойдали (14.5.-расм).

Мия қон айланишининг ўткир бузилиши барча болаларда, асосий касалликдан қатъий назар, юрак олди сатҳда юракнинг ўнг бўлимларидан чап бўлимларига сезиларли даражада шунтланишни (инглизча shunt — тармоқланиш,

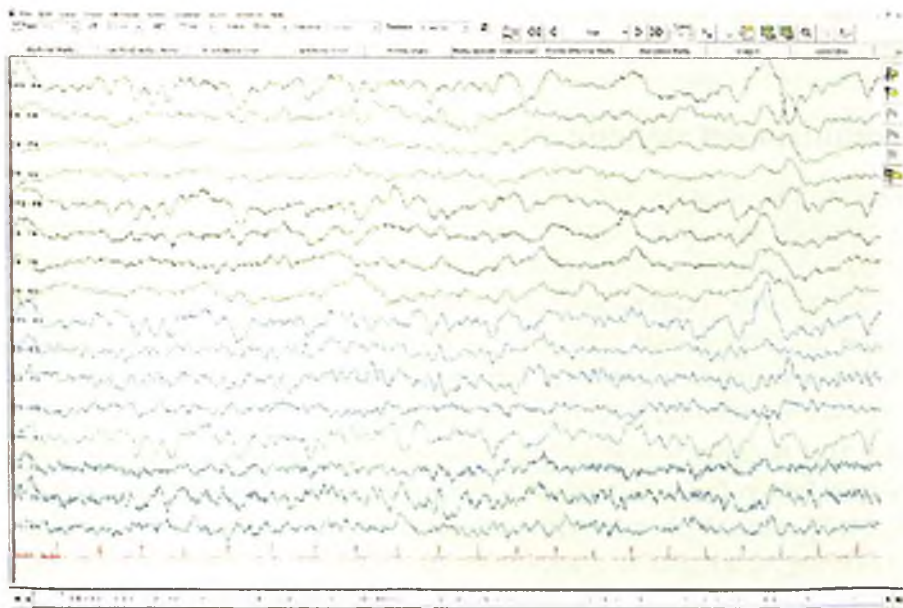
айрилиш) аниқлаш учун Вальсальва намунаси билан (энг яхшиси ҳаво пуфакчалари билан эритма контрастлантириши билан) эхокардиография ўтказилиши керак. Шундай бўлса ҳам, агар аввал кардиологик патология аниқланмаган бўлса, диагностик топилмалар эҳтимоли баланд эмас, ва эхокардиография пайтида қоринчаларнинг етарли бўлмаган ёпилмаган овалсимон туйнук билан бир хил суръат билан аниқланади. Аввал ташхисланмаган кичик даражадаги шунтланишни ва овалсимон туйнукни ёпиш заруратини аниқлаш учун ҳаво пуфакчалари билан эритма контрастлантириши билан транскраниал доплерографиянинг амалий қиймати ҳозирги пайтда анча мунозарали масала бўлиб қолмоқда.

Лаборатор диагностикаси. Эритроцитлар миқдорини аниқлаш жуда катта аҳамиятга эга, чунки цереброваскуляр патологияга (айниқса веноз синуси тромбози) эга бўлган кичик ёшдаги болаларнинг аҳамиятли қисмида темир моддаси танқислиги мавжуд бўлади (ферритиннинг миқдорини назорати ёки, агар талаб этилса, темир моддаси билан боғлиқ бўлган ўлчамларнинг янада батафсилроқ анализи). Ҳозирги пайтда тромб шаклланивчанлиги билан кузатиладиган ҳолатлар ҳамда болаларда мия қон айланишининг ўткир бузилиши ўртасидаги боғлиқлигини ёқловчи жиддий фактлар мавжуд, бироқ кенг кўламдаги тадқиқотларни ўтказиш – жуда қиммат турадиган тадбир. Бир қатор вазиятларда тадқиқотлар ҳажмини даволаш тактикасига таъсир этадиган, масалан, веноз синуси тромбозининг такрорланиш эҳтимолини кўпайтирадиган протромбин 20210 мавжудлигини рад этиш билан чеклаш мақсадга мувофиқ бўлиши мумкин.

14.5.-расм. Электроэнцефалография



Билатерал мустақил разрядлар, одатий дуплетлар шаклида пайдо бўлади (ва квадруплетлар шаклида) чапда – тургун, аммо пировадида қайтарилган олинадиган гемипарезга эга бўлган болада безарар роландик эпилепсия учун одатий ҳолат.



Оилавий гемиплегик мигрень ва кальций каналларини кодлаштирувчи ген мутациясига эга бўлган болада ЭЭГда бир томонлама секинлашиш.

Тезкор даволаш

Эс-хуш даражасининг ҳар қандай пасайишида болани тезкор нейрорентгенологик ва нейрожарроҳлик аралашувини амалга ошириш мумкин бўлган муассасага зудлик билан ўтказиш талаб этилади; ташкилий масалалар ҳал қилиниши ва болани кўчиришга тайёрлангунигача КТни ўтказиш мумкин, бироқ бу тадқиқот бемор госпитализациясининг кечиктирилишга сабаб бўлмаслиги кераклигини унутмаслик керак. Нафас йўлларининг ўтказувчанлигини қўллаб қувватлашни, қон айланиши ва шайтонлаш синдромининг назоратини албатта ўз ичига оладиган адекват тезкор ёрдам омилларига риоя қилиш жуда ҳам муҳим.

Болалардаги мия қон айланишининг ўткир бузилишининг тезкор даволаш бўйича рандомизациялаштирилган назорат қилинувчи клиник тадқиқотлар ўтказилмаган, ва қон қуйилиш и хавфи туфайли болаларда тромболитик даволаш тавсия этилмайди.

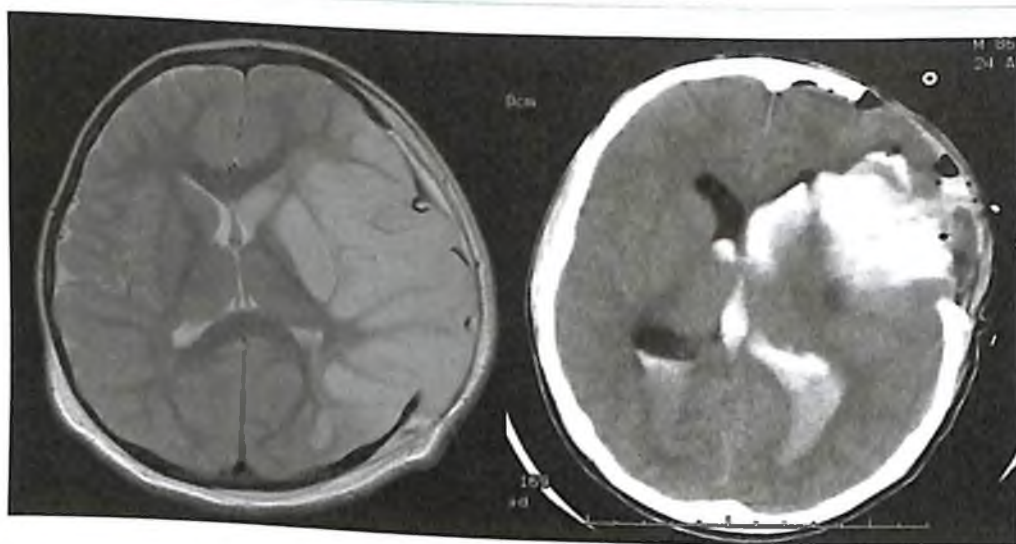
Мия қон айланишининг ўткир бузилиши такрорланиш хавфи баланд бўлган болаларга нейрорентгенологик аралашув, масалан стентлаш ўтказилиши мумкин, аммо кўпинча бундай услубни қўллаш имконияти йўқ бўлади. Шунингдек, бу аневризмани клиплаш ёки стереотаксик нурли даволаш, шу жумладан облитерацияланувчи артериовеноз мальфармация пайтидаги каби нейротомирли жарроҳликка ҳам тегишли. Эс-хушнинг чуқур бузилиши

пайтида ҳаётни сақлаб қолиш учун жарроҳлик декомпрессияси самарали бўлиши мумкин (14.6.-расм).

Қайталанишларнинг олдини олиш

Мия қон айланишининг артериал ишемик ўткир бузилиши пайтида вояга етганлардан олинган маълумотлардан келиб чиқиб ва қон қуйилиши ҳамда Рейе синдроми каби асоратларнинг хавфи жуда пастлигига қарамай, шифокорларнинг аксарияти ўткир вазиятда суткада 5 мг/кг дозада аспирин буюради ва худди шу дозада ёки суткада 1 мг/кг дозагача пасайтирган ҳолда дори воситасини қўллашни давом эттиради. Яқинда ўтказилган когортали тадқиқотларнинг натижалари аспиринли профилактика энг камида олд қатордаги мия қон айланишининг ўткир бузилиши такрорланиши хавфларининг пасайиши билан боғлиқ бўлиши мумкинлигига тахмин қилишга асос беради, бироқ бу борада ҳали тегишли рандомизациялаштирилган назорат қилинувчи клиник тадқиқотлар ўтказилмаган.

14.6.-расм. Мия қон айланишининг ўткир ишемик (чапда) ва геморрагик (ўнгда) бузилиши пайтида жарроҳлик декомпрессияси



Кўпчилик шифокорлар венос синуси тромбозига эга бўлган катта ёшдаги болаларда коагулянтларни қўллашни истайдилар, чунки вояга етганларда рандомизациялашган назорат қилинувчи тадқиқотлар шуни кўрсатдики, даволаш ўлим билан якун топиш касалланиш ҳолатлари ва қон қуйилиш хавфининг пасайиши билан кузатилади. Бундай ҳолларда антикоагулянтларнинг қўлланилиши одатда 3-6 ой давомида давом этади, шундан кейин нефротик синдромнинг такрорланиши ёки ичаклар яллиғланиш касаллигининг оғирлашиши ҳолларидан ташқари бекор қилинади. Баъзи шифокорлар

уйқу ёки вестибуляр артериянинг экстракраниал сегменти исботланган диссекциясига эга бўлган болаларда антикоагулянт даволаш имконига ижобий ёндошади, аммо субарахноидал қон қуйилиши хавфи туфайли бундай имконни калла қутиси ичи диссекциясига эга бўлган болаларда рад этади.

Темир моддаси танқислигини рад этиш, аниқланган тақдирда эса – коррекциялаш, ҳамма болалар етарли миқдорда мева ва сабзавотлар билан тўла қийматли озиқланишига, етарли даражада жисмоний машқлар билан шуғулланишига эътибор бериш муҳим. Кичик дозаларда аспирин билан давомли даволаш нисбатан паст хавфларга эга бўлган стратегияни ифода этади, шунинг учун ҳам кўпчилик шифокорлар иккиламчи артериал церебрал ишемик insultни олдини олишга уринишда ундан фойдаланади.

Протромбин 20210 мутациясига эга бўлган болаларда такрорланиш хавфи баландлигининг кузатилиши бу қоидадан мустасно, шу муносабат билан ушбу тестни ўтказиш ва ҳар қандай туртки берувчи омилларсиз веноз синуси тромбозини ўтказган болаларда давомий антикоагулянт даволаш имконини кўриб чиқиш мантиқан ўринли бўлади.

Реабилитация ва мактабда ўқитиш жараёнига реинтеграция

Айрим болаларда мия қон айланишининг ўткир бузилишидан кейин қайта тикланиш сезиларли даражада тез кечади, бошқаларида эса аҳамиятли резидуал асоратлар ривожланади. Тажрибали мутахассислар жамоаси билан амалга ошириладиган эртан реабилитация узоқлаштирилган натижаларга аҳамиятли тарзда таъсир кўрсатиши мумкин. Болаларга мактабдаги ўқишга қайтиш бўйича руҳий-педагогик коррекция талаб этилиши мумкин; шунингдек бундай кўмаклашиш ва қўллаб-қувватланишга бола оиласининг аъзолари ҳам муҳтож бўлиши мумкин.

Библиография

- Barlow KM, Milne S, Minns RA. A retrospective epidemiological analysis of non-accidental head injury in children in Scotland over the last 15 years. *Scottish Medical Journal*, 1998, 43:112-114.
- Barlow KM, Minns RA. Annual incidence of shaken impact syndrome in young children. *Lancet*, 2000, 356(9241):1571-1572.
- Fanconi M, Lips U. Shaken baby syndrome in Switzerland: results of a prospective follow-up study, 2002-2007. *European Journal of Pediatrics*, 2010, 169(8):1023-1028.
- Jayawant S et al. Subdural hemorrhages in infants: population based study. *British Medical Journal*, 1998, 317:1558-1561.
- Keenan HT et al. A population based study of inflicted traumatic brain injury in young children. *Journal of the American Medical Association*, 2003, 290:621-626.
- Kelly P, Farrant B. Shaken baby syndrome in New Zealand, 2000-2002. *Journal of Paediatrics and Child Health*, 2008, 44:99-107.

King WJ, MacKay M, Sirnick A, Canadian Shaken Baby Study Group. Shaken baby syndrome in Canada: clinical characteristics and outcomes of hospital cases. *Canadian Medical Association Journal*, 2003, 168(2):155-159.

Matschke J et al. Nonaccidental head injury is the most common cause of subdural bleeding in infants < 1 year of age. *Pediatrics*, 2009, 124(6):1587-1594.

Talvik I et al. Inflicted traumatic brain injury (ITBI) or shaken baby syndrome (SBS) in Estonia. *Acta Paediatrica*, 2006, 95(7):799-804.

Қўшимча манбалар

Monagle P et al, and American College of Chest Physicians. Antithrombotic therapy in neonates and children: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines (8th Edition). *Chest*, 2008, 133(6 Suppl):887S–968S.

Paediatric Accident and Emergency Research Group. *The management of a child (aged 0-18 years) with a decreased conscious level. An evidence-based guideline for health professionals based in the hospital setting*. Royal College of Paediatrics and Child Health and British Association for Emergency Medicine, 2008 (www.nottingham.ac.uk/paediatric-guideline/home2.htm).

Paediatric Stroke Working Group. *Stroke in childhood. Clinical guidelines for diagnosis, management and rehabilitation*. London, Royal College of Physicians. 2004 (www.rcpch.ac.uk/child-health/standards-care/child-health-guidelines-andstandards/guidelines-endorsed-rcpch-subsp-14#RCP_stroke)

Roach ES et al, and American Heart Association Stroke Council, Council on Cardiovascular Disease in the Young. Management of stroke in infants and children: a scientific statement from a Special Writing Group of the American Heart Association Stroke Council and the Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Stroke*, 2008, 39:2644-2691. Erratum in: *Stroke*, 2009, 40:e8–e10.

Talvik I, Alexander R, Talvik T. Shaken baby syndrome and baby's cry. *Acta Paediatrica*, 2008, 97(6):782-785.

15. Ҳарорат ошиши билан кечувчи ўткир неврологик касалликлар

Менингит, энцефалит ва ҳажмли ҳосилалар.

Муаллифлар: Rachel Kneen va Charles Newton

Асосий ҳолатлар

- Марказий асаб тизими инфекциялари (МАТ) – фавқулодда неврологик вазият бўлиб, эрта аниқланганда ва тегишли даволаш тактикаси қўлланилганида натижа яхшиланиши кузатилади.
- Клиник маълумотлар фойдали, аммо марказий асаб тизими инфекцияси хавф натижасини олдиндан айтиб бериш имконини бермайди. Шунинг учун тегишли текширувларини ўтказиш шарт, айниқса люмбал пункцияни ўтказиш зарур, агар қарши кўрсатма бўлмаса.
- Марказий асаб тизими инфекциясига шубҳа уйғотган болаларда орқа мия суюқлиги анализининг натижалари жуда ҳам муҳим. Ҳамма болаларга люмбал пункция ўтказиш зарур, агар кўрсатилган қарши кўрсатмалар бўлмаса (жадвал 1).
- Менингитда ва шунингдек энцефалитда ўтказилган орқа мия суюқлиги текширувида одатда плеоцитознинг мавжудлиги кузатилади, аммо орқа мия суюқлиги нормал бўлиши ҳам мумкин, айниқса агар люмбал пункция касалликнинг эрта босқичида ўтказилган бўлса (жадвал 2).
- Энцефалит пайтида ўтказилган бош мия визуализациясининг маълумотлари фойдали, бироқ КТ-сканерлаш нормадан оғишларни кўрсатмаслиги ҳам мумкин, айниқса касалликнинг эрта босқичида. МРТ-сканерлаш анча сезгир усул ҳисобланади, бироқ кўпчилик тиббиёт муассасаларда ундан фойдаланишнинг имкони бўлмаслиги мумкин.
- Марказий асаб тизими инфекцияларини қўзғатувчи патоген микроорганизмларнинг рўйхати анча кенг кўламли, аммо синчковлик билан йиғилган анамнез ва хушёрлик билан амалга оширилган текширувлар тўғри ташхис қўйилишига ёрдам бериши мумкин.
- Марказий асаб тизими инфекцияларининг сабаблари географик минтақага боғлиқ ҳолда бир-биридан фарқ қилади. Маҳаллий региондаги вазиятни билиш ўзига хос патогенлар билан инфекцияга чалинишнинг яқка тартибдаги хавфини англаб етиш учун муҳим.

- Иммуни тизимидаги бузилишларга эга болаларда марказий асаб тизими инфекцияси суи намоеи булиши мумкин. Бундай беморларда юқори даражали эҳтиёткорлик билан клиник текширувлар олиб бориш зарур. Бундан ташқари, турли патоген микроорганизмларни ҳам алоҳида кўриб чиқиш керак.

Кўп йўл қўйиладиган хатоликлар

- Марказий асаб тизими инфекциясидан дарак берувчи симптомларга эга бўлган болани тегишли текширувлардан ўтказилишининг йўқлиги (хусусан, қарши кўрсатмалар йўқлигида люмбал пункцияни ўтказилмаслиги).
- Болада марказий асаб тизимининг инфекцияси булиши мумкинлигини аниқлашга халақит берувчи бошқа сабабларга бола ҳаддан ташқари асабийлашганлиги, сал паришонхотир ёки ҳаракатлари секинлашгани, унда ўзига хос ўзгаришлар кузатилгани ва у "ўзига ўхшамаслиги" тўғрисидаги ота-онанинг хабарларига етарлича эътибор берилмаслигидир. Одатда, ота-она фикр-мулоҳазаларини менсимаслик хатолик ҳисобланади.
- Фебрил шайтонлаш хуружлари деб гумон қилинаётган болаларга "хуруждан кейинги фаза"да керакли текширув методлари ўтказилмай келинаётганлигидир.
- Бош мияда босим ошиш ҳолатини инкор қилиш учун ўтказилган визуализация текширув маълумотларига (айниқса КТ маълумотларига) ҳаддан ташқари ишонил: болада энди ривожланиб келаётган бош мия чурраларида КТ- текширув маълумотлари ўзгаришсиз булиши мумкин. Мия чуррасини симптомларини аниқлаш учун клиник кўникмалар зарур.
- Болаларда герпетик энцефалитга шубҳа пайтида асоссиз ацикловир билан даволаш:
 - Уларда неврологик бузилиш мавжуд бўлганида (айниқса эпилепсия ва церебрал фалажга эга бўлган болаларда), унга носпецифик вирусли инфекция қўшилса – дарҳол ацикловир тайинламасдан, кузатиш ва текшириш керак;
 - Уларда энцефалопатиянинг бошқа аниқ сабаби (масалан, бош мия жароҳати ёки дори воситалар захарланиш) бўлганда.
- Эҳтимоли бўлган инфекцион табиатга эга ҳажмли ҳосилани инкор этиш мумкин эмас: чунки кўрик пайтида ҳароратнинг йўқлиги ёки анамнезида – симптомлар ва аломатлар кўз илғаб бўлмас даражада булиши мумкин.

Нималар сергакликни ошириши керак?

Ўткир муаммолар:

- Гўдакларда кўп сабабларга кўра кескин аҳволининг ёмонлашиш хавфи мавжуд (пастроқда ўткир бактериал менингитга [ОВМ] бағишланган бўлимга қаранг): асоратларини олдини олиш ва даволаш мақсадида болалар ўта ҳушёрлик билан текширув остига олинишлари керак.
- Интенсив даволаш асоратлар билан кечиши мумкин. Марказий асаб тизими инфекциясига эга бўлган болаларда қуйидагилар ривожланиши мумкин: веналар тромбози +/-, ўпка эмболияси, аспирацион пневмония, овқатлантиришда қийинчиликлар, озуқа моддалар танқислиги, ўпкани сунъий вентиляциясига ёки трахеостомия зарурат туғилиши мумкин, нейропатия ёки миопатияси юзага келиши кузатилади.

Тузалиш босиқичидаги сурункали муаммолар:

- Давом этаётган шайтонлашлар (эпилепсия),
- Сурункали калла қутиси ичи босимининг ошиши (кўпинча вентрикуло-перитонеал шунт билан (ВПШ);
- Ҳаракат бузилишлари, шу жумладан дистония ва мушакларда спастик тонус ошиши, олдин кузатилмаган жисмоний имкониятларнинг чекланишлари;
- Психотерапевт ва ортодонтнинг ёрдами талаб этадиган мулоқот ва ютиниш пайтидаги қийинчиликлар;
- Озиқа эҳтиёжлари ва озиқлантириш билан боғлиқ қийинчиликлар (назо-гастрал ёки тери орқали эндоскопик гастрал зонд керак бўлиб қолиши мумкин);
- Ўқитишдаги янги қийинчиликлар ва феъл-атвор билан боғлиқ янги муаммолар;
- Ота-оналар ва оила учун эмоционал қўллаб қувватлаш: ногирон болаларга ғамхўрлик ва парвариш қилиш юки жуда катта.

Неврологик инфекциялар

Гўдак ёшдаги болаларда неврологик инфекциялар – муҳим мавзу, чунки, ўзига хос неврологик бузилишлар билан кечувчи ҳолатларда, специфик даво қўллаб, ҳаётини сақлаб қолиш имконини берувчи эҳтимол бор. Ўзгаришларнинг бу гуруҳини кўриб чиқишнинг бир неча усуллари мавжуд, бироқ, бунинг энг тўғри йўли – уларни мавжуд бўлган клиник синдромлар бўйича таснифлаш, кейин эса ўзига хос қўзғатувчилар ёки бошқа патологияларни кўриб чиқиш. Баъзи микроорганизмлар бир эмас, бир нечта неврологик синдромларни келтириб чиқариши мумкин. Бу ерда муҳокама қилинадиган асосий неврологик синдромлар ўз ичига менингит, энцефалит ва ҳажмли ҳосилаларни (абсцессларни) олади. Ушбу синдромларнинг намоён

бўлишида бир-бирига ўхшаган ҳолатлар кузатилиши мумкин. Фебрил шайтонлашлар 16 бобда “Бош миянинг туғма инфекциялари” ва 19 бобда кўриб чиқилади.

Таърифлар

Менингит мия қобикларининг яллиғланиши деб таърифланувчи, ҳамда клиник орқа мия суюқлигида яллиғланиш хужайралари мавжудлиги билан кечадиган жараёндр.

Одатда болада тана ҳарорати кўтарилган ва тўлалигича эс-хуши сақланган бўлади; мия қобикларининг таъсирланиши белгилари кузатилади, аммо оғир ҳолатларда улар энцефалопатиянинг белгиси бўлиб намоён бўлиши мумкин (пастроқда клиник аломатларга бағишланган бўлимга қаранг).

Энцефалит мия паренхимасининг яллиғланишини англатади. Бу аниқ патоморфологик ташхис, бироқ мия биопсияси ёки ўлимдан кейинги тадқиқотлардан ташқари, орқа мия суюқлиги микроскопияси ёки мия визуализацияси (айниқса МРТ-сканерлаш) натижалари каби суррогат маркерлардан ҳам фойдаланилади. Одатда болада тана ҳарорати кўтарилган бўлади, ҳамда энцефалопатиянинг аломатлари мавжуд бўлади, яъни эс-хуш ҳамда феъл-атвор даражасининг ўзгариши билан бирга кечади. Шунингдек, мия қобикларининг яллиғланиши (пастроқда клиник аломатларга бағишланган бўлимга қаранг) ва ўчоқли неврологик симптомлар ва аломатлари кузатилиши мумкин.

Инфекцион табиатга эга бўлган ҳажмли ҳосилаларга мия абсцесси ва йирингнинг экстрааксиал тўпланиши киради. Келиб чиқиш сабабига кўра, яллиғланиш якка ёки кўплаб бўлиши мумкин. Одатда болада тана ҳарорат кўтарилади ва ўчоқли неврологик симптомлар кузатилади, бироқ ҳамма вақт эмас (янада батафсилроқ маълумотларни ушбу бобнинг охириги бўлимида қаранг). Инфекцион ҳажмли ҳосилалар ривожланиши асосида тиббий муаммолар ётиши мумкин, масалан, туғма юрак нуқсонлари, қулоқ, томоқ ва бурун инфекциялари, септицемия (айниқса артерия ичи ёки вена ичига оид бирор бир катетер мавжудлигидаги) кабилар.

Шу неврологик синдромлардан бири бўлган, ҳамда иммун тизимида бузилишлари бўлган болаларда касаллик симптомлари ва аломатлари сушт намоён бўлиши мумкин.

Бундай болаларда ҳатто тана ҳарорати кўтарилмаслиги ҳам мумкин. Боладаги иммун тизимидаги ўзгаришларни топиш учун синчковлик билан анамнезни йиғиш керак, айнақса, агар унинг касаллигининг келиб чиқиш сабаб аниқ бўлмаса. Бунда боланинг онасига берилиши керак бўлган ВИЧ-инфекция хавфи омиллари тўғрисидаги саволни ҳам ўз ичига олади.

Ўткир бактериал менингит (ЎБМ)

Касалланувчанлик ва этиология

Кўкрак ёшидаги болаларда, айниқса янги туғилган чақалоқларда менингит билан касалланувчанлик ҳаётнинг бошқа даврларидан кўра баландроқ. Касалликни қўзғатувчи микроорганизм боланинг ёшига боғлиқ.

Янги туғилган чақалоқлар: В гуруҳи стрептококклари, *Escherichia coli* ва *Listeria monocytogenes*, ва бошқа микроорганизмлар ҳам, хусусан, *Citrobacter*нинг грамм манфий бўлган турли ҳиллари, оғир менингитнинг сабабчиси ёки абсцесслар шаклланишига олиб келиши мумкин. Янги туғилганлик давридан кейин ўткир бактериал менингитнинг энг кўп ҳолларда сабабчиси бўлган микроорганизмлар, янги туғилган чақалоқларда ҳам бу касалликни қўзғатиши мумкинлигини қарамай, янги туғилган чақалоқларда улар нисбатан камроқ учрайди.

1-3 ойлик ёшдаги гўдакларда юқорида кўрсатиб ўтилган микроорганизмлар камроқ учрайди, 4 ойликка бориб эса ўткир бактериал менингитнинг қўзғатувчиси сифатида устуворлик қилувчан микроорганизмлар *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* ва менингококклар бўлади.

Клиник қўринишлар

Симптомлар. Классик вариант – учлик симптомлари: тана ҳароратнинг кўтарилиши, бош оғриғи ва энса мушакларининг ригидлиги. Ташхис қўйилишида эҳтиёткорлик билан ёндошиш керак, чунки эрта ёшдаги болада тана ҳарорати паст ёки барақарор бўлмаслиги мумкин; бундан ташқари, бола оғриқнинг локализациясини аниқлай олмайди, шунинг учун ҳам, у безовта бўлади ва бош оғриғидан шикоят қилмайди. Шу билан бирга ёруғликдан қўрқиш кузатилиши мумкин, бироқ одатда бунини гўдакда аниқлаш қийин.

Аломатлар

- Петехиал ёки тўқ қизил тошма, менингококк қўзғатилган ҳолларда;
- Менингизм (олдинги лиқилдоқнинг бўртиб чиқиши, Брудзинский ва Кернинг симптомлари);
- Оғир ҳолларда эс-ҳуш даражасининг ўзгариши;
- Ўчоқли ёки генераллашган шайтонлашлар 30% ҳолларда;
- Ўчоқли неврологик аломатлар: бош мия нервлари зарарланиши билан боғлиқ бўлиши – 15%, бошқа сабаблар – 10%;

- Септик шок, кўплаб органларнинг зарарланиши, қон ивувчанлигининг бузилишлари, айниқса агар қўзғатувчи менингококк бўлса.

Гўдакларда (айниқса иммунитет сустлашганда) одатий белгилар бўлмаслиги мумкин. Сергакликнинг ўта юқори даражаси зарур, ўзига хос қарши кўрсатмалар йўқлигида люмбал пункция ўтказиш зарур (15.1. жадвал). Гўдакларда туберкулёзли менингит касаллигининг аломатлари сурункали табиатга эга бўлиши мумкин. Шунингдек, уларда гидроцефалия ёки мия босимининг юқори бўлиши аломатлари ҳам кузатилиши мумкин (туберкулёзли менингитга бағишланган бўлимга қаранг).

Дифференциал ташхис

Бошқа инфекциялар. Вирусли (асептик) менингит (пастроқдаги бўлимга қаранг). Антибиотиклар қабул қилган болаларда вирусли менингитни эҳтиёткорлик билан ташхислаш керак, чунки буларда орқа мия суюқлигидаги лейкоцитларнинг миқдорининг камайиши кузатилиши мумкин; Лайм касаллиги (боррелиоз), замбуруғли менингит, бруцеллёз, риккетсиоз, паразитар инфекцияларни ўз ичига оладиган бошқа инфекциялар.

Ноинфекцион табиатга эга бўлган яллиғланишлар. Баъзи дори воситаларнинг қабул қилиниши, масалан, триметоприм-метоксазол, ампициллин, томир ичига юбориладиган иммуноглобулин, ностероид яллиғланишга қарши воситалар, масалан, коллагенос ёки бошқа аутоиммун касалликлар (эмизикли ёшдаги болаларда кам); Айкарди-Гутьерес синдроми (шунингдек 14-боб ва 19.1-жадвалга қаранг); шиддатли кечувчи менингитларда.

Тадқиқотлар

Ўткир бактериал менингитга шубҳа уйғонганида аниқ қарши кўрсатмалар мавжуд бўлган ҳоллардан ташқари барча ҳолларда люмбал пункция пайтида олинган орқа мия суюқлигини тахлил қилиш жуда муҳим (15.1.-жадвал).

15.2 жадвалда инфекцион табиатли турли неврологик бузилишларга эга бўлган эмизикли ёшдаги болаларда орқа мия суюқлигининг типик ўзгаришлари кўрсатилган.

Менингитга шубҳа остида бўлган болаларда калла қутиси визуализация пайтида, кўп ҳолларда нормадан оғиш кузатилмайди. Люмбал пункцияни ўтказиш хавфсизлигини аниқлаш учун, визуал услублар натижаларига эмас, балки клиник белгилардан фойдаланиш керак. КТ фақатгина ЛПга клиник қарши кўрсатмалар мавжуд бўлганидагина зарур (15.1-жадвал), қарор қабул қилиш учун КТ-сканерлаш натижаларининг кутилиши эса тадқиқот ўтказиш ва даволашда вақтнинг қўлдан бой берилишига олиб

келиши мумкин. Агар болада энцефалопатия аломатлари ёки ўчоқли неврологик симптомлар ва белгилар бўлса, бош мия КТ ёки МРТ текширувини ўтказиш керак. Бу инфекция табиятга эга ҳажмли ҳосила ёки энцефалитни рад этиш учун фойдали. Агар мумкин бўлса, контрастли текширувдан фойдаланинг. Менингит пайтида мия қобиклари ҳажмли ҳосилалар пайтидаги каби қалинлашган бўлади. Бироқ радиологлар одатда гўдакларга гадолинийум бермайдилар. Қуйидаги ҳолларда ҳам визуал текширув услубларини ўтказиш фойдали бўлиши мумкин: агар менингит ташхиси қўйилган болада энцефалопатия белгилари ёки аҳволи ёмонлашишнинг бошқа аломатлари пайдо бўлса, ёки даволашнинг кечки босқичида инфекция оғирлашишнинг ривожланишига шубҳа туғилса.

Жадвал 15.1. Люмбал пункцияга қарши кўрсатмалар

- Глазго кома шкаласи бўйича баҳо <9 ёки эс-ҳуш даражасининг пасайиши
- Калла қутиси ичи босимининг ошганлиги аломатлари, шу жумладан:
 - кенгайган кўз қорачиқлари ва қорачиқларнинг ёруғликка таъсирчанлигининг йўқлиги;
 - ушбу ёш учун > 95-центилли гипертензияси ёки <60/мин га тенг брадикардия;
 - нафас олиш бузилишлари;
 - кўрув нерви дискининг шиши;
 - патологик поза, айниқса децеребрацион ёки декортикацион **;
 - окулоцефал-кўз-калла рефлексининг йўқлиги ("қўғирчоқ кўзлари").
- Бошқа ўчоқли неврологик аломатлар – геми/монопарезлар, Бабинский симптоми, кўз мушаклари фалажи.
- Глазго шкаласи бўйича баҳолаш <13 ва шайтонлаш тутқаноқлари: яқиндаги (аввалги тутқаноқдан кейинги вақт оралиғи 30 дақиқадан камроқ) ёки давомий (давомийлиги 30 дақиқадан кўпроқ).
- Чекланган ёки тоник шайтонлаш хуружлари (децеребрацион ёки декортикацион тана ҳолатининг шайтонлаш хуружларидан фарқлаш).
- Менингококк инфекциясига жиддий шубҳа (бемор болаларда типик тўқ қизил ранг тошма).
- Шок ҳолати.
- Бел қисмидаги терининг юзаки инфекцияси.
- Қон ивувчанлигининг бузилишлари.

Изоҳ: Шунингдек қуйидагини қаранг: "Management of the child with a decreased conscious level. An evidence based guideline" <http://www.nottingham.ac.uk/paediatric-guideline/Guideline%20algorithm.pdf>.

Жадвал 15.2. Марказий асаб тизими инфекцияларида орқа мия суюқлигининг типик кўрсаткичлари

	Вирусли менингоэнцефалит	Ўткир бактериал менингит	Туберкулезли менингит	Замбуруғли инфекция	Норма
Босим	Норма/баланд	Баланд	Баланд	Баланддан жуда баландгача	Ёш < 8 яшар – < 13,5 см ³ Ёш > 8 яшар – < 20 см ³
Ранг/шаффолик	Шаффоф	Лойқаланган	Лойқаланган/ Сариқ	Шаффоф/ Лойқаланган	Шаффоф
Хужайраларнинг таркиби, ммЗда	Нормадан баландгача	Баланддан жуда баландгача	Катта бўлмаган кўтарилиш	Нормадан баландгача	< 5
	0-1000	1000-50000	25-500	0-1000	
Дифференциация	Лимфоцитлар	Нейтрофиллар	Лимфоцитлар	Лимфоцитлар	Лимфоцитлар
Орқа мия суюқлиги/плазмада глюкоза концентрациясининг нисбати	Нормал	Паст	Пастдан жуда пастгача (масалан, < 30%)	Нормадан пастгача	66%*
Оқсилнинг мавжудлиги (г/л)	нормадан баландгача	Баланд	Баланддан жуда баландгача	Нормадан баландгача	< 0,5
	0.5-1	> 1	1.0-5.0	0.5-5.0	

Нормал кўрсаткичлар: Орқа мия суюқлигида қон аралашмаси лейкоцитлар ва оқсил миқдорининг сохта кўтарилишини беради. Қон аралашмасини ҳисобга олган ҳолда ушбу кўрсаткичларни тўғирлаш учун, ҳар 700 эритроцит/мм³ га 1 лейкоцитни ва ҳар 1000 эритроцитга 0,1 г/дл айириш зарур.

*Орқа мия суюқлигида глюкоза кўрсаткичи 66%га баҳолансада, фақатгина < 50% кўрсаткичлар аҳамиятли бўлиши эҳтимоли бор.

Баъзи муҳим истиснолар:

- Марказий асаб тизими вирусли инфекциялари пайтида касалликнинг эрта босқичида амалга оширилган люмбал пункция нейтрофилларни аниқлаши мумкин, ёки касалликнинг эрта ёки кеч босқичларида ҳужайраларнинг йўқлиги кузатилиши мумкин. Антибиотиклар билан даволаш муолажалари ўтказилган ўткир бактериал менингит билан касалланган беморларда (ёки <1 ёш беморларда) орқа мия суюқлигида ҳужайралар миқдори паст бўлиши ва лимфоцитлар кўп бўлиши мумкин.
- Туберкулёзли менингитнинг эрта босқичида орқа мия суюқлигида полиморф ҳужайралар аниқланиши мумкин.
- Листерия ва туберкулёз билан қўзғатилган менингитда орқа мия суюқлиги тахлили ўхшаш бўлиши мумкин, аммо листерия пайтида анамнез нисбатан қисқа бўлиши характерлидир.
- Бактериал абсцесс пайтида орқа мия суюқлиги тахлили маълумотлари абсцесс ўрни, унинг узилиши ва менингит билан уйғунлигига боғлиқ бўлган ҳолда нормал кўрсаткичлардан йирингли ўзгаришларгача жузъий ўзгариши мумкин.
- Криптококк инфекциясига шубҳа уйғонганида, криптококк антигенига тест ўтказиш ва орқа мия суюқлигини Indian ink услуби билан бўяш зарур.

Люмбал пункция орқали олинган орқа мия суюқлигининг текшируви

- Манометр ёки томир ичи “томчилатгич” (ингичка эгиловчан пластик найча) ҳамда люмбал пункция учун игна узра орқа мия суюқлигининг кўтарилган миқдоридagi вертикал баландликни ўлчаш учун ўлчаш тасмаси ёрдамида босимни ўлчаш.
- Орқа мия суюқлиги намунасини бактериологик текшириш, микроскопия ва антибиотикларга сезувчанликни аниқлаш, глюкозага анализ (плазманинг жуфтликдаги намунаси билан бирга), оқсил ва лактатни текширишга юбориш.
- Баъзи бактерияларнинг антигенларига экспресс-тестни ўтказиш мумкин (*S. pneumoniae*, *N. meningitidis*, *H. influenzae*).
- Айрим бактерияларни аниқлаш учун кўп ўлчамли занжирли реакция (полимераз занжирли реакция-ПЗР) дан фойдаланиш мумкин (*S. pneumoniae*, *N. meningitidis*, *H. influenzae*).
- Орқа мия суюқлиги намунасини кейинги текширувларга зарур бўлса сақлаш (музлатиш) мумкин.

- Агар вирусли менингитга шубҳа бўлса, энтеровируслар, аденовируслар ва оддий герпес вирусларига кўп ўлчамли занжирли реакция (ПЗР) ўтказиш учун намуна жўнатиш лозим.
- Кўп ўлчамли занжирли реакция ўтказиш учун орқа мия суюқлиги намунасини жўнатиш масаласи вирусли энцефалитга бағишланган бўлимда, шунингдек (пастроққа қаранг) агар болада энцефалопатия аломатлари кузатилган тақдирда кўриб чиқилади.
- Туберкулёзга шубҳа уйғонганида Циль-Нильсен бўйича бўяш ва туберкулёзли микробактериялар культурасини олиш учун намуна жўнатиш (пастроқдаги бўлимга қаранг). Энг яхшиси, туберкулёз микробактерияларнинг чиқишини даражасини кўтариш учун 2-5 мл намуна ҳажми зарур.

Қон таҳлили

- Умумий қон таҳлили лейкоцитларнинг дифференцировкаси билан (лейкоцитларнинг миқдорини ошиши ёки камайиши, чапга силжишни, атипик лейкоцитларни, тромбоцитларнинг миқдорини ошиши ёки камайишини кўрсатиши мумкин).
- Қоннинг бактериологик анализи.
- С-реактив оқсил, буйрак ва жигар функционал намуналарини текшириш
- Бактериялар антигенларига экспресс-тестлар (*S. pneumoniae*, *N. meningitidis*, *H. influenzae*).
- Агар бола соғлом бўлмаса, ёки унда петехиал тошма бўлса, қоннинг ивувчанлигини текшириш.
- Клиник белгиларнинг намоён бўлишига боғлиқ ҳолда кўкрак қафаси ёки буруннинг ёндош бўшлиқларининг рентгенологик тадқиқоти ёрдам бериши мумкин.
- Антитаначалар мавжудлигига специфик тестларни ўтказиш учун қон зардобини сақлаб қўйиш. Шунингдек, тузалаётган боладан касаллик бошланганидан уч ҳафта ўтиб янги намуна олиб текшириш зарур.

Даволаш

Гўдак ёшдаги болаларда, айниқса янги туғилган чақалоқларда менингит интенсив даволашни талаб қилади. Янги туғилган чақалоқларда вирусли менингоэнцефалит ва бактериал менингит ўртасидаги фарқни аниқлаш қийинлиги туфайли, бир вақтнинг ўзида антибактериал ва вирусга қарши дори воситалари (масалан, ацикловир) билан даволашни бошлаш зарур. Бактерияларга қарши даволаш кенг спектрли бўлиши ва микроорганизмларнинг кенг кўламига таъсир қилувчи доирасига эга бўлиши, ҳамда грамм мусбат

ва грамм манфий бактерияларга, шунингдек антибиотикларга чидамли бактерияларга ҳам таъсир қилиши керак, бунинг учун маҳаллий маълумотлардан ҳам фойдаланиш керак.

Микробларга қарши воситаларнинг тавсия этилган схемаси ампициллин ва аминогликозидни, масалан, гентамицинни ўз ичига олади. Бироқ *E. coli* да ампициллинга чидамлилик қайд этилган. Кўпинча цефотаксим қўшилади, гарчи ушбу антибиотикка ҳам чидамлилик қайд этилган бўлса ҳам.

Янги туғилган чақалоқларда менингит ҳолатида микробларга қарши даволаш 14-21 кун давом этиши керак, ва микробларга қарши воситаларнинг буюрилиши микроорганизмларининг экиб олинган натижаси ҳамда сезувчанликнинг тадқиқотига боғлиқ ҳолда ўзгартирилиши мумкин. Беморни олиб бориш тактикасини аниқлаш учун даволаш бошланганидан сўнг 24-72 соат ўтганидан кейин такрор люмбал пункция ўтказилиши фойдали бўлиши мумкин. Чақалоқларда менингитни даволашда кортикостероидларни қўллаш орқали аҳволининг яхшиланиши ҳақида кам маълумотлар олинган.

Қўллаб-қувватловчи даволашнинг муҳимлиги

- Бош миясининг адекват тарзда қон билан таъминланиши учун қон босимини доимийлигини ушлаб туриш;
- Сув балансининг муҳитини назорати;
- Электролитлар баланси бузилишининг тўғриланиши;
- Нафас олиш функциясининг қўллаб-қувватланиши керак бўлиб қолиши мумкин;
- Шайтонлашлар пайтида фенобарбитал ва бензодиазепинни қўллаш;
- Фенитоинни ишлатиш мумкин, аммо қон зардобида дори воситанинг тегишли даражасини таъминлаш қийин бўлиши мумкин.

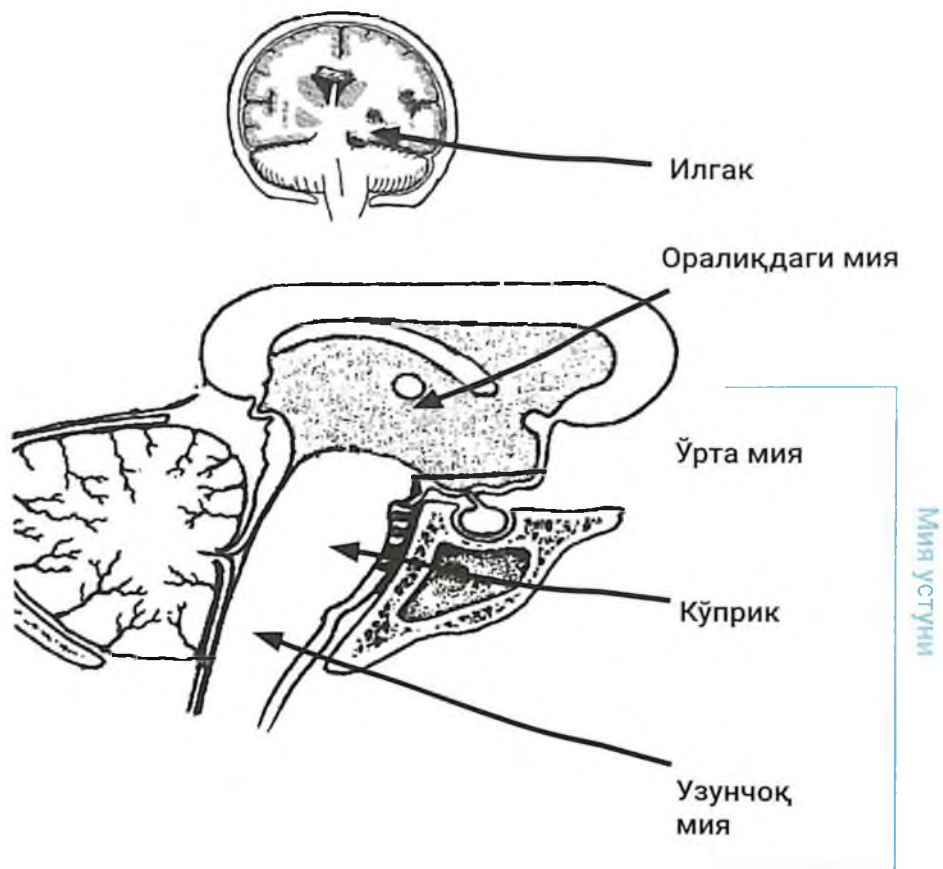
Асоратлар

Ўткир: мия ичи босимининг кўтариллиши ва бош мия устунни эзилиши синдромига қадар тараққий этиши (15.1 расм), назла ва эмпиема, ўткир симптоматик шайтонлашлар, церебеллит, абсцесснинг шаклланиши, гидроцефалия, электролит балансининг бузилишлари (хусусан, натрийнинг паст миқдори ёки метаболик ацидоз), мия инфарктига олиб келувчи веноз синуслар тромбози.

Сурункали: когнитив бузилишлар/ўқитишдаги қийинчиликлар, феъл-атвор муаммолари, гемиплегия, спастик квадриплегия, дистония, мушаклар спастиклиги, эшитиш ёки кўриш қобилятининг йўқотилиши, эпилепсия (шайтонлашлар ўчоқли ёки кўп ўчоқли бўлиши ва даволашга жуда ёмон ён

бериши мумкин, 13 ва 16 бобларга қаранг). Доимо тузалишнинг эрта босқи-
 чида эшитиш қобилиятини текширинг, чунки бузилишларнинг эрта аниқла-
 ниши тузалиш эҳтимолини оширади.

Расм 15.1. Бош миянинг тиқилиш синдромлари



Расм: бош миясининг ўрта сагиттал кесими анатомияси ва бош мияси силжишининг турли синдромлари пайтларида ўрта чизик бўйича асосий патологик ўзгаришларни намоён қилади. Юқоридаги расмда (гардишсимон яссиликдаги кесим): унқал сил- жиш (чакка қисми илгаги) калла қутиси-мия нервлари III компрессияси ва фалажли- гига, кейин ўрта мия контрлатерал оёқчасига (ипсилатералгени мипарез ривожлани- ши билан бирга) олиб келади.

ОЦР – окулоцефалик рефлекс (“қўғирчоқ кўзлари”). ОВР – окуловестибуляр рефлекс (ҳароратга оид намуна).

Бош миянинг силжиши синдромлари: асосий патологик ўзгаришлар

Ункал тиқилиш:

- шу томоннинг ўзида птоз билан қорачиқнинг кенгайиши
- ОЦР/ОВРга таъсирланишнинг пасайиши
- ипсилатерал гемипарез

Диэнцефал тиқилиши:

- қорачиқлар ўртача ўлчамда еки торайган, ёруғликка таъсирланади
- ОВР текширишда тўлалигича оғиш
- Чейн-Стокс нафаси
- оғриққа эгилган ҳолдаги таъсирланиш ва/ёки декортикацион ҳолат
- гипертонус ва/ёки тўғирловчи оёқ қафти гиперрефлексияси

Ўрта мия кўприк юқори қисмининг тиқилиши:

- қорачиқлар ўртача ўлчамда, ёруғликка таъсирланмайди
- ОЦР/ОВРга суст жавоб
- гипервентиляция
- оғриққа тўғирланувчан таъсирланиш ва/ёки децеребрацион ҳолат

Транстенториал тиқилиши – асоратсиз яшаб кетиш имкони бор

Кўприк пастки қисмининг тиқилиши:

- қорачиқлар ўртача ўлчамда, ёруғликка таъсирланмайди
- ОЦР/ОВРга таъсирланиш йўқ
- юзаки ёки асфиксик нафас олиш
- оғриққа таъсирланиш йўқлиги ёки фақат тизза бўғимларини букиш
- оёқ панжаларини тўғирлаш билан мушаклар тонусининг пасайиши

Катта энса туйнугига тиқилиши – асоратсиз яшаб кетиш имкони йўқ

Узунчоқ миянинг тиқилиши:

- қорачиқлар кенгайган, ёруғликка таъсирланмайди
- ОЦР/ОВРга таъсирланиш йўқ
- паст суръатдаги номунтазам қийинлашган нафас ёки унинг тўхташи
- оғриққа таъсирланишнинг йўқлиги
- мушаклар тонусининг пасайиши, арефлексия

Сурункали бактериал менингит

Сурункали бактериал менингит янги туғилган чақалоқлик даврида жуда кам учрайди, бироқ янги туғилган чақалоқларда интенсив даволашни талаб этувчи замбуруғли инфекциялар кузатилади.

Туберкулёзли менингит (ТБМ) гўдакларда алоҳида клиник синдром сифатида, ёки милиар ТБ сифатида пайдо бўлиши мумкин. Гўдакларнинг кўпчилигида тана ҳароратнинг кўтарилиши, қусиш, йўтал ва эс-ҳушнинг бузилиши кузатилиши мумкин. Кўпинча шайтонлашлар ривожланади. Эрта гўдак ёшдаги болаларда лиқилдоқнинг бўртиши сезилади; шунингдек, гўдакларда парез ёки опистотонус бўлиши мумкин. Туғма менингит жуда кам учрасада, туберкулёзли ва замбуруғли инфекция ҳомиладорлик пайтида юқиши мумкин. Ташхис кўпинча жиддий шубҳалар анамнезида, беморлар билан алоқада бўлиш, туберкулин синамасининг ижобий натижалари ва бошқа маҳаллий ТБ белгилари, айниқса ўпка ТБ аниқланиши асосида қўйилади.

Лаборатория тадқиқотлари

- Кўпинча гипонатриемия кузатилади.
- Орқа мия суюқлигидаги плеоцитоз одатда 1 мм^3 га <1000 хужайрани ташкил этади, ва асосан лимфоцитлар билан кузатилади (15.2.-жадвал).
- Орқа-мия суюқлигида оқсил миқдорининг ошиши.
- Орқа-мия суюқлигида глюкоза миқдорининг пасайиши.
- Кислотага чидамли бактериялар кўпинча аниқланмайди ва бактериал анализ (экиш) натижалари манфий.
- ПЗР ўтказилиши ишончли лабораторияларда ўтказилиши лозим.

КТ ёки МРТ, шунингдек бош мия ультратовушли тадқиқоти пайтида одатда гидроцефалия аниқланади ва камроқ ҳолларда базал қобиқларнинг қалинлашиши ва/ёки базал ганглийлар инфаркти аниқланади.

Даволаш

Изониазид, рифампицин, стрептомицин ва пиразинамидни дексаметазон билан бирга буюриш керак, чунки у неврологик асоратлар хавфини пасайтиради. Стрептомицин, пиразинамид ва дексаметазон билан даволаш курси 2 ойни ташкил этади, изониазид ва рифампицин билан даволаш курси эса – 18 ойни ташкил қилади.

Гидроцефалия пайтида кўпинча вентрикуло-перитонеал шунтлаш зарур бўлади.

Прогноз: Ўлим билан якунланиш даражаси баланд, кўпинча неврологик ўзгаришлар кузатилади.

Замбуруғли менингит, айниқса криптококклар билан қўзғатилгани, одатда иммун тизимида бузилиши бўлган шахсларда (шу жумладан гўдакларда ҳам) кузатилади ва ОИТС билан касалланганликдан дарак берувчи биринчи аломат бўлиши мумкин. Тез-тез менингитни қўзғатувчи бошқа замбуруғли инфекцияларга *Candida albicans* ва *Coccidioides immitis* киради. Ушбу этиологияли менингит шунингдек гўдакларда ҳам қайд этилади. Намоён бўлиш белгилари туберкулёзли менингитдагидан сустроқ бўлиши мумкин ва респиратор дистресс-синдромни, озуқани кўтара олмаслик ва/ёки туғилганида тана вазни паст бўлган болаларда қорин шишишини ўз ичига олади. Кўз тубининг текшируви тарқоқ кандидозни кўрсатиши мумкин. Марказий асаб тизимининг зарарланганлиги кузатилиши мумкин, аммо менингит кўпинча сепсисга скрининг ўтказилганида аниқланади. Замбуруғли инфекцияни орқа мия суюқлиги намунаси махсус бўялишида аниқлаш мумкин, бироқ у одатда бошқа органлардан ажралиб чиқади ва менингитга шубҳани плеоцитознинг аниқланиши уйғотади.

Даволаш

Кандидоз: амфотерицин В флуцитозин билан ўзаро уйғунликда қўллаш тавсия этилади.

Криптококкоз: ОИТ-салбий беморларда амфотерицин В флуцитозин билан 6-10 ҳафта ичида. ОИТ-ижобий беморларда амфотерицин В флуцитозин билан 2 ҳафта ичида, ундан кейин флуконазол 10 ҳафта ичида.

Прогноз

Ўлим билан якун топиш даражаси жуда баланд, тирик қолган болаларда кўп ҳолларда неврологик асоратлар кузатилади.

Вирусли (асептик) менингит

Касалланиш ва этиологияси

Эпидемиология географик минтақага, иқлимга ва вакцинация қилиниш кўламига боғлиқ. Касалликни қўзғатувчи эпидемиялар ва янги вируслар пайдо бўлиши мумкин.

Вирусли менингит тез-тез учраб туради, бироқ болаларда одатда "токсик" намоён бўлишлар, кўп органларнинг зарарланиши ёки қон ивувчанлигининг бузилиши бўлмайди. Айрим вируслар билан қўзғатиладиган менингитда

жигар ёки ошқозон ости беши ферментларининг аҳамиятсиз кўтарилиши қайд этилиши мумкин. Кўпинча аниқ ташхис қўйишнинг иложи йўқ, агар тампон билан томоқ ёки тўғри ичакдан олинган материал ва ахлат намуналари текшириш имконияти бўлганда (пастроққа қаранг) аниқлаш эҳтимоли ошади.

Энг тарқалган қўзғатувчилар:

Энтеровируслар: 85% ҳолларда, шу жумладан ЕСНО, Коксаки ва полиомиелит вируслари. Ушбу вирусларнинг барчаси бир қатор ҳолларда тарқоқ тошмаларнинг пайдо бўлиши ва бошқа, янада ўзига хос бўлган клиник белгилар билан намоён бўлишлар мумкин.

- ЕСНО вируси: конъюнктивит, миозит.
- Коксаки вируси: оғиз бўшлиғи, қўл ва оёқларнинг вирусли пуфакчасимон қавариқлари, миокардит, перикардит, плеврит.
- Полиомиелит вируси (вакцинация кўламнинг яхши қамровида жуда кам ҳолларда): изоляцияланган менингит ёки касалликнинг типик паралитик шакли бошлангунига қадар менингит.

Эпидемик паротит (тепки): паротит, панкреатит (амилаза ва липазанинг юқори даражаси), эшитиш қобилиятининг пасайиши.

Герпес вируслари:

- 1 туридаги ОГВ: одатда лабларда тошмалар ва тери зарарланиши бўлмайди. Одатда инфекция бирламчи бўлади. Туғма герпетик инфекция тўғрисида янада батафсилроқ маълумот бошқа бўлимда келтирилган.
- Варицелла-зостер вируси (ВЗВ): сувчечак учун одатий бўлган, суюқлик билан тўлдирилган пуфакчали тошма кузатилиши мумкин.
- Эпштейн-Барр вируси (ЭБВ): фарингит, лимфоаденопатия, спленомегалия, периферик қондаги атипик лимфоцитлар; жигарнинг функционал намуналарида оғишлар бўлиши мумкин (кўкрак ёшдаги болаларда жуда кам ҳолларда).
- Цитомегаловирус (ЦМВ): жигарнинг функционал намуналарида оғишлар ва ретинит бўлиши мумкин (иммунитет бузилишлари ҳолларидан ташқари кўкрак ёшдаги болаларда жуда кам ҳолларда).
- 6 (ОГВ 6) турдаги одам герпес вируси: гўдакларга оид розеола (тарсаки изига ўхшаш юздаги тошма), ҳароратнинг ошиши билан кузатиладиган шайтонлашлар.

Қизамиқ: Бунга бир бирига қўшилиб кетишга мойил тошмалар тошиши лимфоаденопатия, конъюнктивит, пневмония кабилар хосдир.

Аденовирус: Конъюнктивит, респираторли инфекция ёки гастроэнтерит.

Лимфоцитар хориоменингит вируси: орхит, миокардит, паротит, аллопеция билан тавсифланадиган ўткир ости касалликлари. Касалликнинг юқишига кемирувчилар сабабчи бўлади.

Арбовируслар: (фақатгина инфекция ташувчиси бўлган чивин ёки кананинг чақиши пайтида) – Шимолий Европада аниқланмайди; анамнезда фақат Жанубий ва Жанубий-Шарқий Осиёга (япон энцефалити, денге иситмаси) ва бошқа қитъаларга (ғарбий Нил иситмаси) бўлган саёҳатдан кейин кўрилиши керак.

Клиник намоён бўлишлар

Юқорида ўткир бактериал менингитга бағишланган бўлимга қаранг. Эс-хуш даражасининг ўзгариши жуда камдан-кам учрайди.

Лаборатория тадқиқотлари

Вирусли менингитга шубҳа уйғонган пайтда люмбал пункция ўтказилиши жуда муҳим. Қарши кўрсатмалар жуда кам кузатилади (жадвал 15.1). Вирусли менингит пайтида орқа мия суюқлигида одатий ўзгаришлар келтирилган 15.2 жадвалга қаранг.

Орқа мия суюқлиги тахлили: ўткир бактериал менингитга бағишланган бўлимга қаранг. Вирусли менингитга шубҳа уйғотган ҳолларда гўдакларда орқа мия суюқлигининг аналогик тадқиқотлари зарур.

Бошқа текширувлар: Юқорида ўткир бактериал менингитга бағишланган бўлимга қаранг. Вирусли менингитга шубҳа уйғонган кўкрак ёшидаги болаларда орқа мия суюқлигининг аналогик тадқиқотлари зарур. Кўкрак ёшидаги болалар учун калла қутиси визуализацияси керак бўлиб қолиши эҳтимол жуда ҳам паст. Тампон билан томоқ ёки тўғри ичакдан олинган материал ва аҳлат намуналари олиниши вирусни ажратиш олиш учун фойдали (N.V. вирус етиштирилиши учун махсус муҳит зарур). Касаллик бошида олинган зардоб намунасини сақлаб қолиш мумкин, соғайиб кетгандан кейинги (касаллик бошланишидан 3 ҳафта ўтганидан кейин) олинган намуна билан солиштирилиши учун.

Дифференциал ташхис: Юқорида ўткир бактериал менингитга бағишланган бўлимга қаранг.

Даволаш: ўзига хос даволаш талаб этилмайди. Касалликдан тўлиқ соғайиш одатда 2 ҳафта давомида кузатилади, бироқ айрим беморларда касалликдан кейинги ҳолсизлик белгилари кузатилиши мумкин (гўдак ёшдаги

болаларда жуда кам). Соғайиб кетгандан кейин доим эшитиш қобилияти текширилиши керак.

Вирусли энцефалит (ВЭ)

Қўкрак ёшидаги болаларда вирусли энцефалит кам учрайди, лекин каттароқ ёшдаги болаларга нисбатан гўдакларда касалликка чалиниш ҳолатлари юқориноқ. Ҳатто тегишли текширувларнинг ўтказилиши пайтида ҳам аниқ ташхисни қўйиш тахминан 50% ҳолларда имкони бўлади. Гўдаклардаги спорадик вирусли энцефалит қўзғатувчиларининг энг кенг тарқалган турига 1 турдаги ОГВ, энтеровируслар ва ВВЗ киради. Дунёнинг баъзи минтақаларида вирусли энцефалитни кўпроқ арбовируслар ёки қутуриш вируслари қўзғатади. Эпидемиология географик минтақа, иқлим ва вакцинация кўлами қамровига боғлиқ. Эпидемиялар ва касалликни қўзғатувчи янги вируслар пайдо бўлиши кузатилиши мумкин.

1 туридаги ОГВ қўзғатадиган вирусли энцефалитни эрта аниқлаш ва даволаш жуда муҳим, чунки, агар болалар касалликнинг эрта босқичида даволанса оқибати ижобли бўлади. Вирусли энцефалит дифференциал ташхиси касалликларнинг кенг спектри билан бирга ўтказилади (пастроққа қаранг).

Гўдак ёшдаги болаларда вирусли энцефалитнинг энг кенг тарқалган сабаблари

Қўзғатувчилар рўйхати юқорида келтириб ўтилган вирусли менингитникига жуда ўхшаш.

Янада батафсилроқ маълумотлар қуйида келтирилган:

Герпесвируслар

1 турдаги ОГВ – ғарбий мамлакатларда вирусли энцефалит спорадик ҳолатда энг кенг тарқалганлигининг сабаби. Гўдакларда бу одатда бирламчи инфекция, аммо, шунга қарамай, учуқ учун одатий бўлган пуфакчалар кўринишидаги тошмалар, лаблардаги герпетик тошмалар, иситма ёки гингивит ва стоматит ҳоллари кўп кузатилмайди. Кўп ҳолларда шайтонлашлар ва ўчоқли неврологик аломатлар кузатилади. Енгил психотик бузилишлар ва тана ҳароратининг пасайиши билан намоён бўлиши мумкин.

2 турдаги ОГВ – янги туғилган чақалоқларда яллиғланиш чақиради. Касалликнинг юқиши одатда туғруқ пайтида амалга ошади. Яқин алоқа натижа-сидаги постнатал инфекцияланиш кам учрайди (одатда ОГВ 1 турида). 50-75% ҳолларнинг сабаби 2 турдаги ОГВ ҳисобланади, қолганлариники эса – 1

турдаги ОГВ. Аломатларсиз инфекция онада кўпроқ учрайди, кам ҳолларда чақалоқларда учрайди. Муддатига етилмай туғилган чақалоқлар кўпроқ касалланади. Ҳомиланинг калласига электродларни қўйиш – хавф омилдир. Сабаби яллиғланиш ва тўқималарнинг деструкциясидир. Токсоплазмозлар, қизилча, цитомегаловирус, ОГВ гуруҳининг бошқа инфекциялари билан ўхшаш намоён бўлиши кузатилади. Оғир ҳолларда кўп аъзоларнинг зарарланишлари кузатилади: ретикулоэндотелиал тизимнинг жалб қилиниши (анемия, сариқлик, қон кетишлар). Ўзига хос намоён бўлиш ҳолатларига қуйидагилар киради: тери ва шиллиқ парданинг везикуляр яллиғланиши (кўпроқ вирус кирган жойда), конъюнктивит ва кератит. Агар инфекция ўчоқлашган бўлса (ички органларга тегмаса), аломатлар кечроқ намоён бўлади (ҳаётнинг иккинчи ёки учинчи ҳафтасида). Марказий асаб тизимининг зарарланиши кўп ўчоқли оғир тарқоқ зарарланишлар, шайтонлашлар/кома, лиқилдоқнинг шишиши билан кечувчи менинго-энцефалит билан намоён бўлади. Шунингдек 19.2.жадвални қаранг.

ВВЗ билан чақирилган инфекциялар кўплаб неврологик ўзгаришлар билан кечиши мумкин: церебеллит (кўп ҳолларда, аммо ҳаётнинг биринчи йилида эмас), менингит, ўткир энцефалит (кам ҳолларда) ва қўзғалиш синдромлари, шу жумладан, йирик ва майда томирлар васкулитлари (пастроқда қаранг) ёки невропатиялар, энцефалит билан боғлиқ мия устунини яллиғланиши, шу жумладан Рамзей-Хант синдроми (юз фалажи, эшитишнинг ёмонлашуви/бош айланиши ва эшитув йўлида, танглайда пайдо бўлган тошма); бошқа бош мия нервлари ҳам яллиғланиши мумкин, шу жумладан қамраб олувчи куз темирлатки ҳам бўлиши мумкин. ВВЗ билан қўзғатилган вирусли энцефалитга эга бўлган беморларда ҳудди шу этиологияга оид тошма кузатилиши мумкин. Вирус бутун орқа мия узунлиги бўйича жойлашган ганглийларда мудроқ ҳолда намоён бўлади.

Қайта фаоллашиш энцефалитнинг ривожланишига олиб келиши мумкин. Иммуниет сустрлашган организмда бу инсультга олиб келувчи йирик томирлар васкулитининг сабаби бўлади (14-боб). Бу кўпинча кўкрак ёшидаги болаларда кузатилади ва бирламчи инфекциядан кейин бир неча ойларга қадар содир бўлиши мумкин. Сустрлашган иммуниетда катта эҳтимоллик билан тараққий этувчи энцефалитга олиб келувчи майда томирлар васкулити ривожланади. ВВЗ шунингдек, ўткир тарқоқ энцефаломиелит (ЎТЭМ) билан боғлиқ бўлади.

Одам герпеси вирусини 6 ва 7 типи билан чақирилган энцефалит, асосан кичик ёшдаги болаларда учрайди (2 ёшдан кичик) ва бирламчи инфекция пайтида шикастлайди. Одатда енгил турдаги вирусли энцефалитни қўзғатади; юқори тана ҳарорат билан кузатиладиган шайтонлашлар, яноқда тарсаки изини эслатувчи ОГВ 6 дагига ўхшаган типик розеолёз тошмалар тошиши хусусиятлидир. Иммуниет сустрлашганидан иккала вирус ҳам қайта фаоллашиши мумкин.

Арбовируслар

Ушбу вируслар – дунё бўйича вирусли энцефалитнинг энг кенг тарқалган сабабидир; улар шунингдек авваллари тегилмаган географик минтақаларда пайдо бўлувчи “янги” касалликларнинг этиологик агенти ҳисобланади. Вирусларнинг баъзи турлари Паркинсон касаллиги каби ҳаракатга оид бузилишларни, шунингдек “полиомиелитга ўхшаш” олдинги шох ҳужайраларининг зарарланиши ҳолидаги суст фалажни кўзғатади.

Мустақил Давлатлар Ҳамдўстлиги мамлакатларида, Марказий ва Шарқий Европа ва Марказий Осиёда энг катта эҳтимоллик билан касалликни кўзғатувчи арбовирус флаовирусларга тегишлидир (кана энцефалитининг этиологик агенти). Чақалоқларда камдан кам ҳолларда вирусга дучор бўлганлари учун касалланиш эҳтимоли жуда паст, лекин каттароқ ёшдаги болаларда ва вояга етганларда бўйин мушаклари ва қўлларни шикастловчи суст фалажлик кузатилади. Клиник белгилари ҳаракатлантирувчи нейронларнинг зарарланиши билан бир хил. Шунингдек, баъзи беморларнинг қўллари ва оёқлари қисмларида такрорий ва мунтазам миоклоник шайтонлашлар кузатилиши мумкин.

Жанубий ва Жануби-Шарқий Осиёда беморларда Денге энцефалити кузатилиши мумкин. Шунингдек, беморларнинг кўпчилигида, масалан, геморрагик Денге безгаги (иситмаси) каби одатий қон томир аномалиялари аниқланиши мумкин.

Энтеровируслар

Одатда янги туғилган чақалоқлар ва кўкрак ёшдаги болалар чалинади. Одатда мия устун зарарланиши билан намоён бўлади. Энтеровирус 71 штамми билан кўзгатирилган эпидемиялар Осиё-Тинч океани минтақасида қайд этилган. Жабрланган болаларда шунингдек, миокардит кузатилиши мумкин.

Қизамиқ вируси

Тўрт хил неврологик синдром билан кечади: Асоратланмаган қизамиқ аксарияти инфекция белгилари ва ўзига хос ЭЭГ ўзгаришлари билан кечади.

“Инфекция бошланганидан кейин бир ҳафта давомида ўткир тарқоқ энцефаломиелит (ЎТЭМ)-симон ривожланиб борувчи ўткир касаллик; Иммунитети паст шахсларда касалликдан 6 ой ўтгач ривожланувчи ўткир ости энцефалити; ўткир ости склеротик панэнцефалит, бир неча йил ўтгандан кейин намоён бўлувчи ва иммунизация қилинган болаларда камроқ учровчи турларидир.

А ва В грипплари вируслари (шу жумладан “чўчқа гриппи”нинг H1N1 штамми ўз ичига олган ҳолда):

Тутқаноқ ҳолатлари билан кечувчи энцефалопатиядан тортиб ўткир тарқоқ энцефаломиелитгача (ЎТЭМ), мия зарарли шиши синдроми ва ўткир некротик энцефалопатия (ЎНЭ) билан оғир касалланиш ҳолларигача турли неврологик белгилар билан намоён бўлади. Чақалоқларда жуда кам ҳолларда учрайди.

Ротавирус

Ротавирусли гастроэнтеритга чалинган чақалоқларда ҳароратнинг кўтарилиши билан боғлиқ бўлмаган шайтонлаш ҳужралари билан кечиши мумкин. Орқа мия суюқлигида ПЗР усули орқали ажратиб олинган ротавирус РНК ҳақида маълумотлар бор; шунингдек, орқа мия суюқлигида плеоцитоз ҳам бўлиши мумкин (одатда <100 ҳужайра/мл). Оқибати ижобий.

Вирусли табиатга эга бўлмаган энцефалит

Бундан ташқари, энцефалит неврологик синдромининг сабаби (у юқорида "таърифлар" бўлимида тавсифланганидек) масалан *S. pneumonia* ва *M. tuberculosis* билан қўзғатилган ўткир ва сурункали бактериал инфекциялар ҳам бўлиши мумкин.

Ҳаётнинг биринчи йилида барча иммунитетга оид марказий асаб тизимининг параинфекцион зарарланишлари жуда кам кузатилади. Ўткир тарқоқ энцефаломиелит (ЎТЭМ) (шунингдек 14 бобга қаранг) – иммунитетга оид энцефалитнинг энг кенг тарқалган сабабидир, бироқ у ҳаётнинг биринчи йилида жуда кам учрайди. Ташхис бошқа усулларга нисбатан анча сезгирроқ (7-боб), аммо ҳамма жойда ҳам мавжуд бўлмаган визуализация текширув усули бўлган МРТ орқали қўйилади.

Аутоиммун энцефалит (шунингдек 14 бобга қаранг) болаларда ривожланиши мумкинлиги яқиндагина тан олинган, шундан бери ҳаётнинг биринчи йилида ушбу касаллик тўғрисидаги хабарлар жуда кам. Вариантлар энцефалит билан боғлиқ бўлган антителоларнинг N-метил-D-аспарагин кислота рецепторига (NMDA) ва комплекс антителоларнинг потенциалга боғлиқ бўлган калийли каналларга (VGKCA) иштирокини ўз ичига олади. Ушбу турдаги энцефалит ташхиси бўлган каттароқ ёшдаги баъзи болаларда тухумдон ёки бошқа органларнинг ҳосилали шиши аниқланади. Бу бузилишларни кўриб чиқиш муҳим аҳамиятга эга, чунки уларни иммуномодуляторлар, шу жумладан, кортикостероидларлар ва плазмаферезни қўллаган ҳолда турлича даволаш керак. Зарур шароитларга (бу ерга зардоб ва орқа мия суюқлигида аномал антителоларни аниқлаш учун тестларни таклиф қилувчи лабораториялар киради) эга бўлмаган муассасаларда аутоиммун энцефалит диагностикасининг имкони бўлмаслиги мумкин.

Клиник намоён бўлишлар

Классик намоён бўлишлар – бу ҳароратнинг қисқа муддатли ошиши, жиз-закилик, сустлик, энцефалопатия ва баъзан шайтонлашлардир. Кўпинча ўчоқли неврологик аломатлар аниқланади. Баъзи вируслар пайтида жигар ва ошқозоноти беши ферментлари миқдорининг салгина кўтарилиши қайд этилишига қарамай, кўп органларнинг зарарланишлари ёки қон ившининг бузилишлари кам кузатилади. Кўпинча ўзига хос ташхис қўйиш имкони бўлмайди, аммо, вирусли менингит бўлган болаларда текширувлардаги каби қўзғатувчини аниқлаш имкони ахлат намунаси ёки тампон билан тўғри ичак ёки томоқдан олинган материал экилган пайтида ортади (тепароқда қаранг).

Шуниндек, бир неча кун давомида феъл-атворнинг суст намоён бўлган ўзгаришлари, серуйқулик ёки ланжлик кузатилиши мумкин. Пировард натижада болада шайтонлашлар вужудга келиши мумкин, бироқ эрта аломатлар шифокорлар томонидан аниқланмаслиги мумкин. Бу айниқса 1 турдаги ОГВ билан қўзғатилган ВЭга тегишли, шунинг учун ҳам ўхшаш симптоматикага эга бўлган, айниқса иммунитет сустлашган пайтда гўдакда ВЭ эҳтимолини кўриб чиқиш зарур.

Дифференциал ташхис

Вирусли энцефалит (ВЭ) дифференциал ташхиси ўткир бактериал менингит (ЎБМ) бўлимида келтирилганларга ўхшаш бузилишлар билан ўтказилади; кўриб чиқиши керак бўлган бошқа бузилишларга қуйидагилар киради:

- Метаболик энцефалопатия – хусусан ёғ кислоталари оксидланиши ва мочевина ҳосил бўлиши циклининг митохондриял бузилишлари (қаранг 13, 14 ва 24 боблар).

Бундан ташқари, қон биокимёсининг орттирилган метаболик бузилишлари, масалан, натрийнинг баланд ёки паст миқдори, кальций ва глюкозанинг паст миқдори.

- Жароҳат (айниқса бош миясининг жароҳатли зарарланиши) (14 бобга қаранг).
- Ўз-ўзидан мияга қон қуйилиш (каттароқ ёшдаги гўдаклардан кўра кўпроқ янги туғилган чақалоқларда учрайди) ёки артериал қон айланишнинг ўткир бузилиши (14 бобга қаранг).
- Эпилепсия ёки шайтонлашларсиз эпилептик мақомга эга бўлган болада шайтонлаш синдромининг оғирлашиши (кўпинча носпецифик вирусли инфекциялар пайтида кузатилади). Инфекция билан боғлиқ, ҳарорат кўтарилиши билан бирга кузатиладиган эпилептик синдром – оғир ноцеребрал эпилептик энцефалопатия (гўдакларда жуда кам учрайди).

- Эндокринологик бузилишлар – қандли диабетнинг пайдо бўлишига эътибор бериш керак (гўдакларда жуда кам учрайди).
- Токсинлар – тасодифий ютиб юбориш ёки заҳарланиш.
- Марказий асаб тизимининг васкулити гўдакларда жуда кам учрайди. Васкулит бириктирувчи тўқималарнинг тизимли касалликлари билан боғлиқ бўлиши мумкин, масалан, тизимли қизил темирлатки сили ёки марказий асаб тизимининг васкулити билан.

Лаборатория тадқиқотлари

Вирусли энцефалит диагностикаси учун зарур бўлган кўп тадқиқотлар, ЎБМ ва ВМ учун ишлатиладиганларга ўхшайди. Юқорида ЎБМ ва ВМга бағишланган бўлимга қаранг. Люмбал пункциянинг мажбурий равишда ўтказилиши керак; шунингдек, у даволаш бошланганидан кейин ҳам фойдали, чунки орқа мия суюқлигида ОГВни ПЗР ацикловир билан даволаш бошланганидан кейин 10 кунгача ижобий бўлиб қолиши мумкин. Агар орқа мия суюқлигининг анализи ўтказилмаса, бу ацикловир билан даволашнинг кераксиз кечиктирилишига олиб келиши мумкин.

Янги туғилган чақалоқларда ОГВ 2 ни аниқлаш учун везикуляр суюқлик/ тери қиримининг гистологик тадқиқотини ўтказиш фойдали, чунки, шунда кўп ядроли улкан хужайралар ёки ядро ичи киритмалар электрон микроскопияда (вирусли заррачалар аниқланади).

Томоқ, нажас, пешоб ва орқа мия суюқлигидан олинган намуналардан вируснинг ажратилиб олиниши (вируснинг ажратилиши учун экинли муҳитдан тампон билан олинган материалнинг экилиши) керак. Серологик тадқиқотдан фойда камроқ, чунки IgM жавоби кеч қолиши мумкин.

Орқа мия суюқлиги тахлили натижалари бир хилдир, гарчи оқсил даражаси табиий бўлган ҳолатларда (15.2.-жадвалга қаранг) 6 г/л ВМ гача етиши мумкин бўлишига қарамай. Агар люмбал пункция касаллик бошланган пайдан дастлабки 48 соат ичида ўтказилса, кўрсаткичлар меъёрида бўлиши мумкин. Орқа мия суюқлигининг дастлабки анализи ўзгармаган бўлса, бироқ вирусли энцефалит (ВЭ) га жиддий шубҳа ҳамон сақланиб қолаётган бўлса, люмбал пункцияни такроран ўтказиш керак. Кўп вирусли инфекцияларда вирусли ДНК/РНКга ПЗРни қўллаш мумкин (маҳаллий лабораторияларда қандай имкониятлар борлигини аниқлаб олиш зарур), аммо, агар ЛП касаллик бошланганидан сўнг 2 кундан камроқ ёки 10 кундан кўпроқ бўлган даврда ўтказиладиган бўлса натижалар салбий бўлиши мумкин. Даставвал ОГВ 1 ва 2 да ПЗР ўтказиш учун орқа мия суюқлигининг намуналарини юбориш керак, (шунингдек, агар ушбу вируслар томонидан қўзғатилган вирусли энцефалити (ВЭ) бўлган бемор ацикловир билан даволашга жавоб берса ВВЗда ҳам). Агар дастлабки тадқиқот манфий натижалар берса, орқа мия

суюқлиги намуналарини келгусидаги тадқиқот учун сақланг. Баъзан вирус ўсишининг аниқлашни имконини беради. Шунингдек, орқа мия суюқлигида IgM жавобини ўлчаш имкони бўлади. Буни ҳатто ПЗР натижаси манфий бўлса ҳам ташхис тасдиқлайди. Агар имкони бўлса, вазиятни клиник вирусолог билан муҳокама қилинг.

Бош миянинг визуализацияси

Одатда КТ биринчи қатор тадқиқоти ҳисобланади, айниқса касалликнинг эрта босқичларида аммо нормал кўрсаткичларнинг қисми 30% гача етиши мумкин. Патологик ҳудудлар петехиал қон қуйилишлар билан ёки уларсиз пасайган зичлик ҳудуди бўлиб кўринади. МРТ – текширувнинг энг қулай усули, чунки у яхши сезгирликка эга; диффузион-ўлчанган тасвирлар (ДВИ) айниқса қимматли ахборотга эга.

ОГВ 1: Энг кўп ҳолларда чакка қисмларида, оролчали қобиқ, мия қисми ва таламусда аномал сигнал беради (кўпинча қон қуйилишлар билан). Бундан ташқари, мия қобиқларидан сигналнинг кучайиши кўп кузатилади. Агар мия тўқимасининг сезиларли шиши бўлса, ўрта тузилмаларнинг силжиши аниқланиши мумкин. Бироқ бу ўзгаришларнинг намоён бўлишлар айниқса гўдаклар ва каттароқ ёшлардаги болаларда ноодатий бўлиши мумкин.

ОГВ 2: КТ ва УЗИ ёрдамида паренхиманинг кўп ўчоқли ўзгаришларини аниқлаш мумкин. МРТ ўчоқли зарарланишларни аниқлашга ёрдам беради; ДВИнинг қўлланилиши касалликнинг эрта босқичида ўзгаришларни аниқлаш учун фойдали.

ВВЗ: Миянинг оқ ва кулранг моддасида васкулит ва инфаркт учун табиий бўлган аномал сигналнинг кўплаб ҳудудларида учраши. Вируснинг қайта фаоллашиши ҳолатида артериялар тармоқланиши ҳудудида ўзгаришлар бўлиши мумкин.

Энтеровируслар: Мия устуни, миянинг тишли ядросида ёки таламусда жойлашган сохалардан аномал сигнал кузатилиши мумкин.

Арбовируслар: Базал ганглийлар ва таламус ҳудудида аномал сигнал кузатилиши мумкин.

Ротавируслар: Одатда меъёрда бўлади.

А ва В гриппи вируси: Вирус қўзғатган синдромга боғлиқ. ЎТЭМ ёки ОНЭга мос келадиган ўзгаришлар катта эҳтимоллик билан аниқланишига қарамай, тасвир нормал ёки ўчоқли ўзгаришлар билан бирга бўлиши мумкин.

Электроэнцефалография барча ҳолларда фонга оид фаолликнинг тарқок секинлашувини кўрсатади. Шунингдек, ўчоқли эпилептик шаклдаги

бузилишлар ва даврий латеразиялаштирилган эпилептик разрядлар (PLEDS) ОГВ 2 билан қўзғатилган энцефалит пайтида касалликнинг якунловчи босқичида мавжуд бўлиши мумкин. PLEDS ўзига хос специфик эмас ва ҳажмли ҳосилалар ҳамда мияга оид бошқа ўчоқли бузилишлар пайтида кузатилиши мумкин.

Мия биопсияси вирусли ДНК/РНКга ПЗР пайдо бўлганидан кейин шарт бўлмай қолди.

Бироқ, агар унинг ёрдамида олинган натижалар масалан, эмболик микроабсцесслар; паразитлар ва замбуруғлар томонидан қўзғатилган туберкулёз ёки инфекция; васкулит, шунингдек, ҳажмли инфекцион зарарланишларни зарарли жараёндан фарқлаш учун (пастроқда ҳажмли ҳосилаларга бағишланган бўлимни қаранг) имконини кўриб чиқилган пайтда беморни кузатиш тактикасини ўзгартира олса, унинг зарурати яна вужудга келиб қолиши мумкинлиги аҳтимоли ҳам йўқ эмас.

Даволаш

ОГВ 1 ва 2 билан қўзғатилган инфекция пайтида 21 кун давомида томир ичига юборилувчи ацикловирнинг самарадорлиги исботланган. Буйраклар функцияларини назорат қилиш зарур. Агар такрорланиш кузатилса, даволашни қайтариш ва валацикловир ёки перорал ацикловирни 90 кун давомида профилактик қабул қилишни кўриб чиқиш (бундай даволашни ёқловчи назорат синовларининг чоп этилган маълумотлари бўлмаса ҳам).

Вирусли энцефалитда кортикостероидлардан фойдаланиш тўғрисидаги маълумотлар турлича ва қарама-қарши. Бундай даволаш пайтида прогнознинг яхшиланганлиги тўғрисида бир қатор норасмий хабарлар мавжуд. Мия ичи босимининг ортиши билан бирга кузатилган оғир ҳолларда, метилпреднизолон ёки дексаметазоннинг 3-5 кунлик курсини қўллашни кўриб чиқиш керак.

Шунингдек, дори воситалар билан даволашга ён бермаётган мия ичи юқори босими пайтда жарроҳлик декомпрессияси тўғрисидаги масалани ҳам кўриб чиқиш керак. Ҳозирги пайтда вирусли энцефалитни вирусга қарши даволашнинг бошқа ҳеч қандай ўзига хос услублари мавжуд эмас. Иммунитетга оид энцефалит пайтида (ҳаётнинг биринчи йилида жуда кам учрайди), даволашнинг бошқа вариантларини кўриб чиқишдан олдин томир ичига метилпреднизолон юбориш билан 3-5 кунлик курсни ўтказинг (14-бобга қаранг).

Прогноз

Касалликнинг бошидаги клиник кўриниши ва оғирлигига боғлиқ, ОГВ 1 томонидан қўзғатилган вирусли энцефалит пайтида эса, даволашни бошлашдан

олдинги вақт оралиғига боғлиқ. ОГВ 1 турида агар ацикловирни қабул қилиш дарҳол бошланса, ўлим ҳолати 40% га камаяди. Кўпинча мутахассисларнинг жамоа иштирокидаги нейрореабилитацияси зарур бўлади. ОГВ 1 билан қўзғатилган вирусли энцефалитга эга бўлган беморлар кўпинча хотира билан боғлиқ жиддий муаммоларга эга бўлади. Янги туғилган чақалоқларда ОГВ 2 томонидан қўзғатилган вирусли энцефалитнинг тарқоқ шакли пайтида ўлим даражаси энг юқори (30-60%) бўлади. Тирик қолганларда марказий асаб тизимининг зарарланишида асоратларнинг қолиши хавфи жуда баланд бўлади.

Юқумли табиатга эга бўлган ҳажмли ҳосилалар

Мия абсцесслари ёки экстрааксиал ҳосилалар бактериялар, замбуруғли инфекциялар ёки паразитлар билан чақирилган бўлиши мумкин. Кўкрак ёшидаги болаларда энг кўп тарқалган қўзғатувчиларга стафилококкларлар (*S. aureus* ва стафилококкнинг бошқа турлари), стрептококклар (аэроб ва анаэроб) ва *Haemophilus influenzae* киради. Шунингдек *Bacteroides*, *Streptococcus milleri* и *Fusobacterium* каби анаэроб микроорганизмлар ҳам кўпинча аниқланади. Марказий асаб тизими туберкулёзини кўриб чиқиш зарур. Бундан ташқари, замбуруғлар (*Aspergillus* турлари) ва паразитлар кузатилади. Кўп ҳолларда (тахминан 40%) абсцесслар аралаш флорани ўз ичига олади.

Абсцесслар инфекциянинг гематоген ёки маҳаллий тарқалиши пайтида ривожланиши мумкин. Улар якка ва кўплаб бўлиши мумкин. Инфекциянинг гематоген тарқалиши пайтида абсцесслар одатда ўрта мия артерияси бўйлаб бош миясининг қон билан таъминланишига мувофиқ тақсимланади. Шунингдек, инфекция веноз қон билан кўшимча бўшлиқлардан пешона қисмига тарқалиши мумкин. Абсцесслар синуситлар ёки ўрта отит пайтида инфекцион агентнинг тўғридан тўғри кириб бориш натижаси бўлиши мумкин, ва бу инфекциялар одатда чакка қисми ёки мияча абсцессларини қўзғатади.

Хавф омиллари

- Кўкрак ёшидаги давр – ҳажмли ҳосилалар катта ёшдаги болалардан кўра гўдакларда кўпроқ учрайди;
- Юракнинг туғма касаллиги;
- Қўшимча бўшлиқлар ёки қулоқ инфекциялари;
- Тишларнинг қониқарсиз гигиенаси (гўдакларда жуда кам ҳолларда);
- Иммуносупрессия;
- Вентрикуло-перитонеал шунт мавжудлиги;

- Калла қутисининг синиши;
- Дермал синуслар ёки калла, бўйин ёки орқа худудидан марказий асаб тизимига ўтадиган бошқа каналлар;
- Бактериал менингитнинг асорати;
- Ёт жисм билан аспирациясидан кейин (Кўкрак ёшда жуда кам ҳолларда).

Клиник кўринишлар

Зарарланишлар ва уларнинг жойлашишига боғлиқ бўлган ўчоқли неврологик белгилар билан кузатиладиган ҳароратнинг кўтарилиши ва жиззакилик кузатилади. Кўкрак ёшидаги болаларда лиқилдоқ шишиб чиқиши ва бош айланаси тез катталаниши (тараққий этувчи макроцефалия) мумкин. Бунда бола безовта ёки лоқайд бўлиши мумкин; болаларнинг кўриниши яхши бўлишига қарамай, эс-хуш даражаси пасайиши мумкин. Мия ичи юқори босими ва мия чуррасининг аломатлари ривожланиши мумкин. Неврологик ҳолатнинг ўткир декомпенсацияси ва менингит аломатлари абсцесснинг мия қоринчаларига ёрилиши оқибати бўлиши мумкин.

Лаборатория текширувлари

- Инфекциянинг носпецифик гематологик маркерлари, лейкоцитлар миқдорининг кўтарилиши, эритроцитлар чўкиши тезлиги (СОЭ) ошиши ва С-реактив оқсил аниқланиши мумкин;
- Қоннинг бактериал анализи кам ҳолларда мусбат;
- Юракни эхокардиография билан бирга текширилиш зарур;
- Мия эзилиши синдроми ривожланиши хавфи муносабати билан орқа мия суяқлигини текшириш тақиқланган;
- Кўпинча мия биопсияси фойдали, агар стереотаксик дастгоҳлардан фойдаланган ҳолда бўлса янада яхшироқдир.

2 смдан каттароқ ҳажмли абсцессли зарарланишга гумон бўлганда дренажлашга кўрсатма бўлиши мумкин. 2 смдан кичикроқ ҳосилалар учун уларнинг инфекция табиатини тасдиқлаш, антибиотикларга сезгирлигини аниқлаш ва бошқа ташхисларни рад қилиш мақсадида пункцион биопсия фойда келтириши мумкин. Бунинг учун шубҳасиз тегишли нейрожарроҳлик кўникмалар ва стереотаксис учун дастгоҳни ўз ичига олган ҳолда дастгоҳларнинг мавжудлиги зарур.

Калла қутиси визуализацияси

Янги туғилган чақалоқларда бош мия ультратовушли тадқиқот (УТТ) фойдали бўлиши мумкин. Шунингдек компьютер томографияси (КТ) ҳам фойдали, у хажмли ҳосилаларнинг аксариятини аниқлашга ёрдам беради, бироқ калла қутиси орқа чуқурчаси ҳудудидаги зарарланишлар ўтказиб юборилиши мумкин. Контраст моддадан фойдаланиш зарур, чунки контрастсиз компьютер томографиясида (КТ) экстрааксиал ҳажмли ҳосилалар ўтказиб юборилиши мумкин; шу билан бирга зарарланишларнинг ҳалқасимон контраст кучланиши ошади. Танлов услуги – МРТнинг контрастсиз ёки контраст билан ўтказилишидир. Шунингдек, паренхиматоз зарарланишни шишдан фарқлаш учун диффузион-ўлчанган ва МР-спектроскопия фойдали бўлиши мумкин.

Дифференциал ташхис

- Мия шиши;
- Паренхиматоз қон қуйилиши;
- Лимфома ёки изоляцияланган ягона демиелинизацияланувчи зарарланиш дифференциал ташхислаш учун кўриб чиқилади, бироқ кўкрак ёшдаги болаларда уларни аниқлаш эҳтимоли ҳаддан ташқари паст.

Даволаш

Чуқур бўлмаган зарарланишларда (<2 см диаметрда) ёки қўзғатувчиси маълум бўлган патологияларда микробларга қарши воситалар билан медикаментоз даволашни қўллаш мумкин. Кўп ҳолларда жарроҳлик усулида дренажлашдан сўнг зудлик билан кенг кўламдаги микробларга қарши воситалар билан даволаш тавсия этилади. (Одатда 6 ҳафта давомида, аммо сустлашган иммунитет пайтида янада узоқроқ). Жарроҳлик аралашуви пайтида олинган намуналар гистологик ва микробиологик текширувга йўналтирилиши керак. Одатда, биринчи танлов антибиотиклари учинчи авлод цефалоспоринини ва метронидазолни ўз ичига олиши керак, бироқ юқумли касалликлар бўйича мутахассислар билан маслаҳатлашиб олиш керак. Агар ёт жисм бўлса, масалан марказий катетер ёки вентрикуло-перитонеал шунт, уни олиб ташлаш керак.

Кузатиладиган натижа

Паренхиматоз зарарланишлар шикастнинг оғирлиги ва жойига боғлиқ. Кўп ҳолларда нейрореабилитация зарур (юқорига қаранг), чунки болаларнинг 40% ида неврологик асоратлар ва 25% да – эпилепсия кузатилади.

Библиография

- Kim KS, *Acute bacterial meningitis in infants and children*. *Lancet Infectious Diseases* 2010; 10:p32-42
- Kneen R and Solomon T. Management and outcome of viral encephalitis in children. *Paediatrics and Child Health*, 2008. 18: 7-17
- Sheehan JP et al. Brain abscesses in children. *Neurosurgical focus*, 2008: 24 (6); E6 The paediatric accident and emergency research group. *Management of the child with a decreased conscious level. An evidence-based guideline*. <http://www.nottingham.ac.uk/paediatric-guideline/Guideline%20algorithm.pdf>
- Visintin C et al. Management of bacterial meningitis and meningococcal septicaemia in children and young people: summary of NICE guidance. *BMJ* 2010; Jun 28; 340: c3209. Available to download at: <http://guidance.nice.org.uk/CG102/Guidance/pdf/English>

16. Постнеонатал даврдаги эпилептик хуружлар

Муаллифлар: Hans Hartmannu Helen Cross

Асосий ҳолатлар

- Эпилептик хуружни нозпилептик пароксизмдан фарқланиши. Уйда содир бўлган воқеанинг видеоёзуви жуда ҳам фойдали бўлади!
- Оддий фебрил шайтонлаш ўтказган эрта ёшдаги болаларни даволашнинг кутиб туриш тактикаси.
- Эпилептик статусли болада интенсив даволашни ўтказиш.
- Эпилептик хуружли болаларда асосий генетик ёки метаболик касалликларини аниқлаш.

Кўп йўл қўйиладиган хатоликлар

- Нозпилептик пароксизмларга эга бўлган эрта ёшдаги болаларда эпилепсия ташхисини қўйиш.
- Натрийли канал функцияларининг бузилишларига эга бўлган эрта ёшдаги болаларни шайтонлашга қарши воситалар билан даволаш.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Серияли хуружлар, ёки эпилептик статуснинг ривожланиши.
- Турғун ўчоқли белгиларнинг мавжудлиги.
- Хуруждан кейин эс-хушнинг тўлиқ бўлмаган қайта тикланиши.
- Ривожланишда орқада қолиш.

Таърифлар

Эпилептик хуружлар неврологик функцияларнинг бузилиши билан боғлиқ ўткинчи ва бутунлай ортга қайтарса бўладиган ҳолатни акс эттиради. Эпилептик хуружлар бош мия нейронларининг кўп ёки камроқ бўлган бир нечта популяциясининг ҳаддан ташқари, аномал фаоллиги билан келиб чиқади. Уларни 17 бобда муҳокама қилинадиган нозпилептик хуружлардан фарқлаш керак. Бундай фарқлаш ЭЭГ орқали амалга оширилади, эпилептик разрядларни қайт этилиши ёки йўқлиги, яъни ЭЭГда вақтинчалик пароксизмал ўзгаришларни қайд этилади. Эпилептик хуружларнинг аксарияти

қисқа муддатли бўлиб, бир неча сониядан бир неча дақиқагача давом этиши мумкин. Болада хуруждан кейин уйқучанлик, фокал моторли хуружлар ҳолларида – вақтинчалик парез (Тодд парези) кузатилиши мумкин.

Эпилептик статус давомийлиги 30 дақиқадан кўпроқ бўлган шайтонлашлар билан кечадиган, ёки шайтонлашлар орасидаги оралиқларда эс-хушнинг тўла қайта тикланишисиз серияли хуружлар билан намоён бўлади.

Эпилепсия – кенг тарқалган сурункали неврологик касалликлардан бири ва у сунъий равишда чақирилмаган такрорланувчан шайтонлаш ҳоллари билан тавсифланади. Фебрил шайтонлашлар, ёки ҳароратнинг кўтарилиши билан қўзғатилган шайтонлашлар сунъий қўзғатилмаган ҳисобланмайди ва эпилепсия таърифига тўғри келмайди.

Эпилепсия қуйидаги сабаблар билан чақирилган мумкин:

- *генетик*: эпилепсия хуружлар касалликнинг асосий аломати бўлиб хизмат қиладиган маълум ёки тахмин қилинаётган генетик бузилишларнинг тўғридан тўғри натижаси;
- *МҚАУБ структур/метаболик*: структур зарарланишлар мия қон айланишининг ўткир бузилиши, жароҳат, инфекция каби орттирилган бузилишларни ўз ичига олади. Шунингдек, уларнинг келиб чиқиши генетик ҳам бўлиши мумкин (масалан, тубероз склероз, бош мия пўстлоғи ривожланишининг бузилишлари); бироқ, биз ҳозир тушуниб турганимиздек, генетик бузилиш ва эпилепсия ўртасида оралиқ ўринни эгалловчи мустақил касаллик ҳам мавжуд. Метаболик сабаблар метаболизмнинг туғма бузилишларини ўз ичига олади;
- *ноаниқ этиология*: дастлабки сабаби ҳозирча номаълум; асосида ҳалигача номаълум, мавжуд бўлган нуқсон ётиши мумкин, ёки бу генези ҳозирги пайтда номаълум бўлган мустақил касалликнинг оқибати бўлиши мумкин.

Эпилептик энцефалопатия бола ривожланиши кечикишининг сабаби эпилепсия бўлган ҳолат. Уни асосий касалликнинг табиий кечуви натижаси бўлган ва эпилепсияга боғлиқ бўлмаган неврологик ривожланиш регрессиядан фарқлаш зарур.

Эпилептик синдромлар электроклиник тавсифномалар мажмуаси бўйича аниқ-равшан аниқланишга ён берадиган клиник феноменларни акс эттиради: хуружлар турлари, бошланишдаги ёш, эпилепсия оилавий анамнезининг ва ЭЭГ тавсифининг мавжудлиги.

Эпилептик хуружлар

Хуружларнинг таснифланиши

Эпилептик хуружлар хуруж бошланишининг намоён бўлиши бўйича генераллашган ва фокалларга бўлинади.

Хуружларнинг таснифланиши 16.1 жадвалда келтирилган:

Жадва 16.1. Эпилептик хуружлар таснифланиши

Генераллашган хуружлар

- Тонико-клоник (исталган уйғунликдаги бирикмада)
- Абсанс
 - Типик
 - Атипик
 - Абсанс ўзига хос хусусиятлар билан
 - Миоклоник абсанс
 - Қовоқлар миоклонияси
- Миоклоник
 - Миоклоник
 - Миоклоник атоник
 - Миоклоник тоник
- Клоник
- Тоник
- Атоник

Фокал хуружлар

Номаълум

Эпилептик спазмлар

Генераллашган эпилептик шайтонлашлар нерв толачаларининг мураккаб билатерал тармоғининг маълум соҳасида пайдо бўлувчи ҳамда ушбу тизим доирасида тез тарқалувчи патологик разряд билан аниқланади. Бундай билатерал тизимлар ўз ичига пўстлоқ тузилмаларини олиши мумкин, аммо бош миянинг пўстлоғи тўла жалб қилиниши мажбурий шартлардан бири эмас.

Фокал эпилептик шайтонлашлар ярим шар доирасида пайдо бўлувчи ва тарқалувчи патологик разряд билан ифодаланилади. Улар дискретланган тарзда жойлашган ёки янада тарқоқ тарқалган бўлиши мумкин. Фокал шайтонлашлар қобик ости тузилмаларда юзага келиши мумкин. Фокал шайтонлашларнинг одатий тавсифланиши қуйидаги кўринишларда бўлиши мумкин:

- Эс-хуш ёки идрок этиш сақланган:
 - Моторика ёки вегетатив таркибий қисмлар кузатилади (фокал моторикага оид ва вегетатив шайтонлашлар).
 - фақат субъектив сенсор ёки психик феноменлар (аура) жалб қилиниши.
- Эс-хуш ёки идрок этишнинг бузилишлари (мураккаб парциал шайтонлашлар).
- Тоник, клоник ёки клоник-тоник таркибий қисмли хуружларни (иккиламчи генераллашган шайтонлашлар) билатерал, конвульсив шайтонлашларга ўтиб кетиши.

Эпилептик спазмлар кўпинча серияли тарзда вужудга келадиган, давомийлиги 0,2-2 сония давом этувчи бош ёки қўлларнинг силтаб тортиб-тортиб қўйилиши билан тавсифланадиган қисқа муддатли ҳолларни акс эттиради. Спазмлар миоклоник тортиб-тортиб қўйишлардан узоқроқ, аммо тоник шайтонлашлардан қисқароқ давом этади.

16.2 жадвалда шайтонлашлар пайтида кузатиладиган ва шайтонлашлар симптоматологиясини аниқловчи Эпилепсияга Қарши Халқаро Лига (ILAE) терминологиясига асосланган типик феноменлар келтирилган.

Жадвал 16.2. Хуружлар пайтида кузатиладиган типик феноменлар

Атама	Тавсиф
Мотор	Ҳар қандай шаклда мушакларда кузатилади. Мотор феномени ҳаркатни бажариш учун мушакларнинг кучайиши (ижобий) ёки бўшашиши (салбий) қисқаришини акс эттиради.
Элементар мотор	Мушак ёки мушаклар гуруҳининг одатда бир тахлитдаги ёки босқичларга бўлинмайдиган бир турдаги қисқаришлари.
Тоник	Бир неча сониядан бир неча дақиқагача давом этувчи мушаклар қисқаришининг барақарор ўсиб бориши.
Постурал	Тананинг билатерал симметрик ёки носимметрик ("қиличбоз" ҳолатидагидек) бўлган ҳолатини қабул қилиши
Версив	Кўз, бошнинг давомий мажбуран айлантирилиши ва/ёки тананинг ўгирилиши ёки (бош ва кўзнинг) ён томонга латерал олиб қочилиши.

Атама	Тавсиф
Дистоник	Агонист мушаклар билан бирга антагонист мушакларнинг узлуксиз қисқариши. Бу атетоз ҳаракатларнинг пайдо бўлишига ёки буралиб қолишга олиб келади. Бунинг натижасида, агар шайтонлашлар давомий бўлса тананинг ғайриоддий патологик ҳолати ривожланиши мумкин.
Миоклония	Кутилмаган ҳолда қисқа муддатли (< 100 дақиқа/сония) мушак (лар) ёки турли топографияли мушаклар гуруҳи (аксиал, қўл ва оёқларнинг проксимал мушаклари, дистал) беихтиёр ягона ёки такрорланувчан қисқариши(лар)и.
Клонус	Бир мушаклар гуруҳини қамраб олувчи, тахминан сониясига 2-3 қисқаришга яқин ва ундан ҳам давомийроқ суръат билан мунтазам такрорланувчан миоклония.
Тоник-клоник	Тоник босқичдан кейин клоник босқич келадиган кетма-кетлик. Тоник-клоник-тоник каби вариантлар бўлиши ҳам мумкин.
Атоник	Ёрқин намоён бўлмаган ҳолда олдин келадиган миоклоник ёки тоник ҳолсиз мушакли тонуснинг тўсатдан йўқолиши ёки пасайиб кетиши. Бир-икки сония ёки ундан сал узоқроқ давом этади, бош, тана, жағ ва қўл-оёқлар мушакларини қамраб олади.
Астатик	Атоник, миоклоник ёки тоник жараён билан тана тўғирланган ҳолатининг йўқотилиши. Синоним: йиқилиш синдроми (dropattack).
Автоматизмлар	Кўпроқ ёки озроқ мувофиқлаштириган, такрорланувчан моторли фаоллик, одатда бемор томонидан ҳолнинг кейинги амнезияси билан когнитив функциянинг бузилиши пайтида вужудга келади. Автоматизмлар кўп ҳолларда онгли равишдаги ҳаракатларга ўхшаш ва давомий преиктал мотор фаоллиги кўринишида намоён бўлиши мумкин.
Гиперкинетик	Асосан қўл ва оёқлар проксимал мушаклар ёки аксиал мушакларга тегишли, "педални тепувчи" ҳаракатлар, тос суягини кескин қимирлатиш, чайқалишлар каби узлуксиз ва тартибсиз баллистик ҳаракатларни кўзгатади. Узлуксиз ҳаракатлар ёки ноодатий тез ҳаракатлар суръатининг кўпайиши.
Гипокинетик	Моторика фаолияти амплитудаси ва/ёки суръатининг пасайиши ёки тўхтаб қолиши.

Қуйидагидан олинган ва мослаштирилган: Blume et al. (2001).

Шайтонлашларнинг биринчи ҳолатидан кейин гўдакни клиник жиҳатдан олиб бориш тактикаси

Жавобни талаб қилувчи саволлар

- Шайтонлашлар эпилептикми ёки бола ноэпилептик пароксизмлардан азоб чекаптими? (17-бобга қаранг).
- Шайтонлашлар ўткир касаллик, масалан юқори ҳарорат ёки инфекция билан сунъий равишда қўзғатилганми?

- Асосий сурункали касаллик тўғрисидаги маълумотлар мавжудми?
- Бола хуруждан кейин барқарор ҳолатдами, йўқми?

Биринчи нофебрил хуруждан кейин мажбурий тартибда қилиниши керак бўлган текширувлар

- Артериал қон босимни ўлчаш.
- Агар болада хуруждан кейин уйқучанлик кузатилса, гипогликемияни инкор этиш мақсадида периферик қоннинг анализини ўтказиш.

Биринчи нофебрил хуруждан кейин ўтказилиши мумкин бўлган текширувлар

Орқа мия суюқлиги инфекциясини инкор этиш мақсадида люмбал пункция: орқа мия суюқлигида ҳужайраларнинг мавжудлиги ва дифференциация қилиш, глюкоза, лактат, оқсил, оддий герпес вируси ПЗР даражасини аниқлаши (айниқса фокал хуружли болаларда) бактериал экма зарур. Электролитлар мувозанатсизлигини инкор этиш учун плазмада натрий, кальций ва магнийконцентрациясини аниқлаш зарур. Оғишлар аниқланган тақдирда, электролитик оғишлар билан клиник тасвирнинг ўзаро алоқадорлигини белгиловчи эҳтимоли баланд бўлган сабабни аниқлаш зарур.

Визуализация

Агар биринчи хуруждан кейин бола соғлом бўлса, одатда визуализация ўтказилмайди, аммо жароҳат ёки қон кетиш аломатлари мавжуд бўлган ҳолларда ёки болада ўчоқли симптомлар билан биринчи нофебрил хуруж бўлган бўлса бундан мустасно.

ЭЭГ

Одатда биринчи нофебрил шайтонлашлардан кейин ЭЭГ кўрсатилган, аммо биринчи оддий фебрил шайтонлашлардан кейин кўрсатилмаган. (16.1 ва 16.2 расмларга қаранг).

Фебрил шайтонлашлар

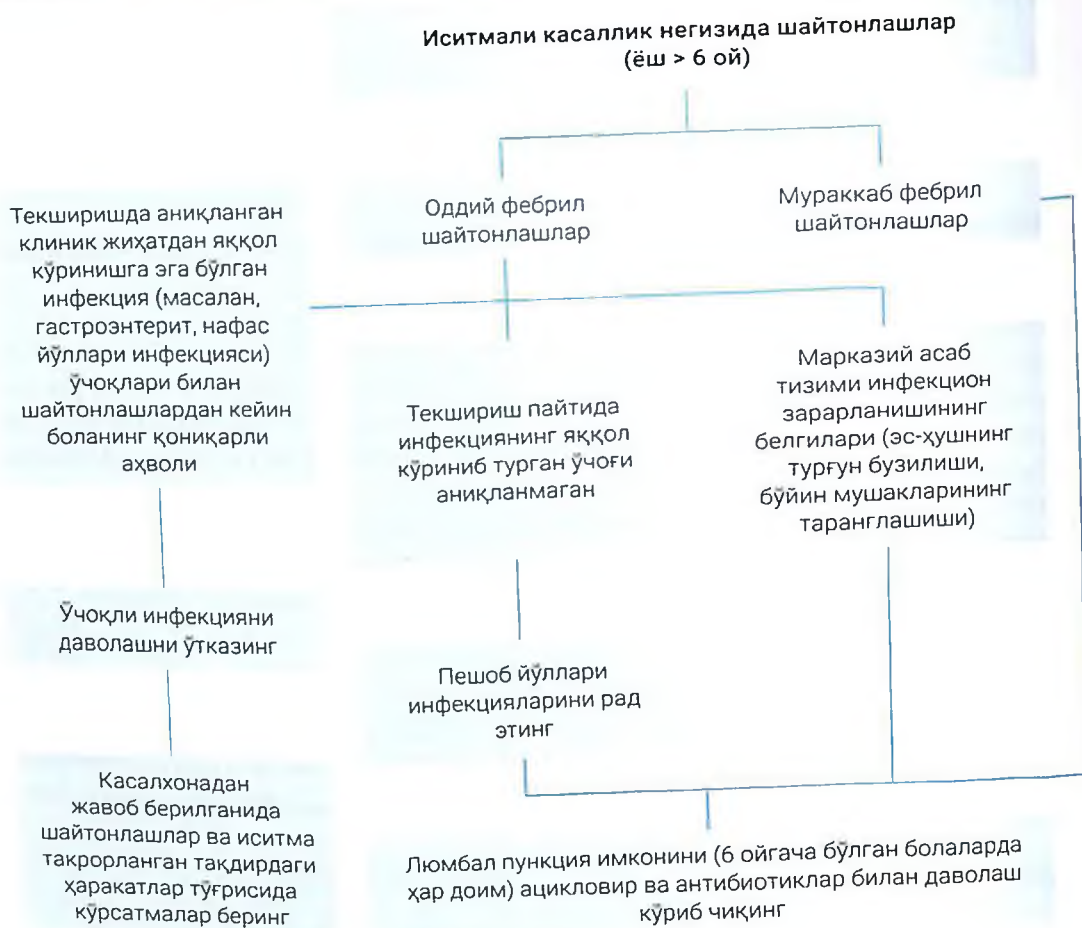
Фебрил шайтонлашлар ёшга боғлиқ ва 6 ойдан 5 ёшгача бўлган болаларнинг тахминан 3% ида учрайди. Фебрил шайтонлашларнинг табиатини аниқлаш муҳим – оддий ёки мураккаб, чунки мураккаб фебрил шайтонлашлар оддийларга қараганда камроқ ижобий прогнозга эга бўлади.

Оддий фебрил шайтонлашларнинг мезонлари:

- Генераллашган тоник-клоник хуруж;

- Давомийлиги 15 дақиқадан камроқ.

16.1.расм. Фебрил талваса даврида биринчи хуруждан кейин болани даволаш



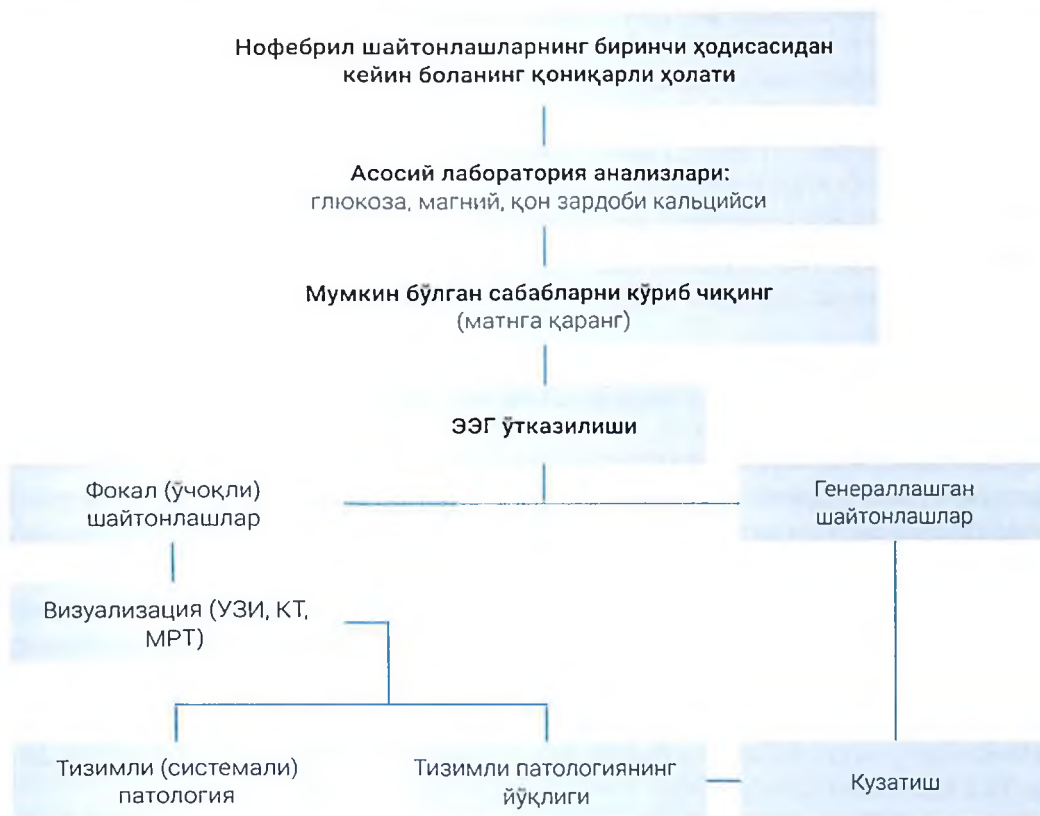
- Кейинги кунларда хуружлар такрорланмаганлиги;
- Асосий неврологик касалликнинг йўқлиги;
- Хуруж даврида ёки ундан кейин фокал белгиларнинг бўлмаслиги (фебрил шайтонлашларнинг тахминан 30% фокал бўлади).

Мураккаб фебрил шайтонлашларнинг мезонлари:

- 15 дақиқа ва ундан кўпроқ давом этадиган давомий шайтонлашлар;
- Такрорий серияли фебрил шайтонлашлар (сутка давомида 2 марта ёки кўпроқ);
- Бошланиши ёки якунланиши пайтида фокал белгиларга эга бўлган шайтонлашлар;

- Неврологик касаллик, масалан болалар церебрал фалаж ёки ривожланишдаги кечикиш негизда ривожланаётган шайтонлашлар.

16.2. Биринчи нофебрил хуруждан кейин болани даволаш



Фебрил шайтонлашларнинг аксарияти қисқа муддатли бўлади ва 3-6 дақиқа давом этади. Бироқ 8% ҳолларда улар 15 дақиқадан кўпроқ давом этади ва фебрил эпилептик статусга айланиб кетиши мумкин. Фебрил статусга эга бўлган болалар учун эпилепсия ривожланишининг хавфи юқори. Оддий фебрил шайтонлашларнинг такрорланиши 30-50% ҳолларда содир бўлади. Улар кўпинча биринчи даражали қариндошлари фебрил шайтонлашлар билан оғриган болаларда ва дастлабки фебрил шайтонлашлар бир ёшгача қайд этилган болаларда бўлади. Мураккаб фебрил шайтонлашлар эпилепсиянинг кейинги ривожланиши учун хавф омилдир. Фебрил шайтонлашдан кейин эпилепсиянинг ривожланиш хавфи ўртача 3% ни ташкил этади. Шу билан бирга оддий фебрил шайтонлашларга эга бўлган гўдакларда у атиги 1-2% ни ташкил этади, мураккаб фебрил шайтонлашларга эга бўлган гўдакларда уларда мавжуд бўлган хавф омилларининг табиати ва миқдорига қараб 15% гача ўсиши мумкин. Фебрил шайтонлашнинг якуни эс-хуш ҳолати ва феъл-атворга нисбатан салбий таъсир қилмайди. Фебрил

шайтонлашлар юзага келишидан аввал нормал ривожланган болаларнинг психикасининг ва моторикасининг ривожланиши нормал бўлиб қолаверади, уларнинг мактабдаги муваффақиятлари бошқа болалар билан бир ҳил бўлади.

Фебрил шайтонлашлар пайтида тезкор тадбирлар:

Давомий фебрил шайтонлашлар (> 10 дақиқа.) фавқулодда ҳолатдир. Агар фебрил шайтонлаш 5 дақиқадан кўпроқ давом этса, тез ёрдамни чақиртириш керак, ёки ректал тарзда диазепам (вазни < 12 кг бўлган болаларга 5 мг, вазни > 12 кг бўлган болаларга 10 мг) ёки буккал тарзда мидазолам (ёши 6-12 ой бўлган болаларга 2,5 мг ёки ёши 1-5 ёшдаги болаларга 5 мг) ёки, агар бола стационар даволанишда бўлса қон томири ичига бензодиазепин юборилиши керак. Бундан ташқари ҳарорат туширувчи дори-дармон буюрилиши керак.

Фебрил шайтонлашларнинг такрорланишини олдини олиш ва кузатиш:

Фебрил шайтонлашларга эга бўлган гўдак ёшидаги болаларда ҳароратни туширувчи даво хуружни такрорланиш хавфини пасайтирмайди. Шунинг учун ҳам, бола ҳолатини яхшилаш ва сувсизланишни олдини олиш мақсадида ҳароратни туширувчи дори моддаларни фебрил шайтонлаш анамнезига эга бўлмаган болаларда эга бўлган болалардаги каби қўллаш керак. Фебрил шайтонлашга эга бўлган болаларга шайтонлашга қарши дори воситалар билан давомий профилактик даволаш тавсия этилмайди. Камдан кам ҳолларда, гўдакнинг фебрил касалланиши пайтида, ота-онанинг ҳаддан зиёд ҳаяжонланганида диазепам билан (оғиз орқали, 0,3 мг/кг) профилактик даволаш қўлланилиши мумкин.

Такрорий фебрил шайтонлашлар ҳолатларида ота-онага қуйидагиларни тавсия этиш керак:

- болани ёнбошига ёки қорнига ётқизиш;
- диазепамни ректал тарзда киритиш (вазни < 12 кг бўлган болаларга 5 мг, вазни > 12 кг бўлган болаларга 10 мг), агар фебрил шайтонлашлар 5 дақиқа давомида тўхтамаса;
- агар шайтонлашлар тўхтамаса ёки гўдак эс-хуш бузилиши тикланмаса, профессионал тиббий ёрдам олиш учун мурожаат қилиш лозим.

Вазиятга боғлиқ бўлган бошқа хуружлар

Шунингдек, хуружлар марказий асаб тизими инфекциялари, метаболик бузилишлар, жароҳатлар ва инфекцияларга боғлиқ бўлиши мумкин (9 ва 13-15 бобларга қаранг). Ушбу ҳолларнинг ҳаммасида шайтонлашларнинг ривожланишига қадар болада одатда асосий ўткир касалликнинг аломатлари

кузатилади, ёки серияли шайтонлашлар ҳамда шайтонлашлардан кейин эс-хушининг тўлиқ бўлмаган қайта тикланиши қайд этилади.

Эпилептик ҳолат

Барча турдаги шайтонлашлар эпилептик статусга айланиб кетиши мумкинлиги туфайли, клиник симптоматика кенг кўламда ўзгариши мумкин. Эпилептик статусни ноэпилептик статусдан (НЭС) дан фарқланиши клиник жиҳатдан муҳим.

Эпилептик статус (ЭС) давомийлиги 30 дақиқадан ортиқ бўлган шайтонлашлар сифатида, ёки ораларида шайтонлаш ҳолатлари тўлиқ тўхтамайдиган ва бирин-кетин келувчи икки ва унда кўпроқ шайтонлаш ҳоллари сифатида кузатилади.

Бу ҳолат ҳаётга таҳлика солади ва тезкор чораларни талаб этади. Популяция тадқиқотларда эпилептик статуснинг пайдо бўлиш суръатлари йилига 100000 кишига 14,5 ҳолатгача етиши мумкин. Эпилептик статуслар, шу жумладан, ўлим билан якун топган, такрорий эпилептик статус эпилепсиянинг ривожланиши ва неврологик ўзгаришларнинг ривожланиши шайтонлашларнинг этиологиясига боғлиқ. Яқинда ўтказилган популяция тадқиқотда эпилептик статус пайтида қайд этилган барча ўлим билан якун топган ҳолатлар эпилепсиянинг ривожланишига мойил оғир касалликлар (менингит, нейродегенератив бузилишлар; Chin et al., 2008) билан боғлиқ бўлиши мумкин бўлган. Шунга қарамай, эпилептик статус синчковлик билан ўтказиладиган диагностика ва фармакотерапияни ўтказилишини талаб этади.

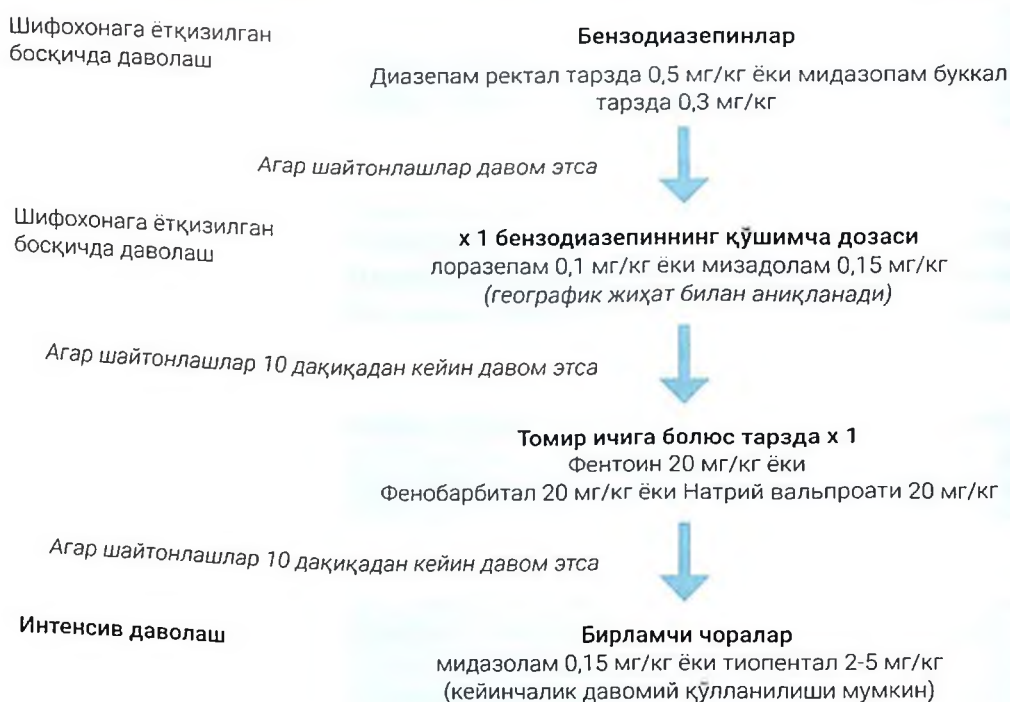
Эпилептик статус иситма пайтида ёки унингсиз фебрил касаллик контекстида вужудга келиши мумкин. Иситмали эпилептик статус пайтида уни давомий фебрил шайтонлашлар қаторига киритилишидан аввал марказий асаб тизими инфекциясини рад этиш керак. Фебрил бўлмаган эпилептик статусни дифференциал ташхиси ўз ичига қуйидагиларни олади:

- Гипогликемия, гипокальциемия ва гипомагнезиемияни ўз ичига олган ҳолда электролитларнинг мувозанатининг бузилиши;
- Бош мия жароҳати;
- Бош мияга ичига қон қуйилиши;
- Бош мия инсульти;
- Дори моддалар дозасининг ҳаддан ортиши натижасида захарланиш;
- Интоксикация;
- Гипоксия;
- Неврологик патология негизида иккиламчи шайтонлашлар, шу жумладан, мальфармациялар, аввал содир бўлган мия жароҳати ва церебрал фалаж;

- Эпилепсия.

Эпилептик статусга эга бўлган гўдакларнинг диагностик текширувлари доимо зардобда электролитларни, қонда қандни аниқлашни, ЭЭГ, КТ ёки МРТ, инфекция симптомлари бўлса люмбал пункцияни ва интоксикацияга шубҳа уйғонган пайтда пешобда токсинлар мавжудлигига скринингини ўтказишни ўз ичига олиши керак. Эрта аниқланган эпилепсияли болаларда диагностик текширув шайтонлашларга қарши воситалар ҳамда электролитлар концентрациясини аниқлаш ва ЭЭГ ни ўз ичига олиши керак. Бундан ташқари, аввалроқ аниқланган эпилепсиядан қатъий назар, эпилептик статусни қўзғатувчи ўткир инфекцияларни инкор қилиш керак.

Расм 16.3. Эпилептик статусни даволаш схемалари



Эпилептик статусни даволашнинг турли схемалари ва эпилептик статус учун даволаш алгоритмлари 16.3 расмда тақдим этилган. Кўпчилик ҳолларда биринчи қатор дори воситалари сифатида бензодиазепинлар қўлланилади. Касалхонага ётқизгунга қадар бўлган босқичда диазепамни ректал тарзда киритилиши ёки мидазоламни буккал тарзда киритилиши қўлланилади. Касалхонага ётқизилгандан кейинги босқичда даволашни вена ичига юбориш ва бошланғич даволаш сифатида давом эттириш керак ва керак бўлганда бензодиазепиннинг қўшимча дозаси буюрилиши мумкин. Мавжуд бўлган маълумотларга кўра, эпилептик шайтонлашларни зарарсизлантириш учун

бошқа бензодиазепинлардан кўра лоразепамнинг қўлланилиши анча самаралироқ. Даволаш протоколларининг аксариятида дори-дармонларни киритишлар оралиғида 10 дақиқали кузатиш даврлари таклиф этилади. Даволашнинг кейинги босқичидан аввал энг кўпи билан икки доза бензодиазепин бериш мумкин. Иккинчи қатор дори воситалари фенобарбитал, фентоин ва натрий вальпроатини ўз ичига олади. Анамнезда Драве синдромига тахмин қилинаётган болаларга фенитоин буюрилиши тавсия қилинмайди, чунки унинг натрийли каналларга таъсири эпилептик ҳолатнинг ёмонлашишига олиб келиши мумкин. Шунингдек, метаболик бузилишларга шубҳа бўлган пайтда натрий вальпроатига нисбатан ҳам эҳтиёткорлик қўлланилиши керак. Агар иккинчи қатор дори воситалари самарасиз бўлса, болани интенсив даволаш бўлимига кўчириш керак, кейинги даволаш эса тиопентал натрий ёки мидазоламни ўз ичига олиши мумкин.

Шайтонлашга оид бўлмаган ҳолат ЭЭГда дастлабкиларидан фарқ қилувчи шайтонлашларга оид фаоллик белгилари билан уйғунликда когнитив ёки феъл-атворий ўзгаришлар билан тавсифланади (эс-хушнинг суст чалкашлигидан комагача). Шайтонлашга оид бўлмаган ҳолат генераллашган, яъни эпилептик статуснинг йўқлигида, ёки фокал бўлиши мумкин. У камдан кам ҳолларда ҳаётнинг биринчи йилида юзага келади, аммо генетик (идиопатик) ёки тузилмавий (структуравий) эпилепсиялар, ёки метаболик энцефалопатиялар туфайли билан намоён бўлиши мумкин.

Шундай қилиб, диагностик текширувлар метаболизмнинг ўзгаришларини текширишни, даволаш эса, шайтонлашларга қарши воситалардан ташқари барча асосий касалликларнинг коррекциясига йўналтирилган бўлиши керак. Боланинг муваффақиятли ривожланиши шайтонлашга оид бўлмаган ҳолатни муваффақият билан даволанишига боғлиқ.

Чақалоқлик даврида юзага келган эпилепсиялар

Эпилепсия билан касалланиш ёшга боғлиқ. У эрта ёшдаги болаларда ва кексаларда максимал даражага етади. Ҳаётнинг биринчи йили давомида 100000 болага тахминан 150 ҳолатни ташкил этади. Эпилептик синдромлар ҳам, шунингдек, ёшга боғлиқ. Хуружнинг тури ва эпилепсия асосий патологияга боғлиқ бўлганидан кўра кўпроқ боланинг ёшига боғлиқ бўлиши мумкин.

Неонатал шайтонлашлар сабабининг аксарияти ҳам шунингдек, эрта болалик ёшида эпилепсияни қўзғатиши мумкин, шунинг учун ҳам 28 кундан катта болаларда неонатал шайтонлашларнинг сабабларини ўрганиш керак. Пиридоксинга боғлиқ бўлган эпилепсия ва пиеридоксал-фосфатга боғлиқ бўлган эпилепсия кечроқ даврда ҳам намоён бўлиши мумкин.

Эпилепсияси бўлган чақалоқни клиник кузатиш

Қуйидаги саволларга жавоб излаш керак:

- Хуружни тури қанақа?
- Хуружлар қайси ёшда бошланди?
- Эпилепсиянинг оилавий анамнези мавжудми?
- Ҳомиладорлик, туғруқ ёки эрта постнатал даврда эътиборни тортишга лойиқ бирор ҳол қайд этилганми?
- Эпилепсия намоёйишигача боланинг ривожланиши нормал кечганми?
- Хуружлар боланинг ривожланишига таъсир қиладими?

Клиник текшириш биринчи навбатда ўз ичига қуйидагиларни олиши керак:

- тананинг узунлиги ва вазни, ҳамда бош айланасининг фоизли нисбатини ўлчаш ва аниқлаш;
- тери бузилишлари, айниқса гипо- ва гиперпигментация соҳалари, гипопигментация соҳаларини ташхислаш мақсадидаги кўрикни Вуд лампасидан фойдаланган ҳолда ўтказиш керак (тўлқин узунлиги тахминан 365 нанометр бўлган ультрабинафша нурланиш);
- ташқи патологиялар, ташқи жинсий аъзолар патологиясини ўз ичига олган ҳолда;
- гепато- ёки спленомегалия;
- неврологик тадқиқотлар ва ривожланиш даражасининг баҳоланиши;
- кўзга оид ҳаракатларнинг бузилишлари.

Диагностик тадқиқотлар қуйидагилар ўз ичига олиши керак:

- ЭЭГ, шу жумладан, уйқу пайтидаги ЭЭГ ўтказиш;
- Кўз туби ни офтальмологик текшируви;
- Ташхис аниқ бўлмаган ҳолларда МРТ текширувини ўтказиш;
- Метаболик текширув, ташхис аниқланган ҳоллардан ташқари.

Алоҳида ҳолларда метаболик текшириш ўз ичига қуйидагиларни олиши мумкин:

- Қоннинг газли анализи;
- Глюкоза ва лактатнинг концентрацияси;
- Плазмада аминокислоталар ва гомоцистеиннинг миқдори;
- Ацилкарнитин профили;

- Плазмада жуда узун занжирли ёғ кислоталарининг миқдори;
- Пешоб анализида Органик кислоталарни текшириши;
- Вбга боғлиқ бўлган эпилепсиянинг кеч юзага келишини ҳисобга олган ҳолда қуйидагиларни аниқлаш зарур:
 - Плазмада пипеколин кислотасини;
 - Альфа-аминоадипат-яримальдегидни;
 - Оқсиллар, глюкоза ва лактат, аминокислоталар, нейромедиаторлар, фолий кислоталар тузлари ҳамда орқа мия суюқлигида птеринларни аниқлаш.

Неонатал ёки эрта гўдаклик даврида дастлабки юзага келадиган эпилептик синдромлар

2010 йил учун ILAE комиссиясининг ҳисобот маърузасида (Berg et al., 2010) синдромларнинг дастлабки юзага келиши ёшга қараб фарқланади. Неонатал даврда электролитик синдромлар – янги туғилган чақалоқларнинг яхши сифатли оилавий хуружларини, эрта миоклоник энцефалопатияни (ЭМЭ) ва эрта инфантил эпилептик энцефалопатияни (ЭИЭЭ, Отахар синдроми) ўз ичига олади. Янги туғилган чақалоқларнинг яхши сифатли оилавий хуружлари пайтида хуружлар неонатал давр билан чегараланади (13 бобда кўриб чиқилади. Эрта миоклоник энцефалопатия эрта инфантил эпилептик энцефалопатия ушбу бўлимда батафсилроқ кўриб чиқилади) чунки бу ҳолатларда хуружларнинг асоратлари эрта болаликнинг бутун даврига чўзилиб боради.

Эрта инфантил эпилептик энцефалопатияни (ЭИЭЭ, Отахар синдроми)

Эрта инфантил эпилептик энцефалопатия одатда, ҳаётнинг биринчи ҳафталарида тоник эпилептик спазмлар ва бошқа хуружлар, шу жумладан парциал ва миоклоник хуружлар шаклида кузатилади. Бедорлик ва уйқу пайтида ЭЭГ да “Чақноқ-сўниш” намунаси қайд этилади. Болалар одатда кам ҳаракатли ва бўшашган бўлиб қолади, ривожланишда тараққий этиш сустлашган. Эрта ёшдаги болаларда касаллик давомида церебрал фалаж каби оғир неврологик бузилишлар кузатилади. Эрта инфантил эпилептик энцефалопатия кўп ҳолларда кортикал мальфармация ёки бош миянинг зарарланиши билан боғлиқдир. Камдан-кам ҳолларда асосий метаболик этиологияни аниқланиш мумкин бўлади. Охирги пайтларда генетик сабаблар келтирилмоқда. Эпилепсияда одатда антиэпилептик даво таъсир қилмайди ва икки ойдан олти ойгача ёшда 75% ҳолда Вест синдромига айланади.

Эрта миоклоник энцефалопатия (ЭМЭ)

Эрта инфантил эпилептик энцефалопатия (ЭИЭЭ) да хуружлар ҳаётнинг биринчи ҳафталарида бошланиши мумкин. Бироқ хуружларнинг кўпчилигини эпилептик хуруж билан бирга ноэпилептик табиатга эга бўлган хаотик миоклониялар ташкил этади. ЭЭГ ҳам шунингдек “чақноқ-сўниш” намунасини кўрсатади. Эрта инфантил эпилептик энцефалопатиядан фарқли ўлароқ, кўпинча асосий метаболик бузилишлар аниқланади, айниқса нокетотик гиперглицинемия ҳамда бошқа аминокислоталарга оид бузилишлар кузатилади. Касалликнинг клиник жиҳатдан кечиши оғир, болаларда неврологик бузилишлар ва ривожланишнинг ортда қолиши кузатилади. Антиэпилептик даволаш одатда самарасиз бўлади.

Чақалоқлик ёшда дастлабки юзага келадиган эпилептик синдромлар

Чақалоқлик ёшда, одатда, қуйидаги эпилептик синдромлар ривожланади:

Вест синдроми

Вест синдроми – бу ёшга боғлиқ бўлган эпилептик энцефалопатия. У 3 ойдан 24 ойликкача бўлган болаларда кузатилади ва эпилептик спазмлар сифатида танилган хуружларнинг махсус тури билан кечади. Болаларда одатда давомийлиги 0,2-2 сония давом этадиган бош ва қўлларни бирдан очиш ва йиғиш хуружлари кузатилади. Кўп ҳолларда серияли спазмлар, айниқса уйқу ҳолатидан бедорлик ҳолатига ўтиш пайтида кузатилади. Бу ҳолат давомида бола қийналиши ва йиғлаши, бунинг натижасида эса жуда қисқа муддатга ҳушини йўқотиши мумкин. Кейинчалик кўпчилик болаларда ривожланишда орқада қолишлар кузатилади. Вест синдроми ташхиси ЭЭГ билан тасдиқланади, чунки гипсаритмия (юқори вольтаж, кўп фокалли эпилептик шаклдаги разрядлар билан хаотик ва асинхрон намуна) фақат уйқу босқичида ЭЭГда қайд этилиши мумкин. Вест синдроми кўпчилик чегарадош ҳолатларда ҳам кузатилади. Ушбу ҳолатларга қуйидаги 16.3 жадвалида келтирилганлар ҳам киради:

Жадвал 16.3. Вест синдроми пайтида кузатиладиган асосий этиологиялар ва чегарадош ҳолатлар

Генетик	<ul style="list-style-type: none"> • Хромосома бузилишлари (трисомия 21) • X-хромосома билан боғлиқ касалликлар (масалан., ARX, CDKL5)
Тузилмавий	<ul style="list-style-type: none"> • гипоксик-ишемик энцефалопатия • қорин ичи инфекцияси • жароҳат • бош мия ривожланишининг бузилиши, қуйидагилар билан боғлиқ бўлган мальфармациялар билан: <ul style="list-style-type: none"> • глия нейронларининг аномал пролиферацияси; • нейронлар аномал миграцияси; • бош мияси қобиғининг аномал тараққий қилганлиги. • нерв-тери касалликлари • мия ичига қон қуйилиши • инфекция
Метаболик	<ul style="list-style-type: none"> • Пиридоксинга боғлиқлик • нокетотик гиперглицинемия • пероксисом касалликлар • аминокислотага оид бузилишлар, хусусан фенилкетонурия • органик кислоталар алмашинувининг бузилишлари, хусусан 1 турдаги глутарацидимия • биотинидаза танқислиги • митохондриял бузилишлар

ARX – *genaristaless-related homeobox*; CDKL5 – *gen cyclin-dependent kinase-like 5*.

Текширувлар барча ўзига хос даволаса бўладиган касалликни имкони бор қадар тез рад қилинишига йўналтирилган бўлиши керак. Уларга, хусусан, метаболик касалликлар ёки интоксикациялар киради. Вест синдромининг прогнози асосан этиологияга боғлиқ, аммо шунингдек, тезкор ташхислаш ва назорат қилиш натижани яхшилаши тўғрисида маълумотлар ҳам бор.

Агар даволаса бўладиган ҳеч қандай касалликлар аниқланмаган бўлса, Вест синдромини гормонал (АКТГ ёки преднизолон оғиз орқали) ёки вигабатрин ёрдамида даволашга уриниб кўриш мумкин. Гормонал даволаш кўпроқ ҳолларда ижобий натижаларни беради, бироқ вигабатрин айниқса тубероз склероз билан оғриган беморларни даволаш пайтида самаралидир.

Янги туғилган чақалоқларнинг яхши сифатли оилавий ва идиопатик шайтонлашлари

Янги туғилган чақалоқларнинг яхши сифатли оилавий ва идиопатик шайтонлашларининг клиник тавсифланиши 3-20 (авжи 5 – 6 ойда) ойли ёшдаги дастлабки юзага келиш пайтида серияли шайтонлашлар билан кечади. Шайтонлашлар одатда қисқа муддатли, асосан фокал табиатли, кўпчилик ҳолларда моторика фаоллигининг пасайиши, эс-хушнинг, нигоҳни жамлаш ҳамда автоматизациянинг бузилиши билан кечади.

Шайтонлашлар оралиғида болалар ўзларини нормал тутадилар. ЭЭГ аномалияларни фақат ҳолат пайтида кўрсатади, хуружлараро ЭЭГ меъёрида бўлади. Улар карбамазепин, вальпроат ёки фенобарбиталнинг кичик дозаларига жуда ҳам таъсирчан бўлиб, бир йил ўтиб бекор қилиниши мумкин.

Драве синдроми (синоним: эрта болалик ёшидаги оғир миоклоник эпилепсия)

Бу эрта болалик даврида дастлаб юзага келувчи сурункали эпилептик синдром бўлиб, клиник жиҳатдан 3 босқич билан тарифланади:

1. Болалар дастлабки фебрил хуруж юзага келгунга қадар нормал ривожланади. Хуружлар асосан 3 ойдан 12 ойгача бўлган вақтда юзага келади, кўп ҳолларда фебрил эпилептик статус кузатилади. Эмлашдан кейинги фебрил шайтонлашларни кўзғатиши мумкин, аммо бу касалликнинг табиий кечишига таъсир қилмайди. (McIntoshetal., 2010).

2. Кейинчалик, 12 ойликда уларда фебрил ва нофебрил клоник, миоклоник шайтонлашлар, эс-хушнинг бирмунча бузилишлари билан атипик абсанслар, шунингдек, фокал шайтонлашлар ривожланади. Бунда болада кўпинча миоклоник тиришишлар ва бошини орқага ташлашлари кузатилади. Кўп ҳолларда эпилептик статус кузатилади. Болаларда когнитив функциянинг бузилиши ва атаксия кузатилади.

3. Кейинчалик болаларда ақлий ривожланишнинг кечикиши кузатилади, кўп ҳолларда тоник-клоник шайтонлашлар давом этиб боради.

Драве синдроми билан оғриган болаларнинг тахминан 80% ида натрийли каналлар оқисилини (SCN1A) кодлаштирувчи ген мутацияси аниқланади. Бу жуда муҳим, чунки шайтонлашга қарши дори воситаларидан кўпчилигининг таъсири натрийли каналларнинг вазифаларини сусайтиришга асосланган. Бу дорилар (фенитоин, карбамазепин, окскарбазепин ва ламотриджин) Драве синдромига шубҳа қилаётган шайтонлашларга эга бўлган беморларга буюрилмаслиги керак, чунки улар шайтонлашларнинг аггравациясига олиб келиши, эпилептик статусини янада оғирлаштириши ва боланинг ривожланиш борасида прогнозни ёмонлаштириши мумкин.

Чақалоқлик даври миоклоник эпилепсияси (ЧМЭ)

ЧМЭ-бу эрта ёшдаги болаларда ўзига хос белгилар билан кечувчи эпилепсия бўлиб ҳисобланади. Бошнинг, кўз соққаларининг, қўллар ва диафрагмани қисқа муддатли миоклоник тиришишлари билан кечади. Тиришишлар бир марталик ёки серияли бўлиши мумкин, улар тактил ёки эшитиш қобилиятига оид таъсир билан қўзғатилиши мумкин. Эс-хуш одатда бузилмайди. Хуружлараро ЭЭГ одатда меъёрда, иктал ЭЭГда генераллашган спайклар ёки полиспайклар қайд этилиши мумкин. Миоклоник хуружлар одатда эрта болалик даврида йўқолишига қарамай, кейинчалик, 10-20% болаларда генераллашган тоник-клоник хуружлар кузатилиши мумкин. Одатда вальпроат ёки леветирацетам билан даволанганда ижобий натижа кузатилади.

Чақалоқлик даврининг кўчманчи парциал шайтонлашлари

Ҳаётнинг биринчи ойларида дастлабки юзага келадиган камдан-кам учрайдиган касаллик. Болаларда бирон бир сабабсиз,(муस्ताқил юзага келган) моторикага оид ўзгаришлар билан бирга вегетатив, серияли белгилар орқали намоён бўладиган хуружлар кузатилади. Хуружлар содир бўлган пайтда ± ЭЭГ ўчоқнинг кўчиб ўтиши билан таърифланади. Уларнинг тасдиқланиши жуда ҳам муҳим, чунки бундай ҳолларда прогноз анча жиддий бўлади. Даволашдан қатъий назар болаларда шайтонлаш фаоллигининг кенг кўламдаги спектри намоён бўлиши ҳамда ривожланишдаги регрессия билан касалликнинг тараққий этиши давом этади. Бу касаллик моно- ёки полиэтиологик эканлиги ҳозирча аниқ эмас.

Чақалоқлик даври эпилепсиясини даволаш вариантлари

Дори-дармон билан даволаш

Эпилепсиядан азоб тортаётган болалар одатда дори-дармон билан даволашга муҳтож бўлади. Шайтонлашга қарши дори воситалар билан даволаш зарурати шайтонлашларнинг иккинчи ҳолатидан кейин кўрилиши керак. Эпилепсиянинг тузилмавий (масалан, гидроцефаллия) ёки метаболик (масалан, фенилкетонурия) сабаблари аниқланган тақдирда тегишли давони қўллаш зарур. Агар эпилепсия генетик ёки номаълум этиологияга эга бўлса, ёки тузилмавий ёки метаболик сабабларига қаратилган даволашнинг имкони бўлмаса, ёки у муваффақиятсиз бўлса шайтонлашга қарши даволашни бошлаш керак. Агар асосий метаболик патологиянинг эҳтимоли сақланиб қолса, вальпроат буюрилмаслиги керак. Даволаш тамойиллари 16.4. жадвалда умумийлаштирилган:

Жадвал 16.4. Эпилепсияни даволаш тамойиллари

Эпилепсия ёки эпилептик синдром	1-қатор дори воситалари	2-қатор дори воситалари	Изоҳ
Структуравий	CBZ, OXC	LTG, VPA, кортикостероидлар	
Метаболик			Даволаш этиопатогенетик бўлиши керак
Вест синдроми	Преднизолон/АКТГ ёки VGB (тубероз склерозли беморлар учун афзалроқ)	VGB ёки кортикостероидлар	
Янги туғилган чақалоқларнинг яхши сифатли оилавий ва идиопатик шайтонлашлари	CBZ, OXC	PB	1 ёшда даволаш тўхтатилиши мумкин
Драве синдроми	VPA	Клобазам, стирепентол	CBZ, OXC, LTG, PHTбужурилмаслиги керак
Чақалоқлик даври миоклоник эпилепсияси	VPA, леветирацетам		1 ёшда даволаш тўхтатилиши мумкин
Эрта чақалоқлик даври кўчманчи парциал шайтонлашлари	VPA, леветирацетам		Даволаш одатда натижа бермайди

CBZ – карбамазепин, OXC – окскарбазепин, LTG – ламотриджин, VPA – вальпроат, АКТГ – аденокортикотроп гормон, VGB – вигабатрин, PB – фенобарбитал, PHT – фенитоин.

Жарроҳлик йўли билан даволаш

Жарроҳлик амалиёти унилатерал структуравий патология томонидан қўзғатилган эпилепсия билан оғриётган болалар учун даволаш вариантлардан бири. Унилатерал структуравий патологияли ҳамма болалар хуружларнинг такрорланиш хавфининг юқорилиги ҳамда неврологик ривожланиш учун шайтонлашларнинг ёмон оқибатлари туфайли даволашга таъсирчанлигидан қатъий назар, иложи борича жарроҳлик тадқиқотидан ўтишлари керак. Жуда бўлмаса, икки дори воситаси қўлланилганидан кейин хуружлар тўхтамаган тақдирда, айниқса Вест синдроми ёки бошқа эпилептик энцефалопатия симптомларининг мавжудлигида уни қўллаш керак.

Альтернатив даволаш

Жарроҳлик амалиётини қўллаш кўрсатилмаган, 1- ёки 2- қатор дори воситалар билан даволанишда натижа бўлмаган болалар учун даволаш вариантларидан бири – кетоген парҳез бўлиб ҳисобланади. Мумкин бўлган ножўя таъсир ва хавфлар туфайли, айниқса асосий метаболик патологияли болалар учун у фақатгина махсус тиббий муассасаларда қўлланилиши мумкин.

Библиография

- Berg AT et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia*, 2010, 51(4):676-685.
- Blume WT et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia*, 2001, 42(9):1212-1218.
- Chin RFM, Neville BGR, Peckham C et al. Treatment of community-onset, childhood convulsive status epilepticus: a prospective, population-based study. *Lancet Neurology*, 2008; 7:696-703 [erratum *Lancet Neurology*, 7:771, 2008; Note: dosage error in text].
- McIntosh AM, McMahon J, Dibbens LM et al. Effects of vaccination on onset and outcome of Dravet syndrome: retrospective study. *Lancet Neurology*, 2010; 9:592-598.

Қўшимча манбалар

- Eltze C, Cross JH. Treatment of the neonate or infant with catastrophic epilepsy. In *Therapeutic strategies in epilepsy*, French J, Delanty N (eds). Oxford, Clinical Publishing, 2009, pp. 63-83.
- Kossoff EH et al., and Charlie Foundation, and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: recommendations of the international ketogenic diet study group. *Epilepsia*, 2009, 50:304-317.
- Lux AL et al. The United Kingdom Infantile Spasms Study comparing vigabatrin with prednisolone or tetracosactide at 14 days: a multicentre, randomised controlled trial. *Lancet*, 2004, 364(9447):1773-1778.
- Lux AL et al., and United Kingdom Infantile Spasms Study. The United Kingdom Infantile Spasms Study (UKISS) comparing hormone treatment with vigabatrin on developmental and epilepsy outcomes to age 14 months: a multicentre randomised trial. *Lancet Neurology*, 2005, 4(11):712-717.
- Panayiotopoulos CP. *The epilepsies: Seizures, syndromes and management*. Chipping Norton, Bladon Medical Publishing, 2005.
- Roger J et al. (eds) *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*, 4th edn. New Barnet, John Libbey, 2005.
- Yoong M, Chin RFM, Scott RC. Management of convulsive status epilepticus in children. *Arch Dis Child Educ Pract Ed*, 2009, 94:1-9.

17. Гўдаклардаги ноэпилептик хуружлар

Муаллифлар: John Stephenson ва Alla Nechay

Асосий ҳолатлар

- Пароксизмлар аксарияти эпилептик бўлавермайди.
- Пароксизмларнинг аксарияти, аммо ҳаммаси эмас, безарар кечигга эга бўлади.
- Пароксизмларни аниқлаштириш ва тавсифлаш учун видео ёзуви қилиниши зарур.
- Пароксизмларнинг барча ҳолларида ҳам дори дармон тайинланаверилмайди.
- Асосий даволаш ота-онани руҳий қўллаб қувватлаш ҳамда тинчлантиришдан иборат

Кўп йўл қўйиладиган хатоликлар

- Хуружлараро даврда мумкин бўлган эпилепсияни аниқлаш мақсадидаги ЭЭГ текшируви.
- Бола эпилепсияга чалинганлигини аниқлаштирамай туриб, антиконвульсантларни қўллаш.
- Самарадорлиги аниқланмаган бошқа "мия учун фойдали дори воситалари"нинг буюрилиши.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Мия ичидаги юқори босимга шубҳа бўлганда.
- Таъсирланишга жавобан ригидлик ҳолатлари (hyperekplexia).
- Онанинг кўзи олдида барча ҳолларнинг ривожланиши.
- Изоҳ: буларнинг ҳаммаси жуда кам ҳолларда кузатилади.

Нафас қисиш хуружлари (нафас чиқариш вақтида рефлексив давомий апноэ)

Таъриф

Оғриқ ёки таъсирланишга жавобан юзага келадиган дағал шовқинли нафас билан бошланиб, кейин тез ривожланувчи чуқур цианоз, хушнинг йуқолиши ва тананинг ригид ҳолатда қайрилиши билан намоён бўладиган ҳолат. Нафас олиш пайтида инграшдан кейин бола қисқа муддатли беҳушликда бўлади ва одатда эс-хушига келганида йиғлай бошлайди. Тавсифланган ҳолат цианозли нафас қисиш хуружи (ЦНҚХ) номини олган.

Клиник жиҳатдан ёндошиш

Шайтонлашга оид тиришишлар ёки нозпилептик спазмлар доимий бўлган табиатга эга.

Ташхис клиник кўриниш ҳамда касаллик тарихига асосланади. Баъзан рефлектор беҳушликни рефлекторли гипоксик шайтонлашлар/рефлекторли асистолик беҳушликдан фарқлаш жуда ҳам қийин, аммо энг муҳим эмас. Алоҳида эътиборни epilepsиянинг хатолик билан қўйилиши мумкин бўлган ташхиснинг потенциал эҳтимолига қаратиш керак. Шунинг учун ҳам доимо шунини ёдда тутиш керакки, epileптик шайтонлашлар цианозли нафас қисиш хуружидан фарқли тарзда, ҳеч қачон қўзғатувчилар ёки ноқулай шароитнинг бевосита таъсирланишидан келиб чиқмайди.

Изоҳ: биз гипоксик шайтонлашлар тўғрисида гапирганимизда, epileптик шайтонлашларни эслатувчи, лекин миянинг кислород танқислиги билан боғлиқ бўлган ҳолатларни назарда тутамиз. Аксинча, epileптик ҳолатлар нерв хужайраларининг беҳосдан ҳаддан зиёд гиперсинхрон фаоллиги натижасида вужудга келади. Шундай қилиб хулоса қилиш мумкинки, синкоплар натижасида ривожланадиган аноксик шайтонлашлар пайтида бош миясининг фаоллиги сезиларли даражада пасайиб кетган, epileптик шайтонлашлар пайтида эса сезиларли даражада кўтарилган бўлади.

Беморни назорати

Хуружлар ўзидан ўзи тўхтаётганига ишонч ҳосил қилиш керак. Одатда кўрган ҳолдан ҳаддан ташқари қўрқиб кетган ота-онага шайтонлашларнинг сабабини тушунтириб бериб, уларни тинчлантириш зарур. Даволаш ва дори-дармон самарасиз бўлиб ҳисобланади. Ремиссия одатда бола мактаб ёшига тўлгунига қадар бошланади.

Рефлектор гипоксик пароксизмлар (РГП) ёки рефлектор асистолик синкопа

Таъриф

Оғриқ ёки кутилмаган ҳолатга (асосан, беҳосдан бошини бирор нарсага уриб олиш) жавобан юракнинг рефлектор тўхтаб қолиши ва рефлектор асистолия натижасидаги ригидлик ҳолати ва эс-ҳушни йўқотиш ҳолати.

Клиник жиҳатдан ёндошиш

Рефлектор гипоксик пароксизмлар цианозли нафас қисиш хуружи билан ўхшашликларига эга, бироқ бунда цианоз сустроқ намоён бўлади ҳамда қўзғалиш (оғриқ ёки кутилмаган ҳолат эффекти) билан таъсирланиш ўрта-сидаги тахминан 10 сонияга тенг бўлган нисбатан қисқароқ вақт оралиғидир. Гувоҳларнинг таърифлаши бўйича, гўдакнинг тери қатлами кул рангга яқинроқ тус олади ва у "ўлик"ка ўхшаб кўринади.

Олиб бориш

Q-T интервалининг узайиши синдромига шубҳа уйғонган пайтда юрак ритми QT интервали меъёрга мос келишини тасдиқлаш мақсадида 12-тармоқли ЭКГ текшируви ўтказилиши керак.

Эпилепсиясиз гипоксик эпилептик пароксизмлар

Таъриф

Гипоксик эпилептик пароксизмлар (ГЭП) ҳақиқий эпилептик шайтонлашларнинг триггери – синкоп ҳолати бўлганда кузатиладиган икки пароксизмал ҳолларнинг камдан-кам учрайдиган уйғунлигидир. Кўпчилик ҳолларда ҳақиқий эпилептик шайтонлашлар учун қўзғатувчи омил – рефлектор асистолияда ёки нафас чиқаришда давомий апноэда намоён бўлувчи неврологик генезли синкоп бўлади.

Клиник жиҳатдан ёндошиш

Энг кўп ҳолларда қўзғатувчи беҳушликнинг давомийлиги (гипоксик спазм) 30 дақиқадан камроқни ташкил этади. Ундан кейин келувчи эпилептик шайтонлашлар одатда кўпроқ (баъзан 40 дақиқагача) давом этади. Шайтонлаш хуружларининг аксариятида бу клоник шайтонлашлар сифатида қайд этилади. Баъзи ҳолларда эпилептик таркибий қисм миоклоник абсансни эслатади. Беҳушлик билан қўзғатилган эпилептик шайтонлашларни (ГЭП), кенг тарқалган гипоксик шайтонлашлардан фарқлаб олиш осон:

- Беҳушлик билан қўзғатилган эпилептик шайтонлашларнинг давомийлиги бир неча сониядан бир неча дақиқагача давом этади.
- Беҳушлик билан кечувчи эпилептик шайтонлашларда шайтонлашга оид тиришишлар хаотик эмас, ритмик табиатга эга бўлиши хосдир.

Хушдан кетишлар ва эпилептик таркибий қисмли хуружлар одатда мактабгача бўлган ёшга бориб заифлашади ва боланинг ақлий ривожланишига таъсир қилмайди.

Беҳушлик билан кечувчи эпилептик шайтонлашларга эга бўлган болаларнинг кўпчилиги эпилепсияга эга бўлмайди, чунки уларнинг эпилептик хуружлари синкоплар билан қўзғатилган бўлади. Беҳушлик билан кечувчи эпилептик шайтонлашлари бўлган болаларда асосан фақатгина гипоксик шайтонлашларни қўзғатувчи, ва жуда ҳам кам ҳолларда беҳушликдан кейин эпилептик шайтонлашлар кузатиладиган оддий хушдан кетиш сабаби синкоп бўлади.

Олиб бориш

Беҳушлик билан қўзғатилган эпилептик шайтонлашлар кўп кузатилмаганлиги туфайли, одатда эпилептик таркибий қисмни тўхтатиш учун таркибида бензидиазепин бўлган дори моддалар буюрилишининг ўзи кифоя.

Мия ичи босимининг кескин кўтарилиши билан кечадиган тоник хуружлар

Синоним: керишган ҳолат, (масалан, менингит, энцефалит, гидроцефалия пайтида).

Таъриф

Клоник эпилептик шайтонлашлар (шайтонлашга оид ритмик тиришишлар билан) марказий асаб тизимининг инфекцияларида ёки ўткир гидроцефалияда кузатилишига қарамай, мия ичи босимининг хавfli ошишдан дарак берувчи ёзувчи мушакларнинг ригидлигини ривожланадиган тоник хуружлардан фарқлаш зарур.

Клиник жиҳатдан ёндошиш

Люмбал пункцияни ўтказиш масаласида ягона фикр ҳозирги пайтда мавжуд эмас. Бироқ, шуни эсда тутиш муҳимки, ушбу патология пайтида шайтонлашга қарши дори моддаларни айниқса, диазепамни ректал тарзда ёки қон томири ичига юбориш тайинлаб бўлмайди.

Беморни назорати

Диазепам каби шайтонлашга қарши дори моддаларни тайинлашдан тийишлиш керак. Инфекцияни даволаш, мия ичи босимни пасайтириш учун маннитол буюрилиши ва эҳтимол бошқа хавфсиз услубларини қўллаш имкони кўриб чиқиш керак.

Зўравонлик натижасидаги юқори нафас йўлларининг обструкцияси

Таъриф

Бу боланинг нафас олиш йўлларини тўсиб қўйиш учун она томонидан пинҳона амалга оширилган ҳаракат бўлиб ҳисобланади (камдан кам ҳолларда жиноятни ота содир этади).

Клиник жиҳатдан ёндошиш

Она одатда ғамхўр ва билагон ота-она вакиласи ролини ўйнайди. Бола аҳволининг ёмонлашиши кўпинча унинг ҳозирлиги пайтида бошланади, ва ҳеч қачон бошқалар томонидан сезилмайди; бироқ, одатда она цианотик чақалоқнинг бўшашган, оқариб кетган баданини қўшниларига, дугоналарига, ҳамшираларга ёки шифокорларга кўрсатади. Жуда кўп ҳолларда бундай она кардио-пульмонал реанимация кўникмаларига эга бўлади. Ташхис қўйишда аниқ анамнезга таяниш керак. Содир бўлган ҳолнинг тафсилотларини аниқлаш қийин, масалан, бола юзини онанинг кўкраги эзиб, нафас олиш йўлларини тўсиб қўйганини ҳеч ким кўрмаган бўлиши мумкин. Ҳамширалар ҳар бир ҳолатларни қайд этадиган шифохона шароитида ҳисобот тўғридан тўғри кузатиш натижасида ёки она сўзидан ёзиб олинган вазият аниқлаштирилиши жуда муҳим. Ушбу патологик ҳолат симуляция ёки болага қараб парвариш қилган шахслар томонидан қўзғатилган касалликнинг ўта хавфли шаклига киради.

Олиб бориш

Онани боладан узоқлаштириш ёки доимий равишда она орқасидан кузатиш нохуш ҳолларни олдини олади. Вазиятни албатта психиатр, ижтимоий хизматлар, ҳамда полиция вакили иштирокида кўп томонлама ёндошиб баҳолаш талаб этилади (14-боб «Миянинг қасддан етказилган жароҳатли зарарланиши тўғрисида»).

Альтернациялашувчи (алмашинувчи) болалар гемиплегияси АБГ

Таъриф

АБГ бир ёки иккинчи тарафда, ёки иккала тарафда ҳам бир хил симметрик тарзда гемиплегия хуружлари кузатиладиган ёшлик давридаги болалар касаллигига киради. Кўп ҳолларда гемиплегия 6-18 ойлик ёшда бошланади ва вегетатив феноменлар билан кузатилади, бироқ тоник ҳоллар (ригидлик) ва нистагм (бир тарафлама бўлиши мумкин) одатда неонатал даврда ёки ундан кейин тез орада бошланади.

Клиник жиҳатдан ёндашиш

Гемиплегия ва/ёки (тетраплегия) пайтида пароксизмлар ҳафтада бир ёки икки марта юзага келади. Улар тоник ёки дистоник ҳоллар, кўзлар ҳаракатининг бузилиши (эпизодик страбизм, монокуляр нистагм), хореатетоз, йиғи ёки вегетатив белгилар билан кузатилиши мумкин. Бундай ҳолатлар аксарияти уйқу пайтида йўқолади ва уйғонишдан сўнг қайта тикланмайди. АБГли болаларда нозпилептик симптомлар ривожланишнинг бузилиши, мушаклар гипотонияси, хореоатетоз ва атаксияни ўз ичига олади. АБГ иссиқ ёки илиқ ванналар, кучли ҳаяжонланиш ва жисмоний толиққанлик билан қўзғатилган бўлиши мумкин. Энг кўп ҳолларда касаллик, хусусан, эрта босқичда тараққий этади. Ҳозирги пайтгача АБГ этиологияси аниқланмаган, аммо томирларга оид, метаболик ва ирсий омиллар (channelopathies) касалликнинг ривожланишда рол ўйнаши мумкин. Тадқиқотларнинг махсус услублари ахборот қийматига эга эмас, аммо «моя-моя» синдромига шубҳа уйғонганида мия МРТсини (+/-МРА) ўтказиш зарур.

Дифференциал ташхис

- Тодд парези билан парциал эпилепсия;
- Гемиплегик мигрень;
- Пароксизмал дискинезия;
- MELAS синдроми (митохондриал энцефалопатия, лактат-ацидоз ва бош мия қон айланишининг ўткир бузилишига ўхшаш ҳолатлар);
- Қон томир бузилишлари (шу жумладан моя-моя синдроми).

Олиб бориш

Кальцийли каналчаларининг блокаторлари (флунаризин), баъзи ҳолларда эса кенгроқ тарқалган циннаризин профилактик восита сифатида самарали

бўлиши мумкин. АБГ ҳолатларининг тўхтатилиши ва уларнинг суръатини қисқартириш учун бензодиазепин тайинланиши самарали бўлиши мумкин. Бундан ташқари, қўзғатувчи омилларни чеклаш тавсия этилади.

Гиперэксплексия (Hyperplexia)

Таъриф

Гиперэксплексия – беҳосдан юзага келган кескин ташқи қўзғатувчилар таъсирига кучли қўрқув реакцияси пайдо бўлиш ҳолатидир. (ёки стартл-рефлекс).

Неонатал даврда чақалоқда қўзғатилишга жавобан ригидлик билан бирга тиришишлар, ва шунингдек, ижобий "nose-tap" тест – болада бурнига тақиллатиш пайтида букувчи мушакларда ригидлик ошишини ўз ичига олган ҳолда намоён бўлган тана рефлекси кузатилади.

Клиник жиҳатдан ёндошиш

Гиперэксплексияни аксарияти гипертанхислаш мумкин, чунки барча нормал болалар кучли тасодифий ташқи қўзғатувчиларга сесканиб кетиши мумкин (стартл-рефлекс).

Тўсатдан йиқилишлар билан кузатиладиган наслий стартл-рефлекснинг оилавий анамнезда мавжудлигида ташхис қўйилиши қийинчилик туғдирмайди. Наслий мойиллик мавжуд бўлмаганда тиббий ходимлар ташхисга эҳтиёткорлик билан ёндошишлари керак. Бемор болалар нафақат товушлардан кескин чўчийди, балки бурнининг учига тақиллатишдан кейин калланинг ретракцияси, ундан кейин эса дарҳол букувчи мушакларда спазмларни ҳам намоён қилади.

Болада "nose-tap"га кўникиш ривожланмайди ва такрорий тестлар калла ретракциясини ҳамда букувчи мушаклар спазмларини қўзғатишни давом эттираверади. Ҳолатнинг оғирлашуви оғир гипоксик (мушакларнинг оғир ригидлиги ва оёқларнинг қалтираши билан кузатиладиган) беҳушлик билан намоён бўлиши мумкин. Даволаш вақтида амалга оширилмаса, ҳолат ўлим билан якун топиши мумкин.

Олиб бориш

Иложи бор қадар гиперэксплексия генларини аниқлаш учун анализ ўтказилади. Тиббий ходимларни, ҳамшираларни ҳамда ота-оналарни "Виджевано манёври"га ўргатиш зарур: болада ригидлик аломатлари билан апоноэ аниқланиши биланоқ, дарҳол боланинг бошини оёқлари томонга букиб

қўйиш керак. Одатда клоназепам перорал ичириш ёрдам беради, аммо кўпчилик ҳолларда боланинг ҳолати ҳаётнинг биринчи йилида ўз ўзидан яхшиланади.

Янги туғилган чақалоқларда уйқунинг хатарсиз миоклонуси (ЯТЧУХМ)

Таъриф

Неонатал даврда дастлабки даврида юзага келадиган, энг кўп ҳолда 1-чидан 16-чи кунга қадар, фақат уйқу пайтида вужудга келадиган миоклония хуружлари билан кечади.

Клиник жиҳатдан ёндошиш

Янги туғилган чақалоқларда уйқунинг безарар миоклонуси умумий аҳолининг тахминан 2% да ва опиоидларга қарам бўлган оналардан туғилган чақалоқларнинг 70% ида кузатилади. Гўдак учун ягона хавфни хатолик билан қўйилган эпилепсия ташхиси туғдиради: шайтонлашга қарши дори моддаларининг буюрилиши миоклонияларнинг ва реанимацион тадбирлар қўллаш зарурлиги эҳтимолининг ўсиб боришига олиб келади. Демак, барча неонатологлар ва педиатрлар томонидан ушбу синдромнинг аниқланиши жуда ҳам муҳим. Бундан ташқари, шифокорлар ушбу ҳолатнинг видеоеъзувини кўриб чиқсалар маъқул бўлар эди. Миоклонус қўл ва оёқларда куплаб бўладиган тўсатдан пайдо бўлувчи миоклониялар шаклида намоён бўлади (камдан кам ҳолларда юз мушаклари ҳам жалб қилинади). Миоклониялар кўпи билан 0,5 сония давом этади. Тажрибасиз гувоҳлар томонидан улар фақат битта шайтонлаш сифатида баҳоланиши мумкин. Шайтонлашлар серияси 30 дақиқа ва ундан ҳам кўп давом этиши мумкин, аммо уйғониш билан ёки болани уйғотишга уриниш билан тўхтайтиди. Шайтонлашларнинг пайдо бўлишини ишга туширувчи механизми сифатида чақалоқни тебратиш хизмат қилиши мумкин.

Олиб бориш

Ушбу ҳолатда текширишлар ўтказишнинг зарурати йўқ. Хусусан, ЭЭГ, бош мияси визуализацияси ёки қон анализини ўтказиш кўрсатилмаган. Ҳар қандай вазиятларда ҳам шайтонлашга қарши дори моддалар буюрилмаслиги керак. Боланинг ота-онасига тиришишнинг хавфсизлиги ва аксарият ҳолларда 3 ойликда, камдан-кам ҳолларда 10 ойликда йўқолиб кетиш эҳтимоли тўғрисида хабардор қилинган бўлиши керак.

Феджерман синдроми (Fejerman syndrome): шайтонлашлар, чақалоқлик даврининг хатарсиз нозпилептик спазмлари, эрта чақалоқлик даври хатарсиз миоклонуси

Таъриф

Эпилептик генезли бўлмаган бир марталик ёки такрорланувчан ҳаракатлар билан намоён бўлувчи, қалтираш, спазмлар ёки тиришишлар билан қўлларнинг жалб этилиши, шунингдек, тонуснинг йўқолиши ҳолати билан кечади.

Клиник жиҳатдан ёндошиш

Анамнезда одатда қўллар ва тана юқори қисмидаги бир марталик ёки серияли ҳаракатларнинг бошланиши билан соғлом ривожланиб келаётган болада бошланадиган ҳолат. Ҳаракатларнинг табиати ўзгаради ва қалтироқ турдаги шайтонлашлар эслатадиган; эпилептик инфантил спазм; миоклонияга ўхшаш тиришиш билан намоён бўлади. Баъзан салбий миоклонус ёки астатик эпилептик шайтонлаш пайтидаги каби тонуснинг йўқотилиши кузатилади. Шайтонлашлар фақат бедорлик пайтида ривожланишига қарамай улар болани безовта қилмайди; бундан ташқари, агар болани бирор нарса билан чалғитилса, серияли шайтонлашлар тўхтаб қолиши мумкин. Шайтонлашлар бироз вақт, одатда бир неча ой ўтиб, боланинг ривожланишига ҳеч қандай салбий таъсир кўрсатмай тўхтади.

Олиб бориш

Ташхисни қўйиш учун текшириш ўтказишнинг зарурати йўқ, бироқ, бу ҳолатнинг видеоёзуви (масалан мобил телефонга суратга олинган) ташхисни аниқлаб олиш учун жуда фойдали бўлиши мумкин. Шунингдек, ташхисни батамом тасдиқлаш учун видеоёзувда қайд этилган холни тажрибалироқ мутахассис билан бирга кўриш керак.

Инфантил мастурбация/қониқиш

Таъриф

Юзнинг "хотиржам" ёки тинч ҳолати пайтида кўпинча тананинг пастки соҳасида сон қисмида оёқларнинг ритмик тарзда такрорланаётган ҳаракатлари.

Клиник жиҳатдан ёндошиш

Инфантил мастурбация масаласи кўриб чиқиш зарурати шундаки, уни кўп ҳолларда вақти-вақти билан такрорланаётган пароксизмал ҳаракатлари туфайли эпилепсия, деб қабул қилишади.

Инфантил мастурбация шунингдек, қориндаги оғриқлар, пароксизмал дистония ва дискинезия каби бошқа ҳолатларни ҳам симуляция қилиши мумкин. Чақалоқлар ва гўдак ёшидаги болаларнинг мастурбациясини феъл-атвор намуналарининг турли туманлиги туфайли аниқлаш қийин. Хатолик билан қўйилган ташхис самарасиз текширишлар ҳамда даволашларнинг тайинланишига олиб келади. Инфантил мастурбация ўғил болалардан кўра, кўпроқ қиз болаларда учрайди. Одатда у 1 ёшга тўлгунга қадар бошланади. Энг кўп ҳолларда бола чарчаган ёки толиққан ва уйқуси келган пайтда аниқланади. Мастурбация ҳоллари пайтида болалар феъл-атворнинг турли кўринишларини намоён қилади: тананинг турли қисмлари дистониясини эслатувчи ҳолатни, гўнғирлашни, қизаришни, терловчанликни ва тебранишларни кўриш мумкин. Бу ҳолат бир неча сониядан бир неча соатгача давом этиши мумкин. Баъзан улар бир кунда бир неча марта такрорланади. Болалар бу ҳолат пайтида ҳеч қачон хушини йўқотмайди ва агар ота-онаси уларнинг эътиборини чалғитса, ушбу машғулотини истар-истамас тўхтатиши мумкин. Ташхис қўйишнинг асосини анамнез йиғиш ташкил этади.

Олиб бориш

Видеоёзув ҳолатнинг табиатини тушунишга ва бундай болаларда мутлақо кераксиз текширишлар ҳамда даволашнинг олдини олишга ёрдам беради. Бу ҳолатга нисбатан ижтимоий салбий қарашлар мавжуд бўлганлиги туфайли, ота-она инфантил мастурбация эмас, ҳузур топиш (ёки зарарсиз идиопатик инфантил дискинезия) атамасини афзалроқ кўради. Табиатан оёқ қисмларини жалб қилишнинг устунлиги билан кечувчи Феджерман синдромидан фарқ қилиши тўғрисидаги масала ҳамон очиқ қолмоқда.

Пароксизмал қийшиқ бўйинлик

Таъриф

Чақалоқликка оид пароксизмал қийшиқ бўйинлик безарар кечишга эга бўлган номаълум этиологияли бўйин дистониясининг такрорланувчан ва ўткинчи ҳолатлар кўринишида намоён бўлиши мумкин.

Клиник жиҳатдан ёндошиш

Бошнинг у ёки бу томонга буриш хуружлари билан намоён бўлиб, кўпинча қусиш, ранги оқариш, атаксия ва жиззакилик билан бирга кузатилади. Булар бир неча соат ёки кун ичида ўзидан ўзи йўқолади. Ушбу ҳолат ҳаётнинг биринчи йиллари давомида ўзидан ўзи йўқолади, бироқ кўпинча нотўғри қабул қилинган ҳолат туфайли бола кўп сонли кераксиз текширишларга дучор қилинади.

Олиб бориш

Кўпчилик ҳолларда тадқиқотлар ахборот қийматига эга эмас, аммо жуда камдан-кам ҳолларда CACNA1A генининг мутацияси аниқланади. Одатда чақалоқлик даврининг якунланиши билан бошнинг бурилиши билинмай кетади ва бош айланиш ҳолларига ўтади, бунинг асосида эса мигрень ривожланади.

Хулоса

Бу бобда чақалоқлик даврининг кўп учрайдиган нозпилептик ҳолатлар қисқача ёритиб берилди. Эпилепсия сифатида қабул қилиниши мумкин бўлган ҳолатлар (албатта бузилиш бўлиши шарт эмас) тавсифлаб берилди.

Уларнинг аксарияти нормал ривожланишга эга бўлган соғлом болаларда кузатилади, бироқ ушбу ҳолатларнинг деярли ҳаммаси ривожланишда ортда қолган ёки оғишларига эга бўлган болаларда ҳам учраб туради. Алоҳида аҳамият шунга қаратилганки, таърифлаб берилган ҳолатлар эпилептоид келиб чиқишга эга эмас, уларни адаштириб (таърифга кўра вақти-вақти билан такрорланадиган эпилептик шайтонлашларнинг хуружини ўз ичига оладиган) эпилепсия сифатида ташхис қўйилмаслиги керак.

Хусусан, "шайтонлашга қарши" дори моддалар, седатив ёки мия фаоллигига таъсир қилувчи бошқа воситаларни буюришдан сақланиш керак. Ушбу қоидадан истисно-альтернлашувчи (алмашинувчи) болалар гемиплегияси АБГ бўлиб, унинг келиб чиқишида флунаризин буюрилиши мумкин. Шунингдек, истисно тариқасида гиперэксплексияни ҳам кўрсатиб ўтиш мумкин – унинг келиб чиқишида клоназепам ёки вальпроат буюрилиши мумкин.

Шуни ёдда тутиш керакки, ушбу бобда кўрсатиб ўтилган деярли ҳамма ҳолатларда болага асосий зарар нозпилептик табиатини ҳолатларни аниқлай олмаган ҳолда, бола миясининг фаолиятига ноҳўя таъсир қилувчи дори моддаларни буюрган шифокор – болалар неврологи томонидан етказилиши мумкин. Ушбу бобнинг мақсади – шу каби ятрогеник оқибатларни олдини олиш. Бу бобда ёритиб берилган ҳолатларнинг ташхисланиши учун оддий мобил телефон ёрдамида амалга оширилган видеоёзув катта ёрдам бериши мумкин. Видеотасвирга тушириб ёзиб олинган ҳоллар катта иш тажрибасига эга бўлган янада тажрибалироқ болалар невропатологлари томонидан кўриб чиқилиши керак. Текширув усуллари шу жумладан ЭЭГ ва мия томографияси каби тадқиқотлар кўп учрайдиган сохта-ижобий натижалар туфайли эҳтиёткорлик билан ўтказилиши керак. Ташхис шифокорнинг клиник тажрибаси асосида қўйилиши керак.

Библиография

- Horrocks IA, Nechay A, Stephenson JBP, Zuberi SM. Anoxic-epileptic seizures: observational study of epileptic seizures induced by syncopes. *Archives of Disease in Childhood*, 2005, 90:1283-1287.
- King MD, Stephenson JBP. A handbook of neurological investigations in children. London, Mac Keith Press, 2009.
- Mineyko A, Whiting S, Graham GE. Hyperekplexia: treatment of a severe phenotype and review of the literature. *Canadian Journal of Neurological Sciences*, 2011, 38:411-416.
- Stephenson JBP. Fits and faints. London, Mac Keith Press, 1990.
- Uldall P et al. The misdiagnosis of epilepsy in children admitted to a tertiary epilepsy centre with paroxysmal events. *Archives of Disease in Childhood*, 2006, 91:219-221.

18. Макроцефалия, шу жумладан гидроцефалия

Муаллиф: Colin Kennedy

Асосий ҳолатлар

- Бошнинг катта ўлчами билан бош айланаси ўсишининг тез суръатини фарқлаш керак.
- Макроцефалияга эга бўлган болаларни олиб боришнинг пайт пойлашга оид тактикаси.

Кўп йўл қўйиладиган хатоликлар

- Визуализация услубларидан фойдаланилмаган ҳолда гидроцефаллия ташхиси қўйилиши.
- Ён қоринчалари кенгайиши фактларининг тасдиқланишисиз гидроцефалия ташхиси қўйилиши.
- Макроцефалияга эга бўлган боланинг нормал ривожланиши пайтидаги аралашув.
- Бошнинг нормал шаклига эга бўлган болага краниосиностоз ташхиси қўйилиши (эҳтимоли кам).

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Бош ўлчамларининг ҳаддан ташқари катталашиви.
- Калла қутиси чокларининг сезиларли даражада бир биридан қочиши.
- Уйқучанлик, тушунарсиз қайт қилиш, «ботаётган қуёш» симптоми.
- Макроцефалия билан боғлиқ бўлган ўчоқли неврологик симптомлар.

Таъриф

Макроцефалия (синоним: макрокrania) бошдаги пешона-энса айланасининг (БПЭА) ўртача қийматининг 3 стандарт оғишдан (SD) кўпроққа, яъни > 99,6-чи фоиз бўлинмаси даражасига катталашиви билан таърифланади. Бош айланасининг ҳаддан ташқари ўсиш суръати (юзлик бирликлари кўрсатилган ҳолдаги ўсиш графиги) йирик бошнинг тегишли катталашивидан кўра (яъни юзлик бирликларга параллел ўсиш) каттароқ эҳтимоллик билан патологиянинг симптомидир.

Макрокrania калла қутиси ичидаги ҳоҳлаган тузилма ҳажмининг катталашиси натижаси бўлиши мумкин.

Бош ўлчами ва шакли баҳоланишига клиник жиҳатдан ёндошиш

Бош ўлчами

Бошдаги пешона-энса айланасини ўлчаш учун атиги сантиметрли ўлчов тасмаси, бир марта ишлатиладиган қоғоз ва жинсига мос равишда калла айланаси ёшга қараб ўсиш динамикасининг юзлик бирликлари жадвали керак бўлади. Бу барча неврологларнинг ҳар қандай клиник шароитларда ҳам ўзида сақланиши керак бўлган зарурий жиҳозларидир. Бош айланаси, бўй, оғирлик учун Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилотининг юзлик бирликлари жадвалларини ушбу китобнинг охирида топиш мумкин (2-иловага қаранг).

Бош айланасининг юзлик бирликдаги жадваллари жузъий ўзгарувчан, шунинг учун ҳам, асос сифатида қабул қилинган ўсиш стандартига боғлиқ бўлган ҳолда патологик оғишларсиз болаларнинг маълумотлари хатолик билан макроцефалия деб қабул қилиниши мумкин (Wright et al., 2011; Baxter, 2011). Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилотининг бош айланаси учун қабул қилинган стандартлари аниқроқдир (2007 йил) (2-иловага қаранг).

Узунлик ва оғирлик ўлчамлари каби, ўлчовларнинг маълумотлари (см) билан бирга бош айланаси учун юзлик бирликлари ҳам ҳужжатлаштирилиши керак.

Тиббий ҳужжатлаштирилишда бошдаги пешона-энса айланасининг ўлчов санаси кўрсатилган ҳолдаги ёзуви бундай тадқиқот амбулатор шароитларда ёки стационарда ўтказилишидан қатъий назар, боланинг мажбурий физикал тадқиқотининг таркибий қисми бўлиши керак. Ўлчаш нафақат кўрик пайтида, балки кейинчалик бола ривожланишининг бузилишлари пайдо бўлганда ҳам анамнестик кўрсаткич сифатида қийматига эга бўлади. Вақтининг маълум оралиқларидан кейин такрорий ўлчашлар ўсиш динамикасини аниқлаш имконини беради. Кўпинча ушбу кўрсаткич ташхис қўйилиш пайтида ёрдам беради (масалан, туғруқдаги асфиксия, туғма инфекция, гидроцефалия, бош мияси шишлари, қасддан шикаст етказишлар, Ретт синдроми ва бошқа синдромлар).

Бола бошининг ўлчами бола ўзининг тана оғирлиги ҳамда бўйи билан боғлиқликдан кўра кўпроқ ота-она бошининг ўлчамлари билан боғлиқ бўлади. Тўғри озиқланаётган соғлом болада генетик омиллар калла ўлчамининг асосий детерминантаси ҳисобланади. Ота-онадаги бош ўлчамлари ҳамда юзликдаги бирликлар генетик жиҳатдан детерминантланган ушбу кўрсаткичга бола боши ўлчамининг нисбати тўғрисида аниқ тасаввурни беради.

Агар кўрик пайтида ота-онадан фақат биттаси ҳозир бўлса, ўлчовни уйда амалга ошириб, тиббий ходимларга маълум қила олиши учун оила аъзосини сантиметрли тасма билан таъминланг.

Синчковлик билан бошнинг пешона-энса айланасининг ўлчаниши бошнинг кичик ёки катта ўлчамига оилавий мойиллиги бўлган болаларда, шу жумладан "ташқи зарарсиз гидроцефалияни" ўз ичига олувчи кераксиз текширишларнинг олдини олишга ёрдам беради. (пастроққа қаранг).

Камдан кам ҳолларда бошнинг "нормал" ўлчами генетикага боғлиқ ҳолда бош айланасининг керагидан ортиқ ёки етарли бўлмаган ўсишидан дарак бериши мумкин.

Макрокrania ва бошнинг патологик шакли билан боғлиқ симптомлар

- Калла қутиси чокларининг ажралиши кўкрак ёшидаги ва эрта ёшдаги болаларда ёпиқ (окклюзион) гидроцефалиянинг муҳим аломатларидан биридир.
- Катта лиқилдоқнинг таранглашиши ва зичлашиши қўшимча симптом бўлиб ҳизмат қилиши мумкин. Бироқ у миқдорий баҳолашга ёрдам бермайди, баъзан эса адаштириши мумкин.
- Агар боланинг боши нормал шаклда бўлса, унда бирламчи краниосиностознинг мавжудлиги эҳтимолдан узоқ.
- Калла қутиси чокларининг тароқсимон қалинлашиши синостознинг намоён бўлишидир; калла қутиси суякларининг бирлашиши соҳасида суякли тўсиш билан дифференциал (фарқловчи) ташхис талаб этилади. Бу ҳолатда "тароқ" чок проекциясида фақат бир томонда пайпасланади, калла қутиси суякларининг ён томонлама компрессиясида эса тўсиш соҳасида уларнинг ҳаракатини ҳис этиш мумкин. Ушбу ҳолда клиник диагностика оддий рентгенограммалардан кўра кўпроқ ахборот қийматига эга, чунки рентгенограммаларда бири бирининг устига чиқиб кетаётган суяклар жипсроқ бўлиб кўриниши мумкин, бу эса оссификация тўғрисидаги таасуротни келтириб чиқаради.

Макрокraniaда текширувлар

Биринчи навбатда, юқорида тавсифлаб берилган клиник тадқиқотнинг натижаларига кўра, ушбу ҳолат:

- Безовталикни қўзғотмаслиги ёки;
- Амбулатория шароитларида калла айланасининг ўсиш суръатини динамик кузатиш учун асос бўла олиши, ёки;

- Аниқ бир мақсадга қаратилган махсус текшириш ўтказилишини талаб қилади.

Калла қутиси ичи тузилмалари билан боғлиқ бўлган деярли ҳамма сабаблар фақат калла қутиси ва бош мия визуализацияси услублари ёрдамида аниқланиши мумкин. Ультратовушли тадқиқот бош мия қоринчалари ўлчамларини аниқлаш учун фойдали, бироқ экстрацеребрал, шу жумладан, субдурал бўшлиқлар ёки бош мия тўқимаси ривожланиши бузилишининг тавсифланиши пайтида камроқ ахборот қийматига эга. Шу сабабга кўра ультратовушли сканерлаш натижаларини тасдиқлаш мақсадида КТ- ёки МРТ- текширишларни ўтказиш зарур. Аммо, сабаб аллақачон маълум, масалан, қоринчалар ичига қон қуйилиши бўлган гидроцефалия ҳоллари бундан мустасно (18.1. жадвалга қаранг).

Жадвал 18.1. Чақалоқлик ёшидаги болаларда макроцефалия сабаблари

Сабаб	Клиник ёки инструментал (визуализация пайтида) симптом	Бошқа мумкин бўлган симптомлар	Изоҳ/даволаш
Кефалогематома	Пайпаслашда сезиладиган юмшоқ ҳосила	Сурункали кечиш пайтида кальцификацияланиши мумкин	ДИҚҚАТ! Пункция ўтказиш пайтида инфекция хавфи бор
Томир ичига инфузия пайтида тери остига эритмалар киритилиши	Бош венасига яқин орадаги инфузия	Ёстиқсимон шиш	Инфузияни тўхтатиш
Субдурал гематома	Тана жароҳати эҳти-молини кўриб чиқиш	Травматик ликвор фистуласи билан ўхшашликка эга бўлади	Агар сабаб аниқ бўлмаса – КТ, скелетни, кўзларни текшириш. Фақат катта ўлчамлар ёки симптомлар яқкол намоён бўлган вақтда жарроҳлик йўли билан даволаш
Ўсиб бораётган синиқ	Оғриқли кистоз ҳосила, суякка оид нуқсон	Мия каттиқ пардаси яхлитлигининг бузилиши билан кечувчи жароҳат	Жарроҳлик усулида даволаш
Ташқи яхши сифатли гидроцефалия	Туғилиш пайтида бош ўлчами ўртачадан ортиқ	Ота-онада макроцефалия	Матнга қаранг. Амбулатор кузатув; Глутарацидурияга текшириш.

Сабаб	Клиник ёки инструментал (визуализация пайтида) симптом	Бошқа мумкин бўлган симптомлар	Изоҳ/даволаш
Окклюзион гидроцефалия	Қоринчалар ичига қон қуйилиши	Чала туғилган чақалоқ; туташувчи гидроцефалия	Матнга қаранг
Мия 4-чи қоринча/сув ўтказгичининг окклюзияси	Бош мия ривожланишининг нуқсони	Миеломенингоцеле; Денди-Уокер синдроми; қўл бош бармоқларининг якинлашуви	Жарроҳлик йўли билан даволаш; генетик касалликлар эҳтимолини кўриб чиқиш
	Инфекциялар; шишлар; баъзан қон кетишлар	Токсоплазмоз (перинатал); Постбактериал менингит	Шунингдек, чала туғилган болаларда сурункали венстрикулит
Макроэнцефалия	Ота-онада макроцефалия	Нормал ривожланиш	Дисморфизм ва/ёки зурайиб боруви ўзгаришлар билан кечувчи синдромлар (масалан, PTENни кодлаштирувчи ген билан боғлиқ бўлган)
Кам учровчи сабаблар	Шиш	Қайт қилиш, уйқучанлик ёки ўчоқли неврологик симптоматика	Кўп ҳолларда супратенториал тарзда
	Гидроанэнцефалия		Неврологик сурат илк босқичларда патологик ўзгаришларсиз бўлиши мумкин
	Уокер-Варбург синдроми	Дисморфизм; кўриш органи томонидан бузилишлар ва ривожланиш нуқсонлари	ERG гени, молекуляр генетика
	Канаван касаллиги	Кўзгалувчанлик ва миянинг оқ моддасида ўзгаришлар	Пешобда органик кислоталарнинг мавжудлиги; 9-бобга қаранг
	Александр касаллиги	Нерв тизими ривожланишининг бузилишлари ва миянинг оқ моддасида ўзгаришлар	Молекуляр генетика-тест GFAP ген (ҳар жойда амалга ошириб бўлмайди)
	Факоматозлар	Гипомеланоз Ито, NF1, SWS	
	Гален венаси мальфармацияси	Гидроцефалия, томирлар аускультацияси пайтида шовқин	Нейрорадиологик аралашув (даволаш)

Сабаб	Клиник ёки инструментал (визуализация пайтида) симптом	Бошқа мумкин бўлган симптомлар	Изоҳ/даволаш
Кам учровчи сабаблар	Суякларнинг қалинлашуви	Остеопетроз ва бошқа кам учрайдиган синдромлар	
	Ахондроплазия, платибазия	Қўл-оёқнинг қисқариши ёки калла қутиси асоси тузилишининг бузилиши	Туташидиган ёки туташмайдиган гидроцефалия

ҚИҚҚ – қоринча ичи қон қуйилиши/қон кетиши; *NF1* – 1-турдаги нейробифроматоз; *PTEN* – фосфатаза ва тензин гомологи; *SWS* – Штурге-Вебер синдроми.

Макроэнцефалия

Таъриф: Кўпинча оилавий характерга эга, аксарият ҳолларда ўғил болаларда учрайдиган неврологик бузилишларсиз бош мия ўлчамининг катталашishi;

Бош айланасининг ўсиши соғлом болада бош миясининг керагидан ортиқ ўсиши билан таърифланади, шунинг учун ҳам макроэнцефалия ўз ўзидан макрокранияга олиб келади. Бош миянинг ўртача кўрсаткичлардан баланд $> 3 SD$ ўлчами ақлий бузилишларнинг бир қатор нисбий хавфларининг ортиши билан боғлиқлигига қарамай, бундай турдаги оғишлар макроэнцефалияли болаларнинг кам фоизида ташхисланади. Хатарли ўсмаларга мойиллик гени ҳисобланган *PTEN* (фосфатаза ва тензин гомологи) нинг мавжудлигини текшириш, ривожланиш бузилиши билан макроэнцефалиянинг генетик сабабларини текшириш лозим.

Гидроцефалия

Таърифлар ва терминология

Гидроцефалия – орқа мия суюқлиги оқими “окклюзияси” туфайли орқа мия суюқлиги босимининг ошиши натижасида бош мия қоринчаларининг кенгайишини англатади.

Бу атама кўп англашилмовчиликларни келтириб чиқаради. Кўп ҳолларда у бош мия ликвор бўшлиқларида орқа мия суюқлигининг ортиқча миқдорини кўрсатиш учун ишлатилади. Бунинг сабабларидан бири, масалан, оғир асфиксия натижасида церебрал паренхима атрофияси бўлади.

Бундай ҳолларда чақалоқ болаларда асосий клиник аломат бош айланасининг ортиқ даражада ўсиб кетмаслигидир. Бу ҳолат баъзида гидроцефалия ех васио (бош мияси моддасининг атрофияси оқибатида) деб аталади, бироқ мазкур иш доирасида у кўриб чиқиладиган патологиянинг юқорида келтирилган тор таърифига киритилмаган.

Гидроцефалияни “туташидиган” ва “туташмайдиган” турларга анъанавий равишда ажратилиши бош мия ичида, унинг юзасида ҳамда орқа мия юзасида ликвор бўшлиқлар орасида алоқа мавжудлигига асосланган. Бундай ажратиш калла билан умуртқанинг ликвор бўшлиқлари орасида босим фарқ қиладиган, шунинг учун ҳам даволаш учун люмбал пункцияни ўтказиш фойдали. Кечки чақалоқлик даври билан таққослаганда, ҳаётнинг биринчи ойлари давомида бу хавф калла қутиси ичи босимининг кўтарилишига қараб мия ичи ҳажмининг катталашисига мойиллик муносабати билан ушбу хавф камаяди. Одатда босимнинг тез ўзгариши пайтида, масалан, орқа калла қутиси ичи чуқурчасига церебрал артериал қон оқиши, ўткир церебеллит, ёки фульмитант бактериал менингитнинг кам учрайдиган ҳолларида хавф кўрсаткичи ортади. Шуниси эътиборлики, “окклюзион” тушунчаси “туташмайдиган” тушунчасига ўхшаш эмас, чунки окклюзион гидроцефалия ўз ўзидан туташмайдиган бўлиши мумкин. Бунга сабаб – Монро тешиги, бош мия сув ўтказгичи (кичик ўлчамдаги 4-чи қоринча билан) ёки 4-чи қоринчадан суюқлик оқиб чиқишнинг бузилиши бўлади. Пахион грануляциялар обструкцияси эса туташидиган ҳолатларга сабаб бўлиши мумкин.

Обструктив гидроцефалия калла қутиси ичи босимининг ошиши сабабчиси бўлиб қолиши мумкин. Калла қутиси ичи босимининг кўтарилишига олиб келувчи болаликдаги орқа мия суюқлиги босимининг референтлик диапазонлари жуда ҳам тор. Янги туғилган чақалоқларда орқа мия суюқлигининг ўртача босими 3 см атрофида бўлгани қайд этилган (қаранг Whitelaw and Aquilina, 2011), 5 смдан юқори босим эса, патология бўлиши эҳтимолга яқин.

Бош айланасининг меъёрдан ортиқ ўсишидан ташқари гидроцефалия учун хос бўлган қўшимча аломатлар

Кўкрак ёшидаги болаларда:

- Уйқучанлик ёки эс-хуш ўзгариши;
- Бирон сабабсиз доимий қусиш ва апноэ;
- Юқорига қаратилган нигоҳ парези, кейинчалик кучаниб пастга қаратилган нигоҳ («ботаётган қуёш» симптоми).

Кечки босқичда:

- Қўл ва оёқларнинг таранглашув ҳолати;

- Экстензия ҳолатида қотиб қолиш (тоник хуружлар – шунингдек, 17-бобни ҳам қаранг).

Порэнцефалия

Қон кетиши ёки паренхиманинг бошқа зарарланишидан кейин ликвор билан тўлдирилган бўшлиқлар шаклланиши билан бош мия парехимасининг резорбцияси. Иккала патология ҳам биргаликда мавжуд бўла олишига қарамай, бу ҳолатнинг гидроцефалияга ҳеч қандай алоқаси йўқ.

Қоринчаларнинг кенгайиши

Қоринчаларнинг кенгайиши ўз ўзидан калла ичи босими ошишининг аломати эмас ва ҳатто қоринча ўлчамининг тобора катталаниши бош мия тўқимасининг атрофияси билан боғлиқ бўлиши мумкин (масалан, туғруқ асфиксиясидан кейин).

Қоринча индекси (ҚИ) Монро тешиги миқдорида ён қоринчанинг медиал ва латерал қирралари орасида миллиметрлардаги масофадан иборат (қаранг 18.1-расм). Нормал кўрсаткичлар диапазони (18.2-расм) қоринча индекси ўлчашларининг серияларини ушбу ёш учун 95-чи процентиль билан таққослаш учун қўлланилиши мумкин. Бу ён қоринча диаметрининг ёшга қараб катталанишини таққослаш имконини беради.

Қоринчалар ўлчамининг мониторинги мия қоринчаларининг постгеморрагик дилатациясини (пастроқда қаранг) баҳолаш учун фойдали бўлиб, у даволаш мезони сифатида ишлатилади.

Гидроцефалиянинг эпидемиологияси

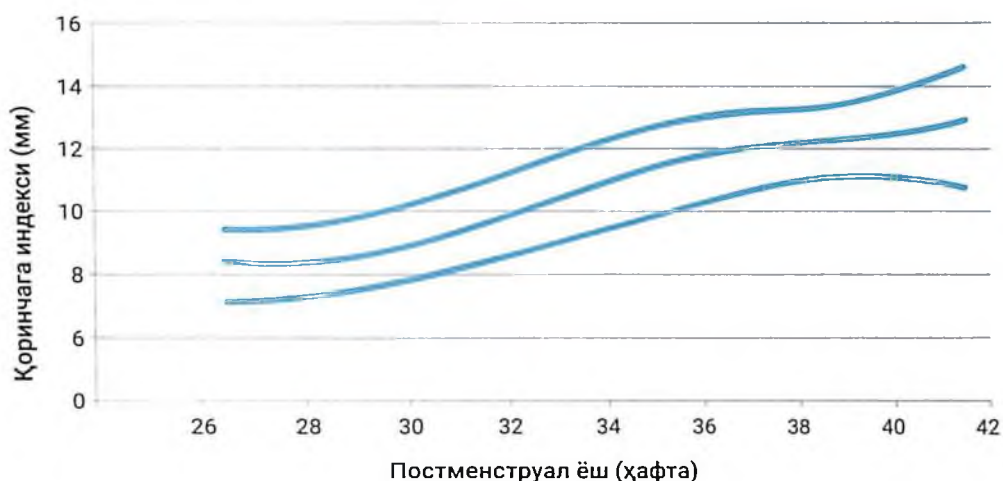
Швецияда бир ёшгача болалар орасида гидроцефалия билан касалланиш бир неча ўн йиллар давомида синчковлик билан кузатиб келинган (жадвал 18.2). 1999-2002 йиллар ёш когортасида касалланиш 1000 тирик туғилган чақалоққа 0,18 ҳол миеломенингоцеле (ММЦ) кўрсаткичини ўз ичига олган ҳолда 1000 тирик туғилган чақалоққа 0,66 ҳолни ташкил этган. Ўғил болалар сон жиҳатидан қизлардан икки баробар кўпроқ бўлган.

18.1-расм. Бош миянинг ультратовушли текшируви ён томон қоринчаларининг ўртамиёна кенгайишини кўрсатиб турибди.

Циркуляр билан фронтал проекция олд шох кенглиги, (квадратсимон циркул билан белгиланган), учинчи қоринча кенглиги (учбурчаксимон циркул) ўлчамини ва қоринча индексини (X ва+циркул) намоён қилади. Whitelaw and Aqualina (2011) рухсати билан.



18.2-расм. Қоринча индекси билан ҳомиладорлик муддати мутаносиблигининг кўндаланг диаграммаси. 3-чи, 50-чи ҳамда 97-чи центилларга мос равишда тўғирланган центиллар (Levene, 1981 рухсати билан).



36 ҳафтадан кўпроқ гестацион муддат пайтида туғилган кўкрак ёшдаги болалар барча гидроцефалия ҳолларининг 56% ини ташкил этди, 28 ҳафтагача бўлган ҳомиладорлик муддати ичида муддатига етилмай туғилган болалар гуруҳида эса ўз муддатида етилиб туғилган болаларга нисбатан (1000 га 23 билан таққосланганда 0,26) ушбу патологиянинг 25 баробар кўпайиши қайд этилган. Ўта чала туғилган болаларда патология ҳолларининг сони аввалги ёш гуруҳларидан бўлган болаларга нисбатан ўлим сонининг пасайиши суръатига мос келган ҳолда баланд бўлган.

Шунингдек, миеломенингоцелега антенатал скрининг ўтказмайдиган мамлакатларнинг аксариятида ҳам миеломенингоцеле тарқалганлик кўрсаткичи жуда баланд. Шу туфайли, патология ривожланишига турли сабабларнинг нисбий ҳиссаси географик минтақага мослаб киритилган тузатишга эга бўлиши керак.

Жадвал 18.2. Ғарбий Швецияда 1999-2002 йиллар мобайнида ҳаётнинг биринчи йилидаги болалар орасида ёш когортаси бўйича гидроцефалия

Миеломенингоцеле билан гидроцефалия	1000тага 0,18
Гидроцефалия	1000тага 0,48
Мальфармациялар	49%
Бош қутиси ичига қон қуйилиши	41%
Бошқа ҳолатлар	10%

Манба: Persson et al, 2007

Мия қоринчаларининг постгеморрагик дилатацияси (МҚПД)

Чала туғилган болаларда гидроцефалия ҳолларининг аксарияти ён қоринчага латерал (кўндаланг) жойлашган субэпендимал қатламдаги эмбрионга оид матрикснинг етилмаган томирларидан қон қуйилиши нисбатан иккиламчидир. Бундай қоринча "қоринча ичига" қон қуйилиши кетиши 3 даражага бўлинади: 1-агар чегараланган табиатга эга бўлса, 2-агар қоринчанинг бутун бўшлиғини эгалласа, 3-агар мия қоринчаларининг постгеморрагик дилатацияси билан боғлиқ бўлса. Мия қоринчаларининг постгеморрагик дилатациясидан ташқари, қон қуйилиши кетиши давомий неврологик оқибатларнинг юқори хавфи билан бош мияси паренхимасининг узилишини кўзғатиши мумкин. Мия қоринчаларининг постгеморрагик дилатацияси қоринча ичи қон қуйилиши) ҳолларининг тахминан 35% ида кузатилади. Шундан тахминан 15% калла қутиси ичи юқори босимини назорат қилиш учун шунтлашни талаб этади. Оғирлашишлар ҳамда перивентрикуляр лейкомаляция билан қоринча ичи қон қуйилиши оғир ҳоллари муддатига етилмай янги туғилган чақалоқларда бош мияси зарарланишининг асосий детерминантлари бўлиб қолмоқда, ва шунинг муносабати билан мия қоринчаларининг постгеморрагик дилатацияси билан оғирган янги туғилган чақалоқларда неврологик ривожланиш натижаси ўта номақбул ҳисобланади.

Мия қоринчаларининг постгеморрагик дилатациясини даволаш

Мия қоринчаларининг постгеморрагик дилатациясини вентрикулоперитонеал шунтлаш шаклида тезкор даволаш мия ичи юқори босими аломатларини тўхтатиш борасида самаралидир, бироқ бундай касалманд янги туғилган чақалоқларда шунт окклюзияси ҳамда инфекция оғирлашишлар кузатилади ва кечки инфекция ривожланиши ёки шунтнинг асоссизлиги билан шартланиб қолади. 3-чи қоринчанинг эндоскопик вентрикулостомияси қўлланилади, бироқ бундай даволашнинг самарадорлиги юқори эмас, чунки ҳолларнинг кўпчилигида гидроцефалия туташувчи табиатга эга бўлади. Мия қоринчаларининг постгеморрагик дилатациясининг ўртамиёна ва оғир шакллари пайтида дастлабки даволаш орқа мия суюқлигини вақт-вақти билан йўқотишдан иборат. Шундан бўлса да, рандомизациялаштирилган тадқиқотлар орқа мия суюқлигининг даврий аспирацияси (қоринча катетеридан фойдаланган ёки фойдаланмаган ҳолда қоринча фистуласи орқали, ёки орқа мия суюқлиги пункцияси воситасида) тараққий этишни камайтирмайди ва натижада шунтлаш заруратига олиб келади.

Мия қоринчаларининг постгеморрагик дилатацияси пайтида ацетозоламид ҳамда фуросемиднинг қўлланилиши билан рандомизациялаштирилган тадқиқот шуни кўрсатдики, ушбу даволаш самарали эмас, хавфли, кейинчалик эса ҳаракатларларга оид боғлиқликдаги бузилишларнинг юқори суръати билан бирга кузатилади (Whitelaw and Aquilina, 2011).

Бош мия ривожланишининг нуқсони натижасида юзага келган гидроцефалия

Церебрал мальфармациянинг анатомияси одатда КТ маълумотлари бўйича баҳолаш мумкин, аммо МРТ визуализация услуги анча афзалроқ. Ушбу бузилишларнинг энг кенг тарқалгани миеломенингоцеле (ММЦ) ва бош мияси сув ўтказгичининг стенози билан боғлиқ. Мияча чувалчанги гипоплазияси ёки агенезияси билан тўртинчи қоринчанинг кистоз кенгайиши Денди-Уокер мальфармациясини ташкил этади: бундай ташхисни қўйиш учун патологиянинг иккала аломатларини ҳам аниқлаш учун визуализацияни қўллаш талаб килади; ўз вақтида даволанганда нейропсихик ривожланиш борасидаги прогноз яхши бўлиши мумкин. Очик миеломенингоцеле билан боғлиқ бўлган гидроцефалия, миеломенингоцеле жарроҳлик тарзда ёпилганидан кейин тез орада клиник жиҳатдан намоён бўла бошлайди ва ушбу ёпиқликни сақлаб қолиш учун тезкор даволаш аралашувини талаб этади. Тезкор аралашув ягона фаол даволаш услубидир. 3-чи қоринча эндоскопик вентрикулостомияси янада яқинроқ бўлган физиологик ёндошув бўлиб, кўкрак ёшидаги болаларда инфекцион оғирлашишларнинг энг юқори хавфи кузатиладиган вентрикулоперитонеал шунтлаш ижобий самара беради. Шу билан бирга эндоскопик услуб – туташмайдиган гидроцефалия даволашнинг ягона варианты ва у чақалоқлар билан солиштирилганида каттароқ ёшдаги болаларда самаралироқдир.

Гидроцефалияли болаларни замонавий даволашдаги нейрожарроҳлик усули жиҳатлари тўғрисидаги фойдали қисқача хулоса шундан иборатки, шунтнинг етарли бўлмаган функциясини ўз вақтида аниқланмаслиги бундай болалар орасида ўлим ҳолатларига сабаб бўлади (Kandasarmy et al., 2011).

Идиопатик (ёки “яхши сифатли”) ташқи гидроцефалия (ИТГ)

Бу касаллик аксарияти ирсий генезли бўлиб, унинг диагностик аломати сифатида ота онадаги мавжуд макроцефалия белгиси ҳисобланади.

Асосий клиник симптомлари:

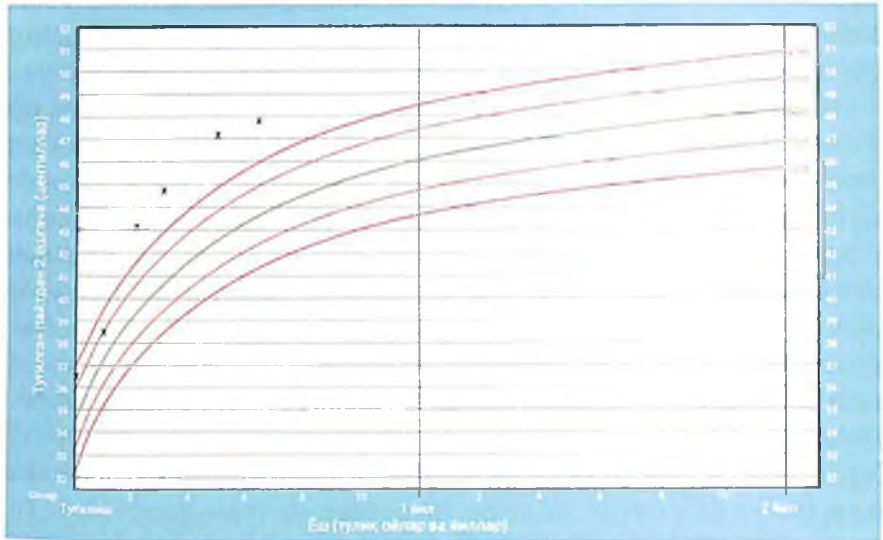
- Камида ота-онанинг бирида макроцефалия мавжуд бўлади;
- Бошнинг пешона-энса айланаси туғилиш пайтида ҳомиладорликнинг ушбу муддати учун ўртчадан каттароқ бўлиши;
- Бош айланасининг меъёридан ортиқ даражада ўсишининг центилларнинг юқори кўрсаткичлари томонга оғиши;
- Болада бошқа неврологик бузилишларнинг йўқлиги.

18.3.-расм. Отаси ва ота тарафдан буваси 60.0 ҳамда 62.0 сантиметрдаги бош айланасига эга бўлган эркак жинсидаги соғлом болада бош айланаси ўсиши траекторияси.

Ёшга қараб калла айланасининг ўлчами (ўғил болалар)



Туғилган пайдан 2 ешгача (центиллар)

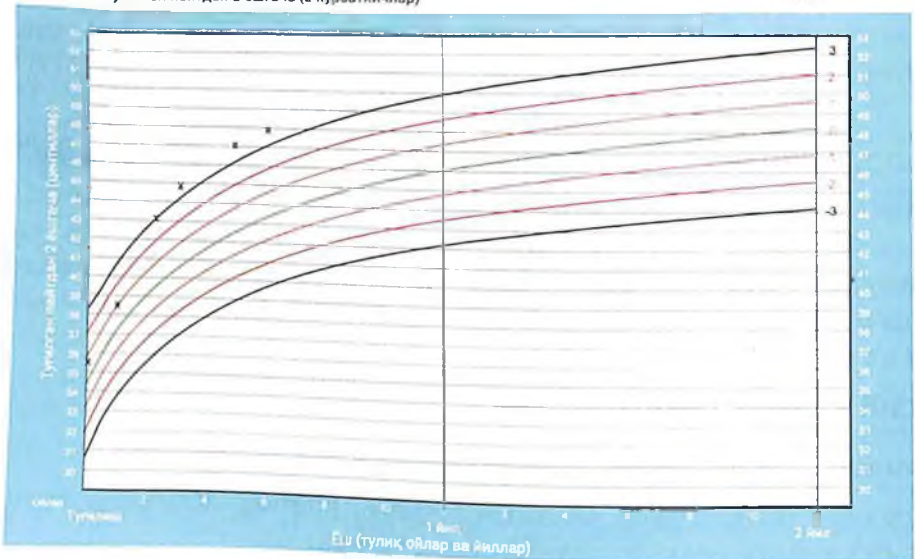


WHO Child Growth Standards

Ёшга қараб калла айланасининг ўлчами (ўғил болалар)



Туғилган пайдан 2 ешгача (z-кўрсаткичлар)



WHO Child Growth Standards

Бунда, одатда, олд лиқилдок каттароқ ўлчамда ва таранглашган бўлиши мумкин. Баъзи ҳолларда, одатда оғир бўлмаган вирусли респиратор инфекциялар билан оғриб ўтгандан кейин боланинг нисбатан яхши ҳолатида лиқилдоқнинг шишиб чиқиши кузатилади. Тиббий ёрдамга мурожаат қилишнинг асосий сабаби бош айланаси меъеридан ортиқ ўсиши бўлади. Баъзи ҳолларда бош айланаси ўлчамларининг катталашиш тезлигини акс эттирувчи эгри чизиқ сезиларли даражада юқори ва 99-чи центилдан оғиб боради (18.3.-расм).

Визуализация

Бош айланаси ўлчамларининг катталашиш тезлигидан безовталаниш кўпинча визуализациядан кейин ортади. Визуализация пайтида кенгайиш аниқланади, айниқса олд қисм ҳудудида, ликвор жипслигига мос келувчи суюқлик билан тўлдирилган экстрацеребрал ликвор бўшлиқларда. КТ қўлланилган пайтда, мутлақ симметрия, кенгайтирилган, аммо текисланиб кетмаган мия пушта ва кенгайган яримшарлар аро оралиқ каби оддий аломатларга қарамай, бу ўзгаришларни субдурал ўзгаришлардан фарқлаш қийин. ИТГ учун ён қоринчаларнинг катталашиши хос (лекин чўзилиб кетиши эмас) (18.4.-расм).

Бошқа тадқиқотлар

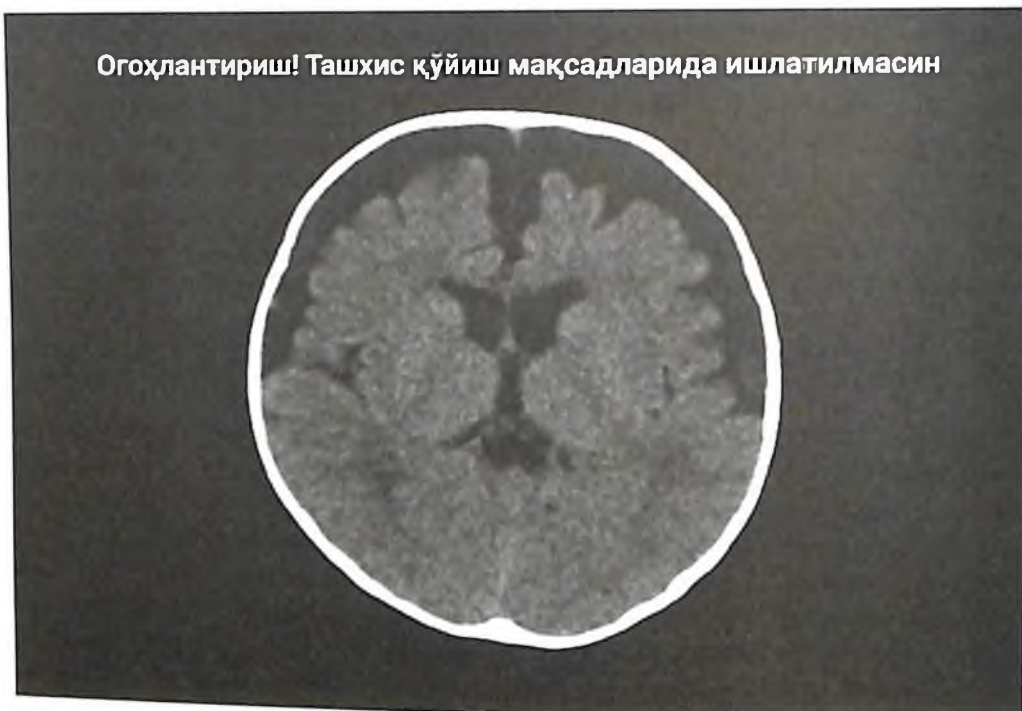
Кўпчилик ҳолларда тадқиқотларнинг бошқа услубларини қўллаш талаб этилмайди. Бироқ, церебрал атрофия ва субдурал қон қуйилиши кетишнинг сабабчиси бўлган глутарацидуридининг доминант турини инкор этиш учун пешобдаги органик кислоталарнинг мавжудлигига тест ўтказиш мумкин. Бундай ҳолларда ота-оналардан бирида ёки боланинг ўзида неврологик бузилишлар анамнези эҳтимоли бўлади. Люмбал пункция ўтказилишига кўрсатмалар йўқ, лекин орқа мия суюқлиги босимининг ўлчаниши бажарилаётган бўлса, у чақалоқлар учун нормал кўрсаткичлар диапазонидан баландроқ бўлади. Шунга қарамай, бундай болалар учун бу "норма" ва бу ерда қандайдир аралашувлар талаб қилинмайди.

Олиб бориш

Кеч ўтира бошлашни ҳисобга олмаган ҳолда ривожланиш бузилиши симптомлари бўлмаса, текширув усулларини қўлланмасдан, бола устидан эса динамик амбулатор кузатиш ўрнатиш кифоя қилади. Жисмоний ва руҳий ривожланиш нормал кечади, аммо, бола ўзи мустақил ўтиришни бошлайдиган вақт бироз кечикади.

18.4.-расм. 7-ойлик боланинг КТ-кесимлари.

18.3.-расмга изоҳда тилга олинаётган 7-ойлик боланинг КТ-кесимларида бош миянинг ўлчамлари бўйича катталашган қоринчалари ҳамда пешона-чака бўшлиқларининг катталашishiлари кўриниб турибди. Ушбу бўшлиқларда сигналнинг идентик сўниши, қоринчаларда яримшарлар аро оралиқ кенгайишига тенг. Ярим шарлар эгатлари катталашган, бу эса муҳим диагностик мезон ҳисобланади. Сурат экстрацеребрал бўшлиқларнинг зарарсиз кенгайишига мос келади, яъни идиопатик ташқи гидроцефалия мавжуд. Қандайдир аралашувлар талаб этилмайди.



Макроцефалия мавжуд бўлишига қарамай, одатда, ҳаракатга оид оғишлар бола мустақил тура бошлаши билан меъерига қайтади ва ўрта ҳамда узоқлашган муддатларда неврологик ҳолат ўзгаришларсиз қолади.

Патофизиология

Орқа мия суюқлиги босимининг кўтарилган, бироқ патологик бўлмаган босими билан боғлиқ макроэнцефалия асосий касаллик ҳисобланади. Бола ўсишига қараб МРТда сурат нормаллашади. Бу тананинг вертикал ҳолатида веноз церебрал қон айланишининг яхшиланиши ҳамда орқа мия суюқлиги босимининг пасайиши билан боғлиқлиги изоҳланади. Бу ҳолат идиопатик мия ичи гипертензияси билан боғлиқ эмас. Идиопатик мия ичи

гипертензияси пайтида болада клиник белгилар мавжуд бўлади, бош айланаси ўсишининг суръати меъёр доирасида, қоринчалар эса, кенгаймаган бўлиши мумкин. (Alvarez et al., 1986).

Идиопатик мия ичи гипертензияси чақалоқлик ёши билан боғлиқ бўлмайди, мия қоринчалари кенгаймаганлиги эса ушбу ҳолни талқин қилинишининг бир қисмидир. Буюк Британиянинг барча педиатрлари ва болалар неврологлари яқинда ўтказган уч йиллик тадқиқоти бола ҳаётининг биринчи йилида идиопатик калла қутиси ичи гипертензиясини аниқламаган.

Краниосиностоз

Таъриф

Бу бош миянинг давом этиб бораётган ўсиши фонида калла қутиси суяклари орасидаги чокларнинг муддатдан илгари битишидир. Бу ҳол дисформизмни тавсифловчи бир қатор синдромлар қаторида кузатилиши мумкин. Барча чокларнинг дастлабки синостози назарий жиҳатдан калланинг нормал шакли билан микроцефалияга олиб келиши керак, бироқ, патология ривожланишининг бундай варианты камдан кам ҳолларда кузатилади ва кўпроқ акроцефалия (минорали калла қутиси) шаклланади. Сагиттал чок синостози туфайли юзага келган скафоцефалия (фарзинсимон калла қутиси)– энг кўп учрайдиган ва ягона моносинустоздир. Бунда бола ҳаётининг дастлабки бир неча ойлари давомида даволаш муолажалари ўтказилиши шарт. Долихоцефалия, брахицефалия, тригоноцефалия ва плагиоцефалия сагиттал, тож, метопик (пешона), чоклари синостозининг ҳамда шунга яраша тож ва лямбдасимон чоклар бир томонлама синостозининг натижасидир. Бошқача айтганда, битган чоклар фонида ўсаётган бош миянинг компрессияси кузатилмаса, бу патологик ҳолат краниосиностоз деб ҳисобланмайди.

Даволаш

Фақатгина маълум дисморфик синдромлар ёки мия ичи босимининг бир вақтдаги ошишида краниосиностознинг тезкор даволаниши сўзсиз кўрсатма ҳисобланади. Бу ҳолларда краниофациал бузилишлар бўйича махсус мутахассиснинг маслаҳати талаб этилади. Эҳтимол, жарроҳлик аралашуви калла қутиси чокларидан бирининг оғир битиш вариантлари пайтида баъзи косметик муаммоларни ҳал этиш имконини яратар, бироқ бундай аралашув тўғрисидаги масала бола ҳамда унинг ота-онаси иштирокида, тахмин қилинаётган жарроҳлик амалиётининг хатарлари ҳамда фойдаси ҳисобга олинган ҳолда ҳал қилиниши керак.

Синостозсиз калланинг патологик шакли

Синостоз мавжуд бўлмаган пайтда калланинг патологик шакли постурал сабаблар (масалан, ўта муддатига етилмай туғилган чақалоқларда долихоцефалия, ҳаракатга оид намоён бўлган бузилишларнинг баъзи ҳолларида брахицефалия) ҳамда кичик ёшдаги болаларда асимметрик ҳолатга оид таъсирланишлар оқибатида кўкрак қафасининг деформациясига эга бўлган плагиоцефалия билан боғлиқ бўлиши мумкин. Постурал сабаблар билан ҳосил бўлган бош деформациялари бола афзал кўрган ҳолатларга тескари ҳолатларда бўлиш вақтини оширилиши билан тўғирланиши мумкин. Шунга қарамай, чақалоқнинг беҳосдан ўлими хавфини пасайтириш учун болани осмонга қараб ётиши мақсадга мувофиқдир ва ушбу ҳолат эмизикли ҳамда кичик ёшдаги барча болаларда жорий қилиниши керак. Бошнинг симметрик патологик шакли бошқа генетик синдромларда ҳам шаклланиши мумкин.

Калла қутиси ҳамда бош мия қоринчаларининг текшируви борасида тарқалган уйдирмалар

Калла қутиси ва бош мия визуализацияси: визуализация услубларисиз гидроцефалияни ташхислаш мумкин эмас. Гидроцефалия ташхиси қўйилаётганда мия қоринчаларининг кенгайганлиги ва бу кенгайиш уларда босимнинг ортиши натижасида эканлиги билан изоҳланиши лозим.

3-чи қоринча ўлчами: бу параметр учун улар асосида меъёрни патологиядан фарқлаш мумкин бўлган нормал (референс) ўлчамлари диапазони мавжуд эмас. Кенгайган ён қоринчалари билан баъзи беморларда 3-чи қоринчанинг кенгайиши маълум қонуниятларга асосланган бўлади ва ён қоринчаларнинг динамикада катталашиши кўпинча ён қоринчаларнинг ўлчамларига нисбатан кўпроқ ахборот бериши мумкин.

Катта лиқилдоқ: катта лиқилдоқ қўлчамлари ва унинг ёпилиш муддатлари жуда ҳам ўзгарувчан бўлади. Дисморфизм мавжуд бўлмаса, кўрсатилган мезонлар неврологик бузилишлар билан боғлиқлиги аҳамиятга эга эмас, шунинг учун ҳам бу борада қўшимча текширув талаб этилмайди. Лиқилдоқларнинг кичик бўлиши ва эрта ёпилиши краниосиностоздан дарак бериши мумкин (шу бобга ҳамда 19-бобга қаранг).

Катта ўлчам ва лиқилдоқларнинг кеч ёпилиши бир қатор дисморфик синдромларнинг (масалан, *PTEN* оқсилени кодлаштирувчи ген мутацияси пайтида макроцефалия) намоён бўлишларидан бири бўлиши мумкин.

Шаффоф тўсиқ зичлиги (*savum septum pellucidum*): шаффоф тўсиқ япроқлари орасидаги кистасимон ҳосиланинг мавжудлиги меъёрий вариант бўлиб ҳисобланади ва аралашувни талаб этмайди.

Библиография

- Alvarez LA, Maytal J, Shinnar S. Idiopathic external hydrocephalus: natural history and relationship to benign familial hydrocephalus. *Pediatrics*, 1986, 77: 901-907.
- Levene MI. Measurement of the growth of the lateral ventricles in preterm infants with real-time ultrasound. *Archives of Disease in Childhood*, 1981, 56:900-904.
- Persson EK, Anderson S, Wiklund LM, Uvebrant P. Hydrocephalus in children born in 1999-2002: epidemiology, outcome and ophthalmological findings. *Child's Nervous System*, 2007, 23:1111-1118.
- Whitelaw A, Aquilina K. Management of posthaemorrhagic ventricular dilatation. *Archives of Disease in Childhood: Fetal and Neonatal Edition*, in press, doi:10.1136/adc.2010.190173.
- Wright CM, Inskip H, Godfrey K et al. Monitoring head size and growth using the new UKWHO growth standard. *Archives of Disease in Childhood*, 2011, 96:386-388.

Қўшимча манбалар

- Aicardi J (ed.). Diseases of the nervous system in childhood, 3rd ed. London, Mac Keith Press, 2009.
- Levene MI, Chervenak FA (eds). Fetal and neonatal neurology and neurosurgery, 4th ed. London, Churchill Livingstone, 2009.

19. Микроцефалия, шу жумладан туғма инфекциялар

Муаллифлар: Richard Chin ва Vlatka Mejaski-Bosnjak

Асосий ҳолатлар

- Бошнинг кичик ўлчамини унинг айланасини секинлик билан ўсишидан фарқлай билиш керак.
- Микроцефалияли болаларни олиб боришнинг пайт пойлаш тактикаси.

Кўп йўл қўйиладиган хатоликлар

- Ривожланиши меъёрида кетаётган микроцефалияли болага аралашув.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Микроцефалия сабабли келиб чиққан шайтонлашлар.
- Ҳаракат координацияси ва тана мувозанатининг бузилишлари.
- Жисмоний ва ақлий ривожланиш асосий босқичларининг жуда секин ўтиши, ривожланишнинг тўхтаб қолиши.
- Бош пешона-энса айланаси (БПЭА) график тасвирининг центиллар жадвали бўйича динамикада пастга оғиши.
- Дисморфизм аломатлари.
- Микроцефалияга боғлиқ бўлган ўчоқли неврологик симптомлар.

Таъриф

Микроцефалияни ёш билан жинсга оид меъёр билан солиштирганда ўртача сатҳга нисбатан (2-чи процентилдан паст) энг камида 2 стандарт оғишга бош пешона-энса айланаси (БПЭА) нинг кичиклашиши сифатида тавсифласа бўлади. Ушбу таърифга мувофиқ болалар аҳолисининг 2% ида микроцефалия кузатилади. «Микроэнцефалия» термини бош мия ўлчами/оғирлигининг кичиклашишини англатади.

Микроцефалия туғма (бирламчи шакли) бўлиши ёки туғилгандан кейин ривожланиши мумкин (иккиламчи шакли). Бирламчи микроцефалия одатда ривожланишнинг статик аномалиясидир, иккиламчи микроцефалия эса зуррайиб борувчи нейродегенератив жараёндан дарак беради. Бош айланасини

секин ўсиши (центиллар кесишиши билан ўсиш графиги) юқори эҳтимоллик билан у ёки бу патологиянинг аломатидир ва бу ҳолатни олдиндан кичик ўлчамга эга бўлган бошнинг ўсишидан (бундай ўсиш центилларга параллел бўлади) фарқлай олиш керак. Патология генетик (туғма) ёки ташқи (орттирилган) сабаблар натижасида пайдо бўлиши мумкин; патология алоҳида мустақил ёки баъзи синдромларнинг симптоми бўлиши мумкин. Микроцефалияда доимо интеллектнинг паст бўлиши кенг тарқалган уйдирмадир.

Микроцефалияларнинг сабаблари:

- Туғма/генетик микроцефалия – алоҳида патология, хромосомли, синдромга оид ёки нейрометаболик (19.1.-жадвалидаги мисолларга қаранг).
- Орттирилган/ташқи омиллар билан қўзғатилган микроцефалия (19.2.-жадвалидаги мисолларга қаранг).

Жадвал 19.1. Эмизикли ёшдаги болаларда микроцефалиянинг туғма/генетик сабаблари

Сабаб	Клиник ёки нейрорадиологик симптомлар	Изоҳлар/даволаш
Алоҳида патология		
Яхши сифатли оилавий микроцефалия	АД, Оила аъзоларида нормал жисмоний ва ақлий ривожланиши, бош пешона-энса айланасининг (БПЭА) кичик бўлиши тана ўлчамининг мутаносиб равишдаги кичиклашиши билан бирга кечиши. МРТ-да ўзгаришларнинг йўқлиги.	Ота-онани тинчлантириш, Амбулатор тарзда психомотор ривожланишнинг назорати.
АР, бирламчи микроцефалия	АР, зўрайиб бормайдиган руҳий ривожланишда орқада қолиши, неврологик бузилишларнинг йўқлиги. Бош миядаги оқ модда ҳажмининг сезиларсиз даражада камайиши.	Молекуляр генетика.
Хромосом касалликлар		
“Мушук қичқирғи” синдроми – cri du chat (5p делецiasi)	Эмизикли ёшдаги болада мушукнинг миёвлашига ўхшаш ўзига хос йиғиси. Овқатлантиришга боғлиқ муаммолар, туғилган вақтда тана вазнининг кичиклиги, ривожланишда сезиларли даражада орқада қолиш, юрак нуқсонлари.	Морфологик оғишларнинг маълумотлар базаси (OMIM), генетик маслаҳати, кариотиплаш, молекуляр генетика.
Корнелий де Ланге синдроми	Узун киприклар, қошлар ўртаси билан қалин ўсиб туташган. Баланд бўлмаган бўй. Ошқозон-ичак трактидаги бузилишлар. Феъл-атворнинг ўзгариши	

Сабаб	Клиник ёки нейрорадиологик симптомлар	Изоҳлар/даволаш
Трисомия 21 (Даун синдроми)	Юракнинг туғма нуқсони, хавфли ўсмалар, қалқонсимон безнинг касалликлари, шайтонлашлар, ошқозон-ичак трактидаги бузилишлар.	Морфологик оғишларнинг маълумотлар базаси (OMIM), генетик маслаҳати, карио-типлаш, молекуляр генетика.
Трисомия 18 (Эдвардс синдроми)	Бўртиб чиққан энса, оёқ панжасининг турғун деформацияси еки "тебрангич"-оёқ панжаси, юракнинг туғма патологияси.	
Трисомия 13 (Патау синдроми)	Таянч-ҳаракат аппарати, кўриш органи, таносил тизими томонидан бузилишлар.	
Синдромга оид бузилишлар		
Ретт синдроми	6-18 ойлик ёшгача бошнинг ривожланиши ва ўлчами меъёрда, кейин регрессия, қўллар мақсадли ҳаракатларининг йўқотилиши ҳамда бош айланаси ўсишининг секинлашиши содир бўлади. Қўлчалар билан стереотипик ҳаракат қилиш ва бир маромда бўлмаган нафас олиш.	Морфологик оғишлар маълумотлар базаси (OMIM), генетик маслаҳати, молекуляр генетика. Хатолик билан аутизм ташхиси қўйилиши мумкин.
Айкарди-Гутьерес синдроми	АР. Шайтонлашлар, қалтироқлар, ақлий ривожланишнинг кечикиши. Базал ганглийлар кальцинози.	Орқа мия суюқлигидаги лимфоцитоз, Орқа мия суюқлигида ва қон плазмасида альфа-интерфероннинг юқори миқдори, молекуляр генетика.
Церебро-окуло-фацио скелетли синдром	АР. Артрогриппоз, катаракта.	Офтальмологик текшириш.
Секкель синдроми	АР. Ҳомила ичи ривожланиши кечикиши, постнатал нанизм, қушсимон юз, тумшуқсимон бурун.	Морфологик оғишларнинг маълумотлар базаси (OMIM), генетик маслаҳати, молекуляр генетика.
Коккейн синдроми	АР. Гаранглик, ёруғликка сезгирлик, пигментли ретинит.	ДНК репарациясининг бузилиши, офтальмологик тадқиқот, молекуляр генетика.
Рубинштейн-Тэйби синдроми	АД, паканалик, ақлий ривожланишда кечикиш, қўл ва оёқлар бош бармоқларининг қалинлашиши, хавфли ўсмалар.	Морфологик оғишларнинг маълумотлар базаси (OMIM), генетик маслаҳати, молекуляр генетика.

Сабаб	Клиник ёки нейрорадиологик симптомлар	Изоҳлар/даволаш
Нейрометаболик синдромлар		
Смит-Лемли-Опитц синдроми	АР, оёқ панжаларининг иккинчи ва учинчи бармоқлари синдактилияси, «бўри танглай», ақлий ривожланишда кечикиш, феъл-атворга оид муаммолар.	Холестериннинг паст микдори, 7-ДГХ юқори микдори.
3-фосфоглицерат-дегидрогеназа танқислиги	Тўхтатилиши қийин бўлган шайтонлашлар ва ривожланишнинг оғир кечикиши.	Орқа мия суюқлиги ва қон плазмасида аминокислоталар, пешобда органик кислоталар ва аминокислоталар.

АД – аутосом-доминант наслга берилиш, АР – аутосом-рецессив наслга берилиш, ОМС – орқа мия суюқлиги, ОИТ – ошқозон ичак тракти, 7-ДГХ – дегидрохолестерин, ХИРК – ҳомила ичи ривожланишининг кечикиши, ОММТ – инсонда Мероснинг Менделевга оид Тури (*Online Mendelian Inheritance in Man*): www.ncbi.nlm.gov/omim.

Жадвал 19.2. Кўкрак ёшдаги болаларда микроцефалиянинг орттирилган сабаблари

Сабаб	Клиник ёки нейро радиологик симптомлар	Изоҳлар/даволаш
Перинатал инфекциялар		
Цитомегаловирус (ЦМВ)	<p>Тирик туғилган чақалоқларнинг 1% ида энг кўп учрайдиган, онадан ҳомилага ўтадиган ҳомила ичи инфекцияси. 7-10% ҳоллар туғилиш пайтида клиник намоён бўлишлар билан кузатилади: Ҳомила ичи ривожланиш кечикиши, сепсисга ўхшаш синдром, микроцефалия, хориоретинит.</p> <p>Инфекцияси бўлган болаларнинг 40-58% ида клиник намоён бўлишлар билан бирга кузатиладиган турғун асоратлари: нейросенсор қулоғи оғирлик (+++), ақлий ва психомотор ривожланишнинг кечикиши, шайтонлашлар, ЗАС. Нейровизуализация – КТ пайтида перивентрикуляр кальцификация, МРТ пайтида – оқ модданинг ўзгаришлари, қобикли дисгенезия (полимикрोगия), инфекция ривожланишининг эрта босқичида мияча гипоплазияси аниқланади.</p>	<p>Лаборатор диагностика: IgM, IgG, ПЭР-ДНК ЦМВ (амниотик-суюқлик, Қон зардоби /Гатри тести – XX бўлимга [ҳозирги пайтда 6 бўлимга қаранг].</p> <p>Даволаш: вирусга қарши дори воситалари: ганцикловир 6 ҳафта давомида томир ичига, эшитиши қобилиятининг мумкин бўлган бузилишини енгиллаштириши мумкин.</p> <p>Инфекцияга чалинган ҳомиладор аёлларнинг сушт иммунизацияси.</p> <p>Фаол иммунизация ўрганилмоқда.</p>

Сабаб	Клиник ёки нейро радиологик симптомлар	Изоҳлар/даволаш
Оддий герпес вируси (ОГВ)	1:3000 туғруқ частотаси билан учрайди, юқиш перинатал даврда содир бўлади, патоген – ОГВ-2. Туғилиши пайтида тери, неврологик (микроцефалия, спастиклик, шайтонлашлар), офтальмологик (хориоретинит, микрофтальмия) симптомлар триадаси. Бош миянинг КТ/МРТ пайтида: геморрагик некрозининг кўпгина ўчоқлари аниқланади.	Лаборатория шароитидаги диагностика Орқа мия суюқлигида (ОГВ) ДНКси ПЗР услуги билан. Вирусларга қарши даволаш: ацикловир. Кесар кесиш йўли билан туғруқни ҳал қилиниши 3-чи триместрда юқиш хавфини пасайтириш мумкин.
Токсоплазмоз	0,08% чақалоқларда тарқалган, кўпинча аломатларсиз кечади. Янги туғилган чақалоқларда кечиши оғир: «сепсисга ўхшаш синдром», хориоретинит. Сурункали кечган ҳолларда: кўришнинг оғир бузилишлари, спастиклик, ҳомила ичи ривожланиши кечикиши, микроцефалия, гидроцефалия, шайтонлашлар, НСТ.	Антенатал IgM (ПЗР) – амниотик суюқлик (амниоцентез) гестациянинг 16-18 ҳафта муддатида. Сульфадиазин, пириметамин қўлланилиши. Туғилишгача скрининг ўтказилиши мумкин, хом гўшти ҳимояловчи қўлқопларда ушлаш ва кўча мушукларидан узоқроқ туриш заруратини тушунтирувчи санитар оқартув ишларининг олиб борилиши.
Қизилча	Нейровизуализация пайтида думли ядроларда, томирлар чигали ва субэпендимал соҳаларда диссеминаланган кальцификация аниқланади (КТ). МРТ да фаол яллиғланиш ўчоқлари аниқланади. Ҳозирги пайтда қизилчанинг ёввойи вирусини юқиши эмлаш туфайли камдан кам учрайди. Ҳомиладорликнинг 1-чи триместрида тасдиқланган инфекция ҳомидалар 50-90% ининг зарарланишига олиб келади: сепсисга ўхшаш синдром, менингоэнцефалит. Турғун симптомлар: ривожланишнинг ҳомила ичи /постнатал кечикиши, ЮТН, НСТ, кўриш қобилиятининг бузилишлари (катаракта, микрофтальмия, ретинопатия), микроцефалия.	Болаларни тирик аттенуирланган вирусли MMR вакцинаси билан иммунизация қилиш (қизамиқ, тепки, қизилча); ўсмир қиз болаларни мақсадли эмлаш.
Одам иммунитет танқислиги вируси (ОИВ)	ОИВ-юққан болаларда тана вазни, бўйи, бош пешона-энса айланаси (БПЭА) ўзгаради (ОИВ пайтида «вастинг-синдром»). Бош пешона-энса айланасининг (БПЭА) кичиклашишининг эрта ва турғун бўлиши.	Хавф гуруҳига кирувчи ҳомиладор аёллар орасида (гиёҳванд моддаларни томир ичига қабул қилувчи гиёҳванд аёллар) ОИВга скрининг ўтказилиши керак РНК–ПЗР.

Сабаб	Клиник ёки нейро радиологик симптомлар	Изоҳлар/даволаш
Токсинлар		
Алкогол	<p>Ҳомила тўқималарида алкоголь мавжудлиги сабабли юзага келадиган ўзгаришлар спектри (FASD), 1000 та янги туғилган чақалоқнинг 1-3 тасида ривожланаётган ҳомилага тератоген таъсир ўтказиши; ҳомиладорликнинг эрта муддатида ўртача миқдорда алкоголь истеъмол қилиниши ҳомиланинг ўсиши ҳамда морфогенезига жуда салбий таъсир кўрсатади. Юзнинг типик фенотиби, микроцефалия, ўсишнинг кечикиши, суст ривожланиш ва ақлий ривожланишнинг кечикиши (энг кўпи ногенетик генезга оид), Нейровизуализацияда боши мия ҳажмининг умумий кичиклашиш ва марказий асаб тизими шаклланишининг бузилиши, қадоқли тана, думли ядро, гиппокамп ривожланишининг структур бузилишлари, бош мия мальфармацияси аниқланади.</p> <p>MPT да қобикли қатламнинг регионар қалинлашиши, оқ модда шаклланишидаги бузилиш аниқланади.</p>	<p>Ўзига хос махсус даволаниш йўқ.</p> <p>Ҳомиладор бўлишдан олдин алкогольдан воз кечиш.</p>
Кокаин	<p>Кенг тарқалган наркотик восита. Спонтан аборт, муддатдан илгари туғруқ, йўлдошнинг ажралиб кетиши, ҳомила асфиксияси (бўғилиб қолиши) ҳомила ичи ривожланиши кечикиши, ўлик туғилиш (катехоламин, вазоконстрикция, нейротрансмиттерлар мувозанатининг бузилиши) билан оғирлашиши мумкин.</p> <p>Кўп дори моддалар билан даволаш ва хавфнинг биотиббий омиллари (онанинг ёмон овқатланиши, стресс). Янги туғилган чақалоқларда патология: майда тремор/уйқучанлик, етарлидан ортиқча старт-рефлекс, янги туғилган чақалоқларнинг шайтонлашлари.</p> <p>Микроцефалия – бош миянинг энг кўп учрайдиган мальфармацияси.</p> <p>Касалликнинг давомий тарзда кечиши: СВСМ, эпилепсия, церебрал фалаж, нейро феъл-атворий таъсирланишларнинг танқислиги, ривожланишнинг кечикиши, ўқишга қобилият йўқлиги, кўриш қобилиятининг бузилиши (кўриш нерви гипоплазияси/колобома атрофияси).</p>	<p>Скрининг: мекония/ошқозон аспиратида/пешобда кокаин метаболитини аниқлаш.</p> <p>Неонатал даврда махсус фармакотерапия талаб этилмайди.</p> <p>Кокаин билан қорин ичи экспозициясини олдини олиш (ижтимоий иқтисод ва маълумот).</p>

Сабаб	Клиник ёки нейро радиологик симптомлар	Изохлар/даволаш
-------	--	-----------------

	<p>Нейровизуализация пайтида калла қутиси ичига қон қуйилиши аниқланади, гипоксик-ишемик зарарланиш, ишемик инсулт, прозенцефалон ривожланиши ва нейронлар кўчиши симметриясининг бузилиши.</p>	
<p>Тамаки чекиш</p>	<p>Ёш ва ёши каттароқ ҳомиладорлар орасида чекишнинг кенг тарқалганлиги, айниқса маълумоти паст одамларда</p> <p>Ҳомиладорлик пайтида асоратларнинг баландроқ даражаси: йўлдошга оид нуқсон, ўсишнинг қорин ичи кечикиши.</p>	<p>Бола туғиш ёшидаги аёллар маълумотини ошириш энг муҳим профилактик чора бўлиб қолмоқда.</p>
<p>Героин ва метадон</p>	<p>Героинга оид гиёҳванликка чалинган аёлларда янги туғилган чақалоқларнинг 50% тананинг паст вазнига эга; тана вазнининг танқислиги асосан ҳомила ичи ривожланишининг кечикиши томонидан қўзғатилган. 40% ида микроцефалия аниқланади. Номақбул натижа кўпинча бир қатор омиллар билан боғлиқ бўлади, булар: ҳомиладорлар тегишли тарзда кузатилмаса, онанинг етарли бўлмаган озикланишида, қорин ичи инфекциялари шулар жумласидандир. Метадонли гиёҳванликка эга бўлган аёлларда 10-35% болаларда тана вазни кам бўлади, шулардан 40%и муддатига етмай туғилганлардир. Ривожланишнинг ўртача кўрсаткичлари паст. Метадон ва героинга мойилликни даволаш жараёнида МВСМ ва шайтонлашларнинг ҳавфи сезиларли даражада ортади, шу билан бирга шайтонлашлар метадон гиёҳвандлик пайтида содир бўлиши табиийроқ.</p>	<p>Токсикологик скрининг. Одатий бекор қилиш синдроми сушт мутеликка эга бўлган тахминан 60% янги туғилган чақалоқларда кузатилган, шу билан бирга уларнинг 65% ида – биринчи кун давомида: йирик амплитудали тремор (кучли намоён бўлган), тез қўзғалувчанлик, гипертонус, сўриш ҳаракатларининг кучайиши, диарея, кўп терлаш.</p> <p>Даволаш: наркотик воситалар, фенобарбитал қўлланилган ҳолда кўмаклашувчи даволаш.</p>

Бош миясининг перинатал гипоксик-ишемик/геморрагик зарарланиши

<p>ГИЭ</p>	<p>Ўз муддатига етиб 1000 та тирик янги туғилган чақалоқларнинг 1-2 таси ГИЭга эга, 1000тасида 0,3таси эса сезиларли резидуал неврологик оғишларга эгадир (ЦГ, ЗУР, эпилепсия, сезгирликнинг бузилишлари, феъл – атворий муаммолар).</p>	<p>Лаборатория диагностика:</p> <p>Креатин фосфокиназанинг ўзига хос изомери орқа мия суюқлиги/қон/бош мия/сут кислотаси/сийдик кислотаси, магний, интрелейкин-б.</p>
-------------------	--	---

Сабаб	Клиник ёки нейро радиологик симптомлар	Изоҳлар/даволаш
	<p>Вақтга оид тавсифланишлар, гипоксия/ишемиянинг оғирлиги ва гестации муддати неврологик патологияни детерминация қилувчи омиллар ҳисобланади: селектив нейронал некроз (қобиққа оид модда, базал ганглийлар таламус), парасагиттал церебрал, ўчоқли ва кўп ўчоқли церебрал зарарланиш.</p> <p>Нейровизуализация: янги туғилган чақалоқлик ва эмизикли ёш даврида бош миясини ультратовушли текшириш (базал ганглийлар, кўп ўчоқли ишемик зарарланишлар). Тузилмавий қайта қуришнинг баҳоланиши ҳамда назорати учун (боланинг биринчи кунларида диффузияли-ўлчанган) МРТ афзал диагностик услубдир.</p>	<p>ЭЭГ: биопотенциаллар вольтажнинг пасайиши/секинлашиши, «чақноқ – сўниш».</p> <p>Даволаш: глюкоза миқдорининг назорати, шайтонлашлар назорати, нейропротекция (қуйига қаранг).</p>
ПВЛ	<p>ПВЛ – бош мия зарарланишининг асосий тури ва тирик қолган муддатига етмай янги туғилган чақалоқларда сурункали неврологик ногиронликнинг асосий сабабидир.</p> <p>Тирик қолган муддатига етмай янги туғилган чақалоқларнинг 25% ида асосий оқибатлар ЦП ва кўриш қобилиятининг бузилиши бўлади. Мактаб ёшига бориб, 25-50% да когнитив бузилишларнинг кенг спектри ва ўқиш учун лаёқатнинг йўқлиги аниқланади.</p> <p>Бош мия перивентрикуляр жойлашган оқ моддасининг зарарланишга мойиллиги (ўчоқли кистасимон-некротикзарарланишлар, миелинизациянинг диффузияли бузилишлари). Хавф омиллари: гипоксия, ишемия ва онадан хомилага ўтувчи инфекция.</p>	<p>Янги туғилган чақалоқнинг калла қутиси билан бош миясининг УЗ/МРТ-текширилиши.</p> <p>Даволаш: қўллаб-қувватловчи терапия, неонатал оғирлашишларнинг олдини олиш, инфекцияларни даволаш.</p> <p>Нейропротекция (пастроққа қаранг).</p>

АСК – аутистик спектр касалликлари, ЦМВ – цитомегаловирус, ЦФ – церебрал фалаж, КТ – компьютерли томография, ЭЭГ – электроэнцефалография, ГИЭ – гипоксик-ишемик энцефалопатия, ОИВ – одам иммунтанқислиги вируси, ОУВ – оддий учуқ вируси, ХИРК – хомила ичи ривожланишининг кечикиши, ММР – қизамиқ, паротит, қизилча, МРТ – магнитли-резонансли томография, ПЗР – полимераз-занжирли реакция, ПВЛ – перивентрикуляр лейкомаляция, ЧТУС – чақалоқнинг тўсатдан ўлиши синдроми, НҚК – нейросенсор қулоғи карлик, ЮТП – юракнинг туғма патологияси (*vitium cordis congenitum*).

- *Перинатал инфекциялар:* цитомегало вирус, оддий учуқ вируси, қизилча, токсоплазмоз (TORCH қисқармаси), сувчечак, В туридаги Коксаки вируси, сифилис, одам иммуно танқислиги вируси (ОИВ); постменингеал ҳолатлар.
- *Ҳомила ичи таъсирлари:* алкоголь, тамаки, наша, марихуана, кокаин, героин, радиация ёки ҳомиладорлик пайтида буюриладиган дори моддалари, шу жумладан ўсмаларга қарши/эпилепсияга қарши дори воситалари.
- *Перинатал метаболик/эндокрин дисбаланс:* гипогликемия, гипотиреоз, гипопитуитаризм, гипокортицизм, онада фенилкетонурия, гипернатриемик дегидратация.
- *Онанинг пренатал касалликлари ёки ҳомиладорликни оғирлаштирувчи касалликлар:* тизимли касалликлар, анемия, озикланиш, нуқсонлари муддатига етмаган ҳомиладорлик/чуқур етилмаганлик/тезкор неонатология бўлимига ётқизилган болалар/гипоксик-ишемик энцефалопатия, перивентрикуляр лейкомаляция/калла қутиси ичига қон қуйилиши.

Бош ўлчами ва шаклининг баҳоланишига клиник жиҳатдан ёндошув

Бош ўлчами

Бош пешона-энса айланаси (БПЭА) серияли ўлчамларининг натижаларини қайд этиш ҳамда ўлчаш тамойиллари ушбу нашрнинг 18 бобида тавсифланган. Қисқача қилиб айтганда, бош пешона-энса айланасининг кетмакет ўлчамлари синчковлик билан ўтказилиши керак (энг афзалроғи сантиметрли тасма ёрдамида) ва албатта тиббий ҳужжатларда қайд этилиши керак. Олинган кўрсаткичлар ёш ва жинсни ҳисобга олган ҳолда ушбу популяция учун бўйнинг жадвалий кўрсаткичлари билан таққосланиши керак. (Илова 2га қаранг). Шунингдек, бола ота-онасида бош пешона-энса айланаси ўлчаниши керак. Шу билан бирга этник гуруҳлар орасидаги бош ўлчамлари фарқлари ҳам ҳисобга олиниши керак.

Клиник белгилар

Микроцефалия пайтида чокларнинг эртaroқ битиши қайд этилади, бироқ шу билан бирга патологик "тарoқ"лар ҳосил бўлмайди. Краниосиностоз туфайли юзага келган микроцефалия, одатда оксикефалик (акроцефалия) ва яхши пайпасланадиган тарoқсимон чоклар каби бошнинг патологик шакли асосида ташхисланиши мумкин. Ушбу тарoқлар калла қутисининг бир бирини тўсиб турган, аммо туташиб ўсишмаган суяклари орасида пайпасланадиган, асимметрик бўлган бир томонлама тарoқдан фарқли тарзда симметрик

жойлашган. Пренатал даврда бошланган микроцефалияларда калла қутиси коллапсига олиб келувчи бош сочли қисмининг бурмалари қайд этилиши мумкин.

Микроцефалияни ташхислаш

Санаб ўтилган ҳар бир этиологик тоифанинг тизимли тарзда кўриб чиқилиши талаб этилади. Клиницист шифокор она одатлари, турмуш тарзи, овқатланиши ва умуман саломатлиги ҳолати билан боғлиқ бўлган эҳтимоли бор хавф омилларини кўриб чиқиши керак. У ёки бу ҳолларнинг ҳужжатли тасдиқланиши билан ҳомиладорлик, туғруқнинг бориши ва боланинг чақалоқлик ҳамда эрта ёшдаги ривожланиши бўйича батафсил маълумот ва шу билан бирга бош пешона-энса айланаси ўлчамларининг серияси бола ҳолатининг савияли баҳоланишини ўтказиш имконини беради. Бундан ташқари, бола хавотирга солмайди, ёки, амбулатор шароитларда бош айланасининг ўсиш суръатини кузатишни талаб этади, ёки махсус мақсадли тадқиқотни талаб қилади.

Агар микроцефалиянинг патологик турига шубҳа уйғонган бўлса, бош миянинг МРТ-текшируви зарур бўлади. Бош миядаги оқ ва кулранг моддасининг мальфармацияси, нейронал дисплазия, миелинизация ёки демиелинизация ҳолатларини аниқлаш учун пушта ва эгат шаклланиши борасида МРТ текшириш КТ дан анча устунроқ туради. Ўзгаришларнинг намуналари микроцефалия шаклланиши сабабини аниқлашда ёрдам бериши мумкин, масалан бош миянинг перинатал гипоксик зарарланиши оқибатида первенткуляр лейкомаляция шулар жумласидандир. Шунга қарамай, КТ-сканерлаш бош мияда кальцификатларни аниқлаш учун фойдалироқ бўлиши мумкин, бу эса ўз навбатида ҳомила ичида юқтирилган цитомегаловирусли инфекция, токсоплазмоз, қизилча ҳамда сувчечакни тасдиқлаш учун диагностик аҳамиятга эга бўлиши мумкин (19.2.-жадвалга қаранг).

Микроцефалияни ўз ичига олган неврологик оқибатлар шунингдек, одатда хромосомали ўзгаришлар билан боғлиқ бўлади. Шу сабабга кўра хромосома анализ қатъий тавсия этилади. Кариотиплашнинг салбий натижасига қарамай, ташхисни аниқлаштириш мақсадида молекуляр генетик анализ талаб этилиши мумкин. Аниқ ташхислар қўйилиши учун тадқиқотларнинг махсус услублари 19.1 ҳамда 19.2 жадвалларда тақдим қилинган. Бош ўлчамлари учун центил жадваллар 1-иловада келтирилган.

Нейропротекция

Нейропротекция бош миясининг перинатал гипоксик/ишемик зарарланишида орттирилган микроцефалия ҳоллари сонини пасайтириши мумкин. Бу масала 12 бобда батафсил муҳокама қилинган. Қисқа қилиб айтганда,

асосий стратегиялар бу гипотермия, перфузия/оксигенация (гипероксигенациядан сақланган ҳолда), артериал босим, гемоглобин, суюқликнинг баланси, глюкоза ҳамда кальцийнинг нормал даражаларини ушлаб туриш ҳисобига бош мияни кислород билан бойитишнинг оптималлаштиришни назарда тутди.

Экспериментал тадқиқотларнинг натижалари нейропротектор таъсирига эга бўлган бир қатор дори воситалари, шу жумладан, кальцийли каналлар блокаторларини, магний сульфати, С витамини, Е витамини, аллопуринол, эритропоэтин ва мелатониннинг қўлланилишини асослаш имконини берди. Шунга қарамай, ушбу дори воситаларининг самарадорлиги билан хавфсизлиги тўғрисидаги маълумотлар қарама қарши ва уларнинг қўлланилиши бўйича ягона протокол яратилиши учун етарли эмас.

Библиография

- Back SA. Perinatal white matter injury: The changing spectrum of pathology and emerging insights into pathogenetic mechanism. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 2006, 12:129-140.
- Baxter PS, Rigby AS, Rotsaert M, Wright I. Acquired microcephaly: Causes, patterns, motor and IQ effects, and associated growth changes. *Pediatrics*, 2009, 124:590-595.
- Chantry CJ, Byrd RS, Englund JA. Growth survival and viral load in symptomatic childhood human immunodeficiency virus. *Pediatric Infectious Disease Journal*, 2003, 22:1038-1038.
- Evrard P, Gressens P, Volpe JJ. New concept to understand the neurological consequences of subcortical lesions in the premature brain. *Biology of the Neonate*, 1992, 61:1-3.
- Fan X, van Bel F. Pharmacological neuroprotection after perinatal asphyxia. *Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine*, 2010, 23(S3):17-19.
- Keegan J et al. Addiction in pregnancy. *Journal of Addictive Diseases*, 2010, 29:175-191.
- Ledger WJ. Perinatal infections and fetal/neonatal brain injury. *Current Opinion in Obstetrics and Gynecology*, 2008, 20:120-124.
- LegidoA et al. Perinatal hypoxic ischemic encephalopathy: Current and future treatments. *International Pediatrics*, 2000, 15(3):143-151.
- Mendelson E et al. Laboratory assessment and diagnosis of congenital viral infections: Rubella, cytomegalovirus, varicella-zoster, herpes simplex, parvovirus 19 and human immunodeficiency virus (HIV). *Reproductive Toxicology*, 2006, 21:315-382.
- Scott HJ, Kimberlin DW, Whitley RJ. Antiviral therapy for herpesvirus central nervous system infections: Neonatal herpes simplex virus infection and congenital cytomegalovirus infection. *Antiviral Research*, 2009, 83:207-213.
- Tarrant A et al. Microcephaly: A radiological review. *Pediatric Radiology*, 2009, 39:772-780.
- Volpe JJ. *Neurology of the newborn*, 5th ed. Philadelphia, Elsevier, 2008.

20. Бўш бола синдроми

Муаллифлар: Ulrika Adén va Thomas Sejersen

Асосий ҳолатлар

- Ҳаракатга оид ривожланишнинг кечикиши билан уйғунликдаги когнитив ривожланиш мавжудлиги ёки йўқлигини аниқланг; шунингдек, дисморфик аломатлар билан боғлиқ бўлган мушак гипотонияси мавжудлигини ҳам аниқланг.
- Агар клиник текширувларда мушак кучи заифлиги бўлмаса, лекин таъсирчанлик/когнитив функциянинг бузилиши билан гипотонияга ишора қилса, патологиянинг марказий сабабини текшириш зарур.
- Агар клиник текшириш мушак кучи заифлиги билан боғлиқ гипотонияга ишора қилса, нерв-мушакли касалликни аниқлаш учун тадқиқотларни ўтказиш зарур.

Тарқалган хатоликлар

- Мушаклар тонуси билан мушаклар кучини нотўғри баҳоланиши. Олинган маълумотларни нормал ёки меъёрдан оғанлигини аниқлаш тўғрисида таъсиротга эга бўлишингиз учун ушбу аломатларни кўпчилик чақалоқларда баҳолашингиз зарур.
- Горизонтал ҳолда осиб қўйиш ҳолатида олд томонга интилганда "каланинг ҳаракатини кечикиши"ни баҳолаш: иккаласининг уйғунлиги мушаклар бўшлигини ёзувчи мушаклар тонусини ошишидан фарқлаш имконини беради.
- Сепсис ёки юрак нуқсони каби тизимли касалликларни бўшашганликнинг сабаби сифатида кўриш хатоликдир.

Нималар сергакликни ошириши керак?

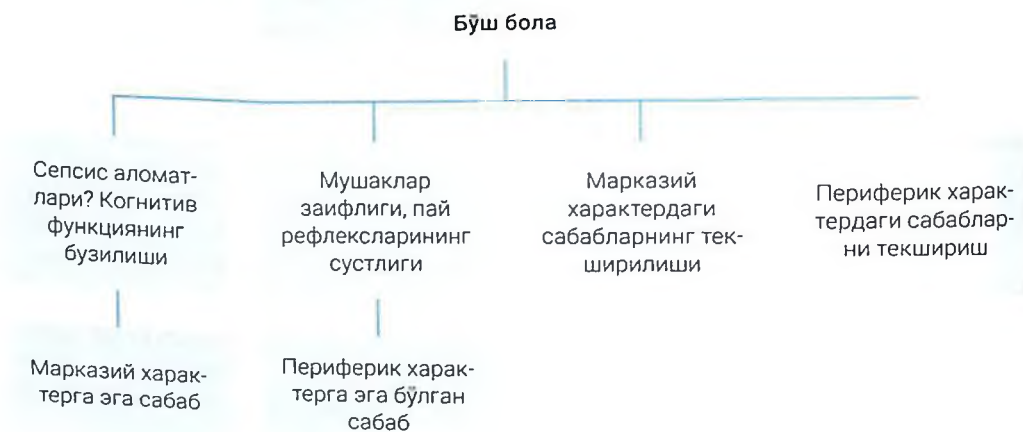
- Болада нафас олиш мушаклари бўшашганлигининг аломатлари кузатилиши одатда прогнозни ёмонлаштиради.

Олиб бориш

Генераллашган гипотониянинг янги туғилган чақалоқлик пайтида ёки ҳаётнинг биринчи йили давомида кейинроқ намоён бўладиган аломатларига эга бўлган чақалоқ кўп ҳолларда "бўшашган бола" сифатида кўрилади. Мушаклар гипотонияси неонатал даврда энг кенг тарқалган аномалия

ҳисобланади. Бунда бир қатор сабабларни эътиборга олиш керак (20.1.-расм). Энг аввало сепсис билан юрак нуқсони каби тизимли касалликларни инкор қилиш зарур. Дисморфик аломатларга эга бўлган чақалоқларда Даун синдроми ва бошқа энг кенг тарқалган бир қатор турли синдромларни эътиборга олиш керак. Бошқа чақалоқларда келиб чиқиши марказий ва периферик бўлган неврологик касалликларни кўриб чиқиш керак. Гипотония турли даражадаги мушаклар заифлиги билан боғлиқ бўлиши мумкин ва "бўш бола"ни текшириш пайтида энг муҳим ҳолатлардан бири гипотонияни алоҳида синдром сифатида (аксарият ҳолларда) ёки унинг мушаклар заифлиги билан боғлиқлигини баҳолашдир. Нисбатан кечроқ баҳолашда болада фақат моториканинг кечикиши мавжудлиги ёки у когнитив ривожланиш кечикиши билан боғлиқлигини аниқлаш ҳам жуда фойдали. Шу тарзда ёндошиш бундай болаларда ташхиснинг асослаб берилишига имкон яратади.

20.1.-расм. Бўш бола синдроми



Таъриф

"Бўшашганлик"ни (ёки тонус билан мушаклар кучини) ўлчаш субъектив баҳолашдир ва меъёрни ёки патологияни аниқлаш учун шифокор етарлича тажрибага эга бўлиши керак.

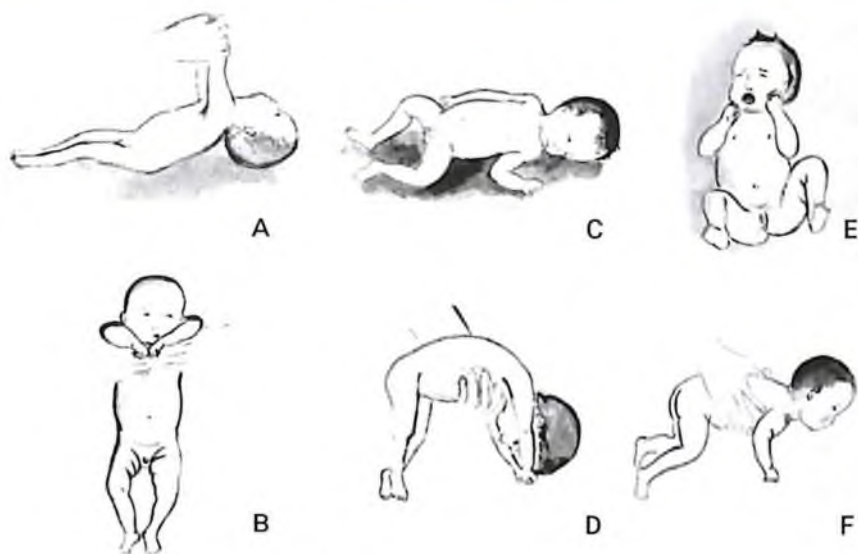
Гипотония, одатда, чақалоқни горизонтал ҳолатдан ўтирган ҳолга кўтарганда калласини орқага ташлаш кузатилган пайтда, ҳамда каттароқ ёшдаги гўдакни вертикал ҳолатда қорнида ушлаб турилганида, у калласини базўр ушлаб турганида аниқланади. Шунингдек, горизонтал ҳолда осиб қўйилганида (яъни, боланинг вазни шундай ҳолда ушлаб туриладики, кўкрак қафасининг олд томони текширувчининг кафтида жойлашади) боланинг ҳолатини ҳам баҳолаш керак. Ушбу ҳолатдаги бўшашганликда оёқлар, қўллар ва бош латта каби осилиб туради, бироқ агар калланинг ҳаракатини кечикиши

бўйин тўғирловчи мушакларининг тонусининг нормада ортиқ бўлиши билан боғлиқ бўлса, оғирлик кучига қарши ушлаб турилади.

Бўшашган болада қуйидаги клиник аломатлар кузатилиши мумкин:

- Текширувчи боланинг қўлларини олиб, уни эҳтиёткорлик билан ўтироқ ҳолатга тортганда "бошнинг ҳаракатини кечикиши" (20.2-расм А). Бу ҳам гипотонияга, ҳам маълум даражада мушаклар заифлигига ишора қилади.
- "Вертикал тарзда осиб қўйиш" (20.2-расм В): бола қўлтиқларидан ушлаб турилганида қўллар орасидан "сирғаниб чиқиб кетиш"га мойиллик. Елкаларда қаршилиқнинг йўқлиги заифликдан дарак беради. Ҳолатнинг аксиал назоратининг йўқлиги гипотонияга ишора қилади.
- Мушаклар заифлигига ишора қилувчи "керишган қурбақа" ҳолати (20.2-расм С).
- "Горизонтал осиб қўйиш" (20.2-расм D): бола кўкраги ҳамда қорни билан тадқиқотчининг кафтига жойлашган, юзи пастга қаратилган ҳолда ётибди; бўшашган бола оғирлик кучини енгиб ўтишга уриниб, қўллари билан оёқларининг ҳолатларини ушлаб тура олмайди ва «латта қўғирчоқ» ҳолатига киради.
- "Шарф белгиси": ётган ҳолатда қўл бўйин орқали қарши елкага етиш учун ўтказилади. Бўшашган чақалоқда унинг тирсаги ўрта чизиқни осон кесиб ўтади.
- Пассив ҳаракатларга қаршилиқнинг камайиши ва периферик бўғимларнинг ҳаракат диапазони ортиши.

20.2.-расм. Бола "бўшлиги"ни аниқлаш



20.2.-расм. Расмда бўш бола (А-D) ва шу ёшдаги нормал бола (Е, F) кўрсатилган.

Ётган ҳолга тортиш пайтида бошни орқага ташлаш (А) кузатилади, ўқ чиқиғига оид назоратнинг йўқлиги ва "елкасида осиб қўйиш тести" пайтида елкаларда қаршилиқнинг йўқлиги (В), "керишган қурбақа" ҳолати (С) ва "қоринда осиб қўйиш тести" (D) пайтида оғирлик кучи таъсири остида бош билан қўл оёқларни кўтариш имкони йўқлиги. Қўл ва оёқларнинг ўзидан ўзи юзага келувчи ҳаракатларига ва "керишган қурбақа" ҳолатининг йўқлигига (Е), шунингдек, нормал болада оғирлик кучини енгиб ўтаётган ҳолда калла ҳамда қўл-оёқларини ҳаракатлантира олиш қобилиятига эътибор беринг. Ребекка Лагеркранц тасвири.

Клиник ёндошув

Агар гипотониянинг келиб чиқиши марказий генезли бўлса, гўдакда одатда қуйидагилар кузатилади:

- Когнитив ривожланишнинг ўзгариши;
- Моро рефлекси ва ушлаб олиш рефлексининг пасайиши;
- Ўзи ётган стол юзасидан қўл ҳамда оёқларини кўтара олиш қобилияти, яъни мушакларга оид заифликнинг йўқлиги;
- Пай рефлексларининг жонлашиши ёки пасайиши (икки бошли уч бошли мушаклар билан, тизза, ахилл рефлекслар).

Агар гипотониянинг келиб чиқиши периферик характерга эга бўлса, чақалоқда одатда қуйидагилар кузатилади:

- Когнитив ривожланиши нормада;
- Ўзи ётган стол юзасидан қўл ҳамда оёқларини кўтара олиш қобилиятининг йўқлиги, яъни мушаклар заифлиги;
- Пай рефлексларининг йўқлиги (икки бошли уч бошли мушаклар билан, тизза, ахилл рефлекслар).

Гипотониянинг келиб чиқиши

Баъзи ҳолларда сабабни аниқлаш имкони бўлмаслиги ва гипотония ўз ўзидан ҳал этилишига (зарарсиз туғма гипотония) қарамай, намоён бўлган гипотония одатда маълум сабабга эга бўлади (ҳолат ёки касаллик). Юракнинг туғма касаллиги ва турғун юрак нуқсонидан азият чекаётган бола ўз қувватини қон айланиш билан нафас олишни қувватлашга сарфлаб, гипотоник кўринишга эга бўлади. Демакки, ушбу ташхисни назарда тутиш ва юрак

қон томир тизими ҳолатининг комплекс баҳолашини ўтказиш зарур. Сепсис мавжудлиги эҳтимолини (чақалоқларда сепсис пайтида тизимли инфекциянинг бошқа аломатлари ҳам аниқланади) кўриб чиқиш ва инфекцияга оид параметрларнинг тадқиқ қилинишини дастлабки мурожаат қилинганида ўтказиш керак. Гипотониянинг бошқа сабаблари борасида ташхисни ўйлаб чиқиладиганда, марказий гипотония (кўпроқ тарқалган) билан периферик нервлари ёки мушаклар касалликлари билан боғлиқ бўлган гипотонияни (камроқ учрайди) ажратиб олиш фойдалидир.

Марказий асаб тизими билан боғлиқ бўлган баъзи сабаблар:

- Гипоксик-ишемик энцефалопатия;
- Қандайдир бошқа синдром билан боғлиқ (Даун, Прадер-Вилли, нейронлар миграциясининг бузилиши, генлар ва хромосом аберрацияларнинг мутация/дупликация/делецияси). Дисморфик аломатлар ташхис қўйилишида масаланинг учи бўлиши мумкин;
- Қон-томирларга оид: миянинг геморрагик ёки ишемик инсулти;
- Метаболизм билан боғлиқ бўлган: гипогликемия, гипербилирубинемия, электролит балансининг бузилиши, нейрометаболик бузилиш билан боғлиқ энцефалопатия;
- Дори моддаларнинг ножўя таъсирлари, ятроген сабаблар, токсинлар таъсири;
- Эндокринологик: гипотиреоз каби;
- Жароҳат: масалан, асоратланган туғруқ пайтида ёрдам кўрсатиш жараёнида орқа мия жароҳати.

Периферик нерв тизими ёки мушак тизими билан боғлиқ бўлган гипотониянинг баъзи муҳим сабаблари:

- I турдаги спинал мушаклар атрофияси (СМА) (гипотония ва жуда оғир даражадаги мушаклар заифлиги, аммо психик ривожланиш ўзгармаган);
- Нейроген туғма артрогриппоз (бўғимларнинг фиксация қилинган ҳолати туғилиш пайтида аниқланади ва гипотония билан уйғунлашади; этиологияси турли бўлиши мумкин);
- Неонатал миастения гравис;
- Туғма миотоник дистрофия;
- Туғма мушакли дистрофиялар;
- Туғма миопатиялар (масалан, «central core disease» мушаклар толалари ўзагининг зарарланиши, немалинли миопатия, миотубуляр миопатия);
- Метаболик миопатиялар (масалан митохондриал миопатия).

Бошқа сабаблар:

- Сепсис, ботулизм;
- Юрак туғма юрак нуқсонлари;
- Бириктирувчи тўқима касалликлари (масалан, Марфан синдроми, Элерс-Данлос синдроми);
- Яхши сифатли туғма гипотония.

Касаллик тарихи

Оилавий анамнез

- Касалликка чалинган ота-она ёки туғишган ака/опаси;
- Ота-она қондош қариндошлардир;
- Ўлик туғилишлар;
- Онадаги касалликлар.

Ҳомиладорлик ва туғруқ анамнези

- Дори моддаларни қабул қилиш;
- Ҳомиланинг ҳаракати;
- Серсувлик;
- Перинатал асфиксия (Апгар шкаласи бўйича баҳолаш);
- Нафас олишга оид кучанишлар.

Клиник текшириш

- Таъсирланиш/когнитивлик даражаси, шайтонлашлар;
- Спонтан активлик даражаси;
- Йиғи табиати (кўпинча спинал мушак атрофия (СМА) пайтида намоён бўлган периферик заифлик билан бирга сустлашган ҳолда; гипотиреоз пайтида хириллаган йиғи);
- Дисморфик белгилар;
- Артрогриппоз, бўғимларнинг пасив ҳаракатларига қаршилик қилиш;
- Гепатоспленомегалия (Помпе касаллиги каби тўпланишнинг лизосом касалликларида);
- Юрак-қон томир тизимини текшириш;
- Бош мия нервлари функцияси;
- Бўшашганликнинг клиник белгилари (юқорида таъриф бандига қаранг).

- Мушаклар тонус, фасцикуляциялар;
- Мушаклар кучи (гравитацияга қарши ҳаракатлар);
- Чуқур пай рефлекслари;
- Янги туғилган чақалоқларнинг шартсиз рефлекслари;
- Асимметрия.

Нерв-мушак касалликларидаги клиник белгилар:

- Нафас олиш билан боғлиқ бўлган муаммолар, шу жумладан кўкрак қафасининг ғайри табиий ҳаракатлари;
- Сўриш/ютиш билан боғлиқ бўлган муаммолар;
- Юз мушакларининг заифлиги (туғма миотоник дистрофия, миотубуляр миопатия, туғма мушакли дистрофия);
- Птоз (миотубуляр миопатия, миастения);
- Тил фасцикуляцияси (СМА);
- Артрогриппоз (туғма миотоник дистрофия, дегенератив касалликлар).

Клиник-лаборатория тадқиқотлари

Бўш боланинг дастлабки клиник-лаборатория тадқиқотлари касаллик тарихига, шунингдек, клиник баҳолашни ўтказиш пайтида олинган маълумотларга боғлиқ.

Марказий генезга эга бўлган бушашганлик синдромида олиб борилиши керак бўлган тадқиқотлар:

- Глюкоза, электролитлар, қон газлари, қоннинг клиник анализлари, билирубин, люмбалпункцияни ўз ичига олган ҳолда сепсиснинг қўзғатувчиларига скрининг;
- ЭЭГ/амбулатория шароитида ЭЭГ;
- Ультратовуш/КТ/МРТ;
- Моддалар алмашинуви скрининги;
- TORCH-инфекциялар (токсоплазмоз, қизилча, цитомегаловирусли инфекция, герпес);
- Дисморфик белгилар пайтида кариотиплаш;
- In situ (FISH) флуоресцентли гибридлаш ёки ДНК метиллашшишини текшириш, масалан, Прадер–Вилли синдромида.

Периферик табиатли сабабларнинг тадқиқотлари:

- Қон зардоби ферментларининг (креатинкиназа) миқдори;

- ЭМГ, нейрография;
- Мушак тўқимаси биопсияси;
- Ўзига хос генетик тестлар, масалан, туғма миотоник дистрофияга шубҳа уйғонган пайтда ДНК триплет такрорланишларни аниқлаш (CTG), спинал мушак атрофиясига (СМА) шубҳа уйғонганда SMN1 генида делециялар анализи;
- Миастенияга шубҳа уйғонган ҳолда қисқа таъсирли ацетилхолинэстераза ингибиторини буюриш (масалан, эдрофониум хлоридини) ва/ёки ичириладиган дори моддалар билан даволашга уриниб кўриш.

Беморни олиб бориш тактикаси ва даволаш

Патологияни аниқлаш, зарурий текширишларни, беморни олиб бориш тактикасини ўтказиш ҳамда даволашни тайинлаш учун гипотония сабабини баҳолаш жуда зарур. Аҳоқий жиҳатларини ва прогнозни кўриб чиқиш жуда муҳим.

Сурункали гипотонияга эга бўлган болада қуйидаги асосий стратегияларни кўриб чиқиш мумкин:

- Ўпкаларда ҳаво алмашинувини таъминлаш;
- Нафас йўллари инфекцияларини даволаш;
- Озиқлашни қўллаб қувватлаш;
- Контрактураларни олдини олиш ва даволаш;
- Ўтириш/юриш учун ушлаб турган ҳолда қўллаб-қувватловчи/ёрдамчи қурилмалардан фойдаланиш;
- Нутқни/ёки алоқага киришишнинг муқобил усулларини ривожлантириш учун терапия.

Прогноз

Туғма гипотонияси бўлган эга бўлган чақалоқларда прогноз тўлалигича этиологияга боғлиқ бўлиб, турли кўринишларда кечади.

Библиография

- Bodensteiner JB. The evaluation of the hypotonic infant. *Seminars in Pediatric Neurology*, 2008, 15:10-20.
- Dubowitz V. *The floppy infant*, 2nd ed. Cambridge, Cambridge University Press, 1980.
- Prasad A, Prasad C. The floppy infant: Contribution of genetic and metabolic disorders. *Brain & Development*, 2003, 25(7) 457-476.
- Volpe JJ. *Neurology of the newborn*, 5th ed. Philadelphia, Elsevier, 2008.

21. Ривожланишнинг эрта бузилишлари ва туғма неврологик аномалиялар

Муаллифлар: Richard Newton, Ilona Autti-Ramo va Audrone Prasauskiene

Асосий ҳолатлар

- Ота-она билан кичкинтойдаги неврологик ривожланишнинг бузилишлари тўғрисида муҳокама бўйича дастлабки суҳбат, мумкин қадар улар билан гаплашиб кўриш, гаплашганда ҳам сўзларни синчковлик билан тўғри танлаш керак, чунки боланинг ривожланиши улар ҳаётидаги муҳим ҳол бўлиб ҳисобланади.
- Жамият томонидан салбий муносабат ҳамда яккалаб қўйиш кўп ҳолларда кайфиятнинг тушкун бўлишига, қолаверса, ногиронликка олиб келишига сабаб бўлади.
- Барча болалар меҳрга ва қўллаб қувватлашга муҳтож.
- Ҳомиладорлик пайтида алкоголь истеъмол қилишнинг хавфсиз миқдорининг ўзи йўқ. Агар ҳомиладорлик эҳтимоли бўлса, алкогольни истеъмол қилишдан сақланиш зарур.
- Ҳомиладорлик пайтида алкоголь истеъмол қилиниши чақалоқда турли симптоматиканинг пайдо бўлишига – ривожланишнинг ўта оғир нуқсонларидан тортиб нормал фенотипга эга бўлиб, ўзлаштиришнинг ўзига хос бузилишигача олиб келади.
- Миеломенингоцеле пайтида умуртқанинг очиқ зарарланишлари туғилиш пайтидан 24 соат ўтгунча ёпилиши керак.
- Гидроцефалия ривожланаётган вақтда ацетазоломид (диакарб) ёки бошқа диуретикларнинг буюрилиши эмас, вентрикуло-перитонеалшунтлаш (ВПШ) талаб этилади.

Тарқалган хатоликлар

- Ривожланишнинг эрта бузилишлари мавжуд бўлган болалар кейинчалик истиқболли келажакка эга бўлишлари ҳақида тушунча бўлмаслиги.
- Алкоголнинг таъсири этиологик омил сифатида тан олинмайди, шунинг учун ҳам фетал алкоголь спектридаги бузилишлар аниқланмайди.

- Spina bifida зарарланиш даражасини аниқлаш учун орқа мия МРТсидан (олиб бориш ва прогнозлаш учун жуда муҳим) ёки рентгенологик текширишдан фойдаланилмаслик.
- Spina bifida пайтида стерил катетер билан умуртқа нуқсонининг катеризацияси тайинланмаслиги.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Умуман олганда ривожланишнинг ёмонлашиши.
- Фетал алкоголь синдроми пайтида ва алкогольнинг ҳаддан зиёд истеъмол қилинишида оилада болага тегишли бўлмаган муносабат ҳамда унинг назоратсиз қолиш хавфи мавжуд бўлади.
- Миеломенингоцеле, жуда безовталик ёки уйқучанлик, лиқилдоқнинг бўртиб чиқиши ёки пульсацияси, қайт қилиш, иштаҳанинг ёмонлиги каби белгилар билан кечадиган ҳолатлар.

Таърифлар

Бузилишлар, нуқсон, ногиронлик ва ишга лаёқатсизлик атамалари аниқ маънога эга, ва уларнинг ҳар бири мутахассислар томонидан тегишли тарзда ишлатилиши керак (21.1. қўшимчага қаранг).

Қўшимча 21.1. Нуқсонлар, ногиронлик ва ишга лаёқатсизликнинг Халқаро таснифланишига асосланган терминология (WHO, 1980)

Бузилиш – тиббий мезонлар бўйича аниқланадиган ҳолат ёки касалликнинг мавжудлиги (масалан, менингомиелоцеле).

Нуқсон – психик, физиологик, анатомик тузилмаси ёки функциянинг йўқотилиши ёки ундан огиши (масалан, оёқлар фалажи, кўриш қобилятининг йўқотилиши).

Ногиронлик – инсон учун меъёрий ҳисобланган доиралар ичида ёки шу тарзда у ёки бу фаолиятни амалга ошириш имконининг (нуқсон натижасида) ҳар қандай чегараланиши ёки йўқлиги (масалан, юра олмаслик, гапиролмаслик).

Меҳнатга лаёқатсизлик – бу ўзи интилаётган, ёки жамият ундан кутаётган мақсадларга эришишга ёки эришиш учун интилишига бузилиш ёки ногиронликнинг таъсир ўтказиши (масалан, ҳаракатчанликни ва жамиятга оид билимларга етишувчанликни талаб қилувчи ишни бажариш қобилятининг йўқлиги).

1980-йилдан бошлаб, ногиронлик тушунчаси бўйича тараққиётга эриша бошланди. Бугун ҳаммамиз ногиронлик бўйича фақат тиббий жиҳатдан тасаввур қилинишидан узоқлашишга ва уни турли соҳалардаги мутахассислар, энг муҳими, имкониятлари чегараланган одамларнинг ўзлари билдирган қарашларга асосланган фанлараро нуқтаи назардан қабул қилишга кўпроқ мойил бўлиб бормоқдамиз. Ногиронликнинг ижтимоий модели айнан шундан иборат. Бу модел ичида тўсиқлар, салбий муносабатлар ва жамият томонидан ажратиб қўйишлар (мақсадли ёки хоҳланмаган ҳолда) – бу ушбу жамиятда ногирон ким эканлигини аниқлайди. Агар жамият шу номаъқул омилларни илож қадар камайтиришга ҳеч қандай уринишларни амалга оширмаса, ушбу модель жисмоний ёки ақлий нуқсонларга эга бўлган кўплаб одамлар муайян вазиятларда камситилган ҳолатда бўлиб қолиши мумкинлигини тан олади. Бу модель индивидуал чегараланишлар ёки нуқсонларнинг мавжудлигини инкор этмайди, аксинча, улар ҳар бир шахснинг ижтимоий ажратиб қўйилиши учун сабаб бўлмаслиги кераклигини таъкидлайди.

Бузилиш, нуқсон ёки ногиронлик маълум бир шахсда меҳнатга лаёқатсизликка олиб келувчи даражаси нафақат уларнинг оғирлигигига, балки қуйидагиларга ҳам боғлиқ:

- Боланинг ва оиланинг йўл тутиши ва нафсонияти;
- Оиланинг молиявий имкониятлари;
- Шифокорлар билан бир қаторда тегишли соҳаларда ишлайдиган одамлар томонидан яратилган иккиламчи муаммолар;
- Инсон яшаётган жамиятда тарқалган хурофотлар;
- Ногиронларни қонуний жиҳатдан қўллаб қувватланиши.

Ушбу моделга мувофиқ, ўзига хос нуқсон кўзғатган меҳнатга лаёқатсизлик (имкониятларнинг чегараланишлари), муайян вазиятга боғлиқ ва кўпчилик одамларни нуқсоннинг ўзи эмас, улар яшаётган жамият (шифокорларни ўз ичига олган ҳолда) таасуроти бўйича уларга бера олиши мумкин бўлган ёрдамнинг етмаслиги ногирон қилиб қўяди.

Ҳалокатли бўлмаган, бироқ ногиронликка олиб келувчи ҳолатлар – болалар ҳаётга мослашиши (абилитация) учун зарур қобилиятлар ва вазифаларни ривожлантириш бўйича фанлараро хизматлардан фойдаланаётганининг сабабларидан бири; бу барча профессионал гуруҳлар томонидан қабул қилиниши ва келишиб олиши мумкин бўлган ягона терминология ва сифатни баҳолаш стратегиясини талаб этади. Аралашувлар ва терапиянинг мақсадлари ва камроқ даражада жисмоний нуқсон ва типик ривожланиш (фаолият) га қаратилиб, кўпроқ даражада контекст доирасида боланинг фаолият юритишига (яъни унинг иштирокига) ва оила аъзолари ҳамда бола атрофида

бўлиши табиий бўлган бошқа шахсларни қарор қабул қилиниши ва аралашувларни амалга оширилишига жалб қилинишига қаратила бошланди.

Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилотининг инсон функциялари, уларнинг чегараланиши ва саломатлиги бўйича Халқаро Таснифи болалар ва ўсмирларга оид ўзининг версиясига эга (МКФ-ДП) (WHO, 2007). У жисмоний нуқсонлар ҳамда чегараланган қобилиятли одамларнинг вазифаларини бажаришини энгиллаштириш бўйича ишга жалб қилинганларга амалиётда ёрдам беради. У шунингдек, кундалик ҳаётда жисмоний нуқсонлар ҳамда фаолиятнинг чегараланишларининг функционал оқибатларини тавсифлаш учун қарашлар тизими ва терминологияни тақдим қилади. Унда вазифаларни бажариш даражаларининг тавсифлари берилган, кучли ва заиф томонлар аниқланган ва кодлаштирилган. Бу воситани турли маданий шароитларга мослаштириш мумкин; у клиника шифокорларига ривожланишнинг ҳар бир соҳасида мавжуд бўлган кўрсаткичларга асосланиб аралашувни йўналтиришга ёрдам беради. Ривожланишнинг соҳалари асосан ҳаракатга оид (моторика) қобилиятлари, алоқа боғлаш, когнитив фаолият, ижтимоий кўникмалар, эмоционал назорат/фeъл-атвор, ва шунингдек ўзига қараш кўникмалари/мослашувчанлик вазифаларини ўз ичига олади.

Бу бобда биз "ривожланишнинг умумий кечикиши" атамаси ўрнига "ривожланишнинг эрта бузилиши" атамасидан фойдаланамиз (Francoeur et al, 2010). Ривожланишнинг умумий кечикиши атамаси ота-онани хато ўйлашга олиб келади (чунки у уларнинг боласи "бой берилганнинг ўрнини қопламоқда" деб назарда тутуди) ва кўпинча аниқ бўлмайти, чунки кўпчилик болаларда умуман ривожланишда эмас, ривожланишнинг фақат муайян соҳаларида қийинчиликлар кузатилади. Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилоти (МКФ-ДП) бу масалага у томонидан ишлаб чиқарилган болалар ҳамда ўсмирларнинг функционал вазифаларини бажариш, ҳаётий фаолияти ҳамда саломатлигининг чегараланганлиги Халқаро таснифланишига асосланган ҳолда қарайди.

Клиник шифокор олдида турган муаммолар қуйидагилардан иборат:

- Биологик асосларни яъни, сабабларни тушуниш;
- Уларни ота-онага тушунтириш;
- Келажакдаги тахминий прогнозни бериш учун касаллик тўғрисидаги маълумотлардан фойдаланиш;
- Сабабидан қатъий назар, муайян бола ривожланишининг кучли ва заиф томонларини аниқлаш;
- Шифокор-корректолог ҳамда ўқитувчилар каби чегарадош мутахассисликлар вакиллари иштирокида оилада меҳр-муҳаббат, шунингдек, бола ўз яширин имкониятларини тўлиқ очиб намоён қилиш имконини берувчи ундашлар ва имкониятларни тақдим қиладиган муҳитини яратиш.

Ривожланиш бузилишларининг пайдо бўлиш суръати ва уларни аниқлаш

Ривожланишни бузилишлари паст ривожланиш коэффиценти/интеллект коэффиценти нисбатининг паст (<70) кўрсаткичи (DQ/IQ <70), кўриш қобилиятининг 6/60 дан паст бўлган ўткирлиги билан, 90 децибелга тенг ёки ундан ортиқ эшитиш қобилиятининг йўқолиши ёки ҳаракатсизликка сабаб бўлган оғир церебрал фалаж билан изоҳланади.

Халқаро Таснифга мувофиқ функцияларни бажариш диапазонлари ривожланиш/интеллект стандарт кўрсаткичлари асосида аниқланади (21.1-жадвалга қаранг).

Жадвал 21.1. Ривожланиш/интеллект (DQ/IQ) стандарт кўрсаткичлари асосида функцияларни бажариш диапазонлари

Синф	DQ/IQ
Чуқур ақлий қолоқлик	20 дан паст
Оғир ақлий қолоқлик	20-34
Ўртамиёна ақлий қолоқлик	35-49
Енгил ақлий қолоқлик	59-69
Чегарадош ақлий қолоқлик	70-84

Баҳолаш нафақат DQ/IQ кўрсаткичларига асосланади; у шунингдек бола/ўсмирнинг адаптив функцияларини ҳам эътиборга олади; бу ривожланиш даражасини кескин қўпол тарзда тамомила баҳоланишининг олдини олади. Масалан, когнитив ривожланиш нуқсонларига эга бўлган одам ижтимоий жиҳатдан ва маълум ишчи шароитларида яхши фаолият кўрсатиши мумкинлигини тан олиш керак. DQ/IQ стандарт баҳоланиши тизимларининг аксарияти шуни аниқлайдики, аҳолининг 2% (ўртача кўрсаткичдан 2 тадан ортиқ стандарт оғиш ҳоллари) имкониятлари чегараланганлар гуруҳига тааллуқли. Амалий маънода биз болада эрта ривожланиш нуқсони кузатилаётганини ҳисобга олишимиз керак. Бунда у 5 ёшга тўлгунга қадар икки ёки ундан ортиқ сезиларли чегараланишларни намоён қилади, ва бу чегараланишлар ривожланишнинг бошқа бузилиши (масалан, аутистик спектр касаллиги ёки церебрал фалаж) билан тавсифлана олмайди.

Сабаблар

- Генетик касалликлар;
- Бош миянинг орттирилган жароҳатлари (туғилишдан аввал, туғилиш пайтида ёки туғилишдан кейин);
- Инфекциялар;
- Қон-томирлар касалликлари (масалан, артериал ишемик инсульт);
- Гипоксия-ишемия;
- Ҳомиладорлик пайтида аёл томонидан наркотик моддаларни истеъмол қилиниши (масалан, алкоголь);
- Ижтимоий депривация (масалан, ёмон овқатланиш, сифатсиз соғлиқни сақлаш ёки жисмоний зўравонлик).

Чақалоқликда намоён бўлиши

Аниқ туғма аномалиялар:

- Нерв найчасининг нуқсони.

Антенатал давр:

- Ҳомила ривожланишининг орқада қолиши;
- Камсувлик ёки серсувлик;
- Ҳомиланинг ҳаракатини сусайиши;
- Ҳомиланинг думбаси билан келиши ёки бошқа нотўғри жойлашганлиги.

Неонатал давр:

- Боланинг аҳволи Апгар шкаласи бўйича паст бўлса-да, жонлантиришга мойил бўлиши.

Туғилган пайтда ноодатий кўриниш:

- Дисморфизм;
- Синостоз (18-бобга қаранг);
- Микро- ва макроцефалия (18 ва 19-бобга қаранг);
- Қўл ва оёқлар нуқсонлари.

Туғилишдан кейин ноодатий хулқ-атвор:

- Уйқучанлик;

- Бола озиқланиш учун уйғонмаслиги;
- Сўриш рефлексининг етарли бўлмаслиги-шишадан кўра кўкрак билан сўришнинг қийинлашиши;
- Йиғининг суст бўлиши;
- Ўта қўзғалувчанлик, абстиненция аломатлари.

Аниқ неврологик ўзгаришлар:

- Гипотония: ривожланишнинг эрта бузилиши бўш бола синдромининг муҳим сабабидир (20-бобга қаранг);
- Гипертония (мушаклар тонуси ошган);
- Тонус ўзгаришлари (масалан, тўғирловчи мушаклар тонусининг ошиши);
- Ҳаракатнинг ноодатий турлари (масалан, хаотик, дистоник);
- Шайтонлашлар.

Кечки босқичда аниқланадиган белгилар:

- Юқорида санаб ўтилганларнинг ҳаммаси;
- Кўриш қобилиятининг бузилиши;
- Эшитиш қобилиятининг бузилиши;
- Ривожланишнинг асосий босқичларини босиб ўтишда кечикиш;
- Юқори қўзғалувчанлик, болани тинчлантиришни иложи бўлмаслиги;
- Хулқ-атворнинг ва/ёки ижтимоий хулқнинг бузилиши;
- Дисморфизмнинг яққол белгилари.

Анамнездаги қўшимча пунктлар:

- Оилавий анамнез?
- Ота-онанинг қондош-қариндошлиги?

Клиник ёндашув

Анамнез

Юқоридаги санаб ўтилган барча пунктлар бўйича мумкин қадар кўпроқ маълумот йиғиб олиш керак.

Кўрик

Клиник услуб (5-бобга қаранг).

Лаборатория тадқиқотлари

Қон: қоннинг умумий клиник анализи, хромосомали кариотип, аминокислоталар, қалқонсимон без функцияларини тадқиқ қилиш, лактатлар.

Пешоб: мукополисахаридлар, органик кислоталар.

Қўшимча текширувлар муайян клиник аломатлар билан мувофиқликда ўтказилиши керак. Баъзи тадқиқотлар барча тиббий марказларда ҳам ўтказила олмаслиги мумкин.

Олиб бориш тамойиллари

Ота-онага нима дейиш керак: болада ривожланишнинг бузилиши тўғрисида хабарни қандай етказиш керак

Ота-оналар ташхисни билмоқчилар:

- биргаликда;
- иложи борича тезроқ;
- ҳамдардлик билдирилган ҳолда ва махфий равишда ;
- аниқ ва ҳақиқатдан иборат маълумотга эга бўлган ҳолда билишни истайдилар.

Шунингдек улар:

- ташхис тўғрисида қариндошлар ва дўстларини қандай қилиб хабардор қилиш тўғрисида маслаҳат олишни;
- суҳбатда бола ҳам иштирок этишини истайдилар.

Қандай тилдан фойдаланиш мумкин, қандай тилдан тийилиш керак:

- Шунингдек улар:
- Шуни ёдда тутингки, ота-она ҳар бир сўзга эътибор беради.
- Агар бола аҳволи жуда ёмон бўлмаса келажаги тўғрисида ўта негатив жиҳат билан гапирманг.
- Ўзингизнинг ишончингиз бўлмаса, маълумот ёки маслаҳат берманг. Сохта "мутахассислик" фикрини айтгандан кўра, муайян саволга жавобни билмаслигингизни (ёки, эҳтимол, ҳеч ким билмаслигини) айтганингиз афзалроқ.
- Қуйидаги жумлани – «Жуда афсусдаман, лекин сизларга жуда ёмон янгиликим бор. Болангизда Даун синдроми бор» деган гапни бошқа жумла билан солиштириб кўринг: "Сиз кутмаган янгиликни айтмоқчиман.

Болангиз Даун синдроми деб аталадиган касалликка чалинган. Балки у тўғрисида эшитгандирсиз, лекин камроқ билсангиз керак. Бу ҳолат нимадан иборатлигини сизларга тушунтириб беришга ҳаракат қиламан ва нима билан ёрдам беришимиз мумкинлигини айтаман.”

- Ўта ижобий кайфиятни намоён қилманг.
- Даволашга ҳар томонлама меъёрлаштирилган қарашни таклиф қилинг.
- Ота-она даволаш болага“соғайиб кетиш”га ёрдам беради, деб ўйлаши мумкин. Сиз шуни тушунтиришингиз керакки, даволаш ривожланиш имконларини иложи борича оширади ва иккиламчи оғирлашишларни чегаралайди.
- Уларни даволашнинг муқобил усулларининг самаралилиги исботланмаганлиги, гоҳида эса зарарли таъсири тўғрисида огоҳлантириб қўйинг (пастроққа қаранг).

Ёдда тутинг:

- Ота-она фарзандининг саломатлиги ҳақида маслаҳат бераётган вақтингизда хавотир ва ташвишда бўлади. Кейинчалик улар ушбу биринчи маслаҳатдан жуда кам нарсани эсида сақлаб қолиши ва хотирасида қолган нарсаларнинг ярмини нотўғри тушуниши мумкин.
- Доимо жиддий суҳбатларни ота-онанинг иккаласи иштирокида ўтказишга ҳаракат қилинг.
- Учрашувга қўллаб-қувватлашни амалга ошириши мумкин бўлган шахсни (патронаж ходим, ижтимоий ходим, бўлимдан ҳамшира ёки оиланинг яқин дўсти) таклиф қилиш мумкинми, йўқми билиб олинг.
- Бироз вақт ўтганидан кейин уларда пайдо бўлган барча саволларига жавоб бериш учун ота-она билан такрорий учрашувни ўтказинг. Уларга ўз ҳиссиётларини ифода этишга ёрдам беринг.
- Кўпчилик ота-она ривожланиш нуқсонига эга бўлган бола туғилганидан кейин депрессияга тушиб қолишади. Уларга бу ташвишлар вақт ўтган сари ортда қолишини тушунтиринг
- Оила яна бахт, шодлик ва тотувликни ҳис этишга мослашади.
- Оналар билан оталарга ўз кечинмалари билан курашиш учун вақт керак бўлиши мумкин. Уларга бир бирининг ҳиссиётларини тушунишга ёрдам беринг.

Ота-онага нима дейиш керак: ноаниқликка қандай қилиб аниқлик киритиш керак

- Ноаниқлик стресс ҳолатига олиб келади: ота-она ўз боласини келажакда нима кутаётганини имкон қадар эртaroқ билишни истайди. Бироқ,

жуда кўп ҳолларда бунинг иложи йўқ. Уларга сабр-қаноатли ва иродали бўлишлари кераклигини айтинг.

- Ташхисга оид “тамға” – бу эҳтимоллик билан айтилган гапдан ўзга ҳеч нарса эмас, масалан, Даун синдромида қобилиятлар ривожланишнинг чуқур бузилишидан чегарадош ҳолатга қадар кенг диапазонда бўлиши мумкин.
- Прогноз нуқсоннинг тури билан даражасига боғлиқ бўлса-да, унинг келажакдаги ривожланиши тўғрисида олдиндан прогноз қила олиш учун бола 10 ойлик ёшга тўлишини кутишга тўғри келган ҳоллар ҳам жуда кўп.

Даволаш ва ёрдам беришнинг бошқа турлари

Ота-онага нима дейиш керак: уларга режани тақдим этинг

- Улар нима қила олади ва ким ёрдам бера олиши мумкин.
- Ногирон болаларга ҳам бошқа болаларга керак бўлган нарсалар керак: меҳр-муҳаббат, имконият берилиши, маъқул феъл-атвор чегараларининг ўрнатилиши, стимуллаш ва қўллаб қувватлаш.
- Боласига ёрдам бераётган шахсларга, ўқитувчиларга ва тиббий ходимларга ота-она ишонч билан муносабатда бўлишини қўллаб қувватланг.
- Терапевт-корректологлар тегишли хизматлар ишчилари болага танани тўғри тутиш, тўғри ўтириш ҳамда ҳаракатланиш, интерактив ўйинларга ўргатган ҳолда махсус ўтиргичлар ва ўйинчоқлар билан таъминлаб, ўқитилишининг имконларини кенгайтириш мумкинлигини тушунтириб беради.
- Шифокорлар боланинг ҳолатини баҳолайди, ота-она қандай ёрдам бериши мумкинлигини тушунтириб, махсус тадбирлар тўғрисида гапириб берадилар.

Муайян ташхислар

Мазкур бобнинг кейинги қисмида навбати билан эпилепсия, нерв найчаси нуқсони, фетал алкоголь спектрининг бузилишлари, Даун синдроми ва ниҳоят, бошқа ўзига хос генетик синдромлар кўриб чиқилади. Янги туғилган чақалоқлик даврида кўпинча иштаҳанинг ёмонлиги қайд этилади, болалар эмиш учун уйғонмайди, уларда жуда суст йиғи кузатилади ва натижада улар жисмоний ривожланишда ортда қолади. Бу ҳолларда кейинги ойлarda ривожланиш босқичларига эришишда кечикиш янада яққолроқ намоён бўла бошлайди.

Ҳар бир ҳолат учун келажақда боланинг аҳволини кузатиш бўйича аниқла-
нувчи маълумот берилади.

Ушбу синдромларнинг ҳар бирида анамнезда ҳомиланинг ҳаракати сустли-
ги, она қорни ичида тос суяги томони билан ёки бошқа нотўғри жойлашиши
ёки серсувлик қайд этилиши мумкинлигини доимо ёдда тутинг.

Эпилепсияси мавжуд бўлган бола

Эпилепсиянинг барча шаклларида олиб бориш тактикаси:

- Эпилепсиянинг ташхисини тасдиқлаш (анамнез, ЭЭГ);
- Эпилепсия шаклини иложи бўлса аниқлаш/таснифлаш;
- Оила аъзоларига биология/патофизиологияни тушунтириш;
- Биринчи ёрдам кўрсатиш усулларига ўргатиш;
- Тасдиқланган эпилепсия пайтида кўп ҳолларда эпилепсияга қарши дори моддалардан фойдаланиш.

Метаболизмнинг бузилишига эга бўлган бола

- Даволаса бўладиган касалликларни, масалан, пиридоксинга қарамли-
лик, биотин ёки фолий кислотаси танқислиги билан қўзғатилган бузилиш-
лар пайтида текшириш ва даволашни ўтказиш керак (13-бобга қаранг).

Жарроҳлик йўли билан даволаниши мумкин бўлган бузилишга эга бўлган бола

- Ривожланишнинг бузилиши тегишли даволашни ўтказишга қарши кўр-
сатма сифатида кўрилмаслиги керак (масалан, нерв найчасининг нуқ-
сонлари пайтида, пастроққа қаранг):
- Гидроцефалия ва spina bifida;
- Аниқланган ҳамроҳ касалликлар, масалан, Даун синдромидаги юрак
нуқсони; трахео-эзофагеал фистула; анал атрезия.

Тарқалган хатоликдаги фикрлар 21.2 қўшимчасида тақдим этилган.

Зарарланишнинг эрта босқичда баҳоланиши ва визуализацияси келажакдаги ривожланиш тўғрисидаги аниқ, прогнозни белгилашга ёрдам беради

Кўпчилик болаларда маълум ташхис потенциал имконларнинг кенг кўламдаги спектри билан боғлиқ бўлади. Вақт ўтиб, бола имкониятларининг янада аниқроқ баҳолашни ўтказиш мумкин. Бола ривожланишининг энг яхши кўрсаткичи нейровизуализациянинг аниқланган маълумотлари эмас, унинг ҳозирги пайтдаги тараққиётидир. Натижада, ривожланишнинг бузилишларига эга бўлган кўпчиликдаги болалар ва ўсмирлар, агар уларга тегишли имконлар ҳамда қўллаб қувватлаш тақдим этилган бўлса, вояга етган пайтда мустақилликнинг маълум даражасига эришишлари мумкин.

Интенсив тадбирлар прогнозни яхшилайд

Бунинг ўрнига, меҳр-мухаббат, имкониятлар тақдим этилиши, қизиқтириш, стимуллаш, ва қўллаб-қувватлашнинг муҳимлигини таъкидланг (булар ҳар бир болага ўз имкониятларини тўлалигича рўёбга чиқариши учун зарур). Эътиборни даволанишга ён берадиган ҳолатларга жамланг (юқорига қаранг); ота-онага ўз олдиларида реалистик мақсадларни қўйишга, ривожланишнинг кейинги босқичига эришишга ундайдиган машғулотларни бола билан ўйинларга киритиш мумкинлигини аниқлашга ёрдам беринг.

Мия фаоллигининг стимуляторлари/витами́нларнинг катта дозалари/эмбрионал ҳужайралар инъекциялари прогнозни яхшилайд

Ушбу воситалардан қайсидир бирининг самарадорлигини тасдиқловчи маълумотлар йўқ, аммо уларнинг болаларга зарарли таъсир кўрсатган ҳоллари қайд этилган.

Нерв найчаси нуқсонлари

Касалланиш

Географик жиҳатдан турли туманликлар қайд этилади. Касалланиш ҳолатлари 10000 ҳомиладорликка 17 холни ташкил этади; тирик туғилганлар орасида касалланувчанлик 10000 тага 5,7-6,7 холни ташкил этади. Рақамлардаги фарқ ҳомиладорликнинг тузатилиши (аборт) ва ҳомиланинг қорин ичидаги (айниқса, оғир зарарланишлар пайтида) ўлими билан ифодаланади.

Сабаблар

- **Генетик.** Касал боланинг симптомларсиз қондош ака-ука, опа-сингилларида аломатларнинг намоён бўлиш хавфи – 3-5%; ҳомиладорликкача фолий кислотаси қабул қилинишида 0,7% ни ташкил этади.
 - Метаболизмнинг фолатга боғлиқ йўли учун маъсул генларнинг полиморфизми (масалан, PCMT1, MTHFR, метионин синтаза ва метионин синтаз-редуктаза).
 - Метаболизмнинг фолатга боғлиқ бўлмаган йўллари липомиеломенингоцеле фолатларга (сезувчанлиги йўқ) резистентдир.
 - Синдромлар, масалан, 22q11да микроделециялар, X-хромосома билан боғлиқ бўлган насл бузилишлари ва аутосом-доминант турлари билан бузилишлар (масалан, Куррарино учлиги: орқа тешик, думғаза ва пешоб чиқарувчи йўлларининг ривожланиши нуқсонлари).
- **Фолий кислотасининг танқислиги:** озиқланиш рациони.
- **Онага тегишли бўлган омиллар:** Семириб, ёғ босиш, гиперинсулинемия билан диабет, ҳомиладорликнинг биринчи триместрида кўтарилган ҳарорат, эпилепсияга қарши дори воситалар (вальпроат, фенитоин, карбамазепин, политерапия); ретиноидлар қабул қилиниши.

Намоён бўлишлар:

- Антенатал давр: Комбинирлашган тестнинг сезгирлиги (ультратовушли текшириш ва оналик АФП анализи) – 99% (куйида Даун синдромига бағишланган бўлимда қаранг).
- Ҳомиланинг ультратовушли текширилиши (ҳомиладорликнинг 18-20 ҳафталари):
- Бош:
 - пешона суяқларининг ботиқлиги ("лимон" аломати); ҳомиладорликнинг 16-24 ҳафтасидан бошлаб 50% ҳолларда кузатилади.
 - вентрикуломегалия (ўртамиёнадан оғиригача), иккинчи триместр охиридан бошлаб, 70% ҳолларда ва ҳомиладорликнинг охирига бориб 90% гача ҳолларда кузатилади.
 - 2 тур Киари мальфармацияси – ҳомиладорликнинг 16 ҳафтасидан катта цистерна облитерацияси билан мияча олд қисмининг аномал ривожланишини акс эттирувчи "банан" аломати аниқланади; жуда кам ҳолларда сохта ижобий натижалар кузатилади.
- Умуртқа:
 - Сагиттал проекцияларда (нейровизуализация) умуртқанинг «С» ёки «U» шакли.

Очиқ spina bifida 70-75% ҳолларида ҳомиладорликнинг 16-20 ҳафтасида онада альфа-фетопротеин (АФП) нинг ошиши. Агар АФП кўтарилган бўлса, амниотик суюқликда ацетилхолинэстеразининг миқдори кўтарилади. Ҳомиланинг вақти-вақти билан ультратовушли текширилиши ўсиш ва ривожланиш мониторингини ўтказиш имконини беради.

Бола туғилгандан кейинги тактика: ота-онага нима дейиш керак

Қуйида кўриб чиқиладиган кўпчилик ҳолатлардан фарқли ўлароқ, мазкур ҳолатнинг мавжудлиги ҳамда мумкин бўлган оқибатлари шифокор учун аниқ намоён бўлади. Беҳосдан юзага келган ушбу вазиятга алоҳида ёндошиш зарур. Ота-онага тахминан қуйидагини айтиб: “Болангиз умуртқаси бир қисмининг яхши ривожланмаган ҳолатида туғилди. Биз бу жойни синчковлик билан текшириб кўришимиз, балки бир неча текширувлар ўтказишимиз керак бўлади, шунда, биз қандай қилиб энг маъқул ёрдамни бера олишимиз тўғрисида бир қаророга кела оламиз”, уларни тинчлантириб, руҳлантириш керак. Шундан кейин клиник баҳолаш ўтказилади ва баҳолашдан сўнг касалликни олиб бориш режасини тушунтириб бериш имкони вужудга келади.

Ходимларнинг барчаси тинч, ижобий кайфиятда ва ўзини руҳлантирувчи тарзда тутиши жуда муҳим. Ота-оналарга ушбу ҳолатнинг бирламчи ва иккиламчи асоратлари (қуйида кўрсатилган), кейинги фарзандларида намоён бўлиш хавфи ва пренатал диагностика тўғрисида маълумот бериш лозим.

Spina Bifidали янги туғилган чақалоқнинг баҳоланиши

Нейрохирург, нефролог ёки уролог, шунингдек, жарроҳ-ортопед, вертебрологни жалб қилинг.

Клиник жиҳатдан баҳолаш

Патологик ўзгариш яққол ёки яширин бўлиши мумкин. Орқанинг стандарт кўригини ўтказилган пайтда, қуйидагига эътибор беринг:

- очиқ соҳанинг конфигурацияси;
- орқада ётган пайтда қулай жойлаштириш ёки парваришга ҳалақит берувчи ўртада жойлашган катта липома;
- думба бурмасининг асимметрияси;
- думба бурмаси остида тери ёриғи тешиги (дум суюги соҳасидаги безарар “думғаза чуқурчаси”дан фарқлай олинг);
- ўрта невус, масалан, туклар билан қопланган ҳудуд (шунингдек, билинмайдиган тери тешиги бўлиши мумкин);

- кифоз ёки сколиоз;
- оёқ панжаси деформацияси (асимметрик бўлиши мумкин).

Ушбу аломатларнинг ҳоҳлаган бирининг мавжудлиги нерв найчасининг яққол намоён бўлган ёки яширин нуқсонига ишора қилиши мумкин. Кейин ўлимга сабаб бўлувчи спинал зарарланишнинг даражасини аниқлаш зарур.

- Радиологик даража: ренгенологик текширув ёки умуртқа МРТсини қўлланг; магнит майдонларининг ножўя таъсирлари йўқлиги туфайли МРТ визуализация афзалроқ; шу билан бирга чақалоқларда ўтказилган КТ радиациянинг узоқлашган катта хавфи билан боғлиқ бўлади.
- Неврологик текширув: Мушаклар массаси, оғирлик кучини енгиб ўтган ҳолдаги эркин ҳаракатлар, спинал рефлекслар, патологик рефлекслар, думғаза соҳасида сезувчанликни баҳоланг (21.2-жадвалга қаранг):

Зарарланишнинг жойланиши	Клиник кўриниши	Функционал Прогноз
Кўкрак қисмидаги зарарланиш	Кўллар ва буйин мушакларининг иннервацияси, шунингдек тана мушакларининг функциялари турли даражада сақланган, аммо оёқлар эркин ҳаракатланишининг иложи йўқ. Кўкрак қисми патологиясига эга бўлган беморларда, одатда, кўпинча марказий асаб тизимига оид ва тегишли когнитив бузилишлар кузатилади. Сонлар миқдоридан пастроқда сезувчанлик бузилган бўлиши мумкин.	Эрта болалик давридан мустақил юриш учун ногиронлар аравачаси керак бўлади.
Белдан юқорироқ қисмдаги зарарланиш (L1–L2–L3)	Букувчи мушаклар ва соннинг олиб келувчи мушаклари (абдукторлар) кучининг жузъий ўзгарувчанлиги ўзига хос, чаноқ-сон бўғимдан пастроқда сезувчанлик қисман сақланиб қолган, сонни ёзиш, келтириш, болдир-товон буимларида, ҳаракати йўқ.	Ҳаракатланиш учун узун ортез (КАФО – тизза-тўпиқ-оёқ кафти) ва қўлтиқтаёқлар ишлатилади. Узоқ масофаларга ҳаракатланиш учун ногиронлар аравачасидан фойдаланилади.
Белдан пастроқ қисмдаги зарарланиш (L4–L5)	Букувчи мушаклар, соннинг четлатувчи, орқа медиал ва тўртбошли мушакларининг кучи сақланиб қолган; орқа кўндаланг, сонни олиб келувчи мушаклари, панжасининг орқа букувчилари жузъий тарзда ўзгаради; оёқ кафтининг плантар флексори кучи йўқолади. Бу тизза бўғимида эркин букувчи ҳаракатлар бўлиши мумкинлигини, шунингдек, оёқ панжасининг орқа томон букилиши ва ташқарига бурилишини англади.	Мустақил ҳаракатланиш учун одатда АФО ортези зарур (болдир суяги билан товон суягини бириктирувчи бўғим-оёқ панжаси) ва баъзи ҳолларда қўлтиқтаёқлар ёки ҳасса ишлатилади. Каттароқ болаларда ногиронлар аравачасидан фойдаланиш мумкин.

Зарарланишнинг жойланиши	Клиник кўриниши	Функционал Прогноз
Думғаза қисмининг зарарланиши	Оёқ панжаси букувчилари ва/ёки сон ёзувчиларининг кучи (катта думба мушаги) ўртамиена пасайган бўлиши мумкин.	Одатда мустақил юра олиш имконий бор. Баъзан болдир-товон бўғими учун ортез керак бўлади.

Шунингдек, қуйидагиларни ҳисобга олиш керак:

- марказий асаб тизимининг хамроҳ нуқсонлари;
- бош айланасини вақти-вақти билан ўлчаб туриш зарурати;
- суяклар ёки бўғимлар деформациялари, масалан, соннинг туғма чиққанлиги (20%), кифоз ва оёқ панжаси деформацияси. Ортопедлар билан маслаҳатлашинг; дермал синуслар.
- Марказий асаб тизими инфекциясининг хавфини вужудга келтиради. Кўпинча орқа мия ривожланиши нуқсонлари билан боғлиқ бўлади. Бундай ҳолларда нейрохирург маслаҳати зарур;
- неврологик турларга таалуқли бўлмаган аномалиялар (масалан, орқа тешикни, юракни текшириб кўриш зарур);
- ичаклар дисфункцияси: Анал сфинктер тонусини баҳолаш. Кўп ҳолларда нейроген қабзиятлар кузатилади (шунингдек, ҳамроҳлик қилаётган аноректал аномалияларнинг таъсири ҳам бўлиши мумкин);
- қовуқнинг дисфункцияси: кўп ҳолларда пешоб чиқарувчи йўлларнинг юқори тонуси ҳисобига қовуқнинг тўла бўшатила олмаслиги кузатилади, бу эса иккиламчи рефлюкс-нефропатиянинг ривожланишига олиб келади. Пешоб ушлай олмасликни текшириш (таглик/памперс вазини ўлчаш йўли билан пешоб миқдорини аниқлаш) зарур. Бундай пайтда зудлик билан уролог/нефрологнинг маслаҳати зарур.

Очиқ зарарланишлар пайтида жарроҳлик амалиётидан олдин ёрдам кўрса тиш бўйича тавсиялар:

- Очиқ зарарланиш жойини стерилланган дока билан ёпиш, ҳар куни физиологик эритма билан ювиш, ифлосланишига қараб боғламни алмаштириш.
- Ампициллин 200 мг/кг/кунига икки марта қабул қилиш, гентамицин 5 мг/кг/кунига икки марта қабул қилиш ± клоксациллин 100 мг/кг/кун икки марта қабул қилиш ва буни яра тоза ҳамда қуруқ бўлиб қолгунига қадар давом эттириш керак.
- Агар ҳароратнинг ортиши ва/ёки шайтонлашлар ҳамда/ёки эс-ҳушнинг ўзгариши кузатилса менингитни даволаш.

Зарарланган жой иложи бор қадар тезроқ ва доимо узоғи билан 24 соат ичида ёпилиши керак. Жарроҳлик амалиётидан кейинги парвариш пайтида жарроҳлик ўтказилган майдонни бирор бир инфекция аломатлари ёки орқа мия суюқлиги мавжудлигини аниқлаш учун ҳар куни текшириш зарур.

Кечиктирилган оқибатлар

Ҳаётнинг биринчи йилидан кейин кузатиладиган баъзи кечиктирилган оқибатлар мазкур маълумотномада кўриб чиқилмайди. Бироқ тақдим қилинган маълумотлар қисқартирилган кўринишда берилади ва узоқ муддатли мақсадлар ҳамда даволаш/реабилитация схемаларини режалаштириш учун жуда фойдали бўлиши мумкин.

Болада иккиламчи асоратларнинг ривожланишини диққат билан кузатиш зарур. Бу маъсулиятни маҳаллий тиббий муассасаларнинг ходимларини (нерв-психик ривожланишнинг бузилишларига ихтисослашган терапевтлар ёки педиатрларни) ва агар зарур бўлса бошқа мутахассисларни (нейрохирурглар, ортопедлар, нефрологлар ёки урологларни) жалб қилган ҳолда педиатр ўз зиммасига олиши керак.

- **Гидроцефалия** миеломенингоцеле пайтида 80% ҳолларда кузатилади ва кўпинча бел қисми патологиясининг жарроҳлик йўли билан даволашдан кейин вужудга келади. Гидроцефалиянинг тез зурайиши туфайли зудлик билан вентрикуло-перитонеал шунтлаш (ВПШ) талаб қилинади. Мазкур патологиянинг бошқа вариантларида гидроцефалия жуда кам учрайди. Кузатиш: биринчи ой давомида бош айланасининг ҳар ҳафталик ўлчовлари, кейин бир ойда бир марта; калла қутиси ичи босими (юқори кўзғалувчанлик ёки уйқучанлик, лиқилдоқнинг бўртиб чиқиши ёки пульсацияси, қайт қилиш, иштаҳанинг ёмонлиги); мияни вақти-вақти билан ультратовушли текширишдан (УТТ) ўтказиш (2 ҳафталик ва 6 ҳафталик ёшда, кейин 4 ойлик ёшда).
- **Киари мальфармацияси 2-тури:** 80-100% ҳолларда кузатилади ва гидроцефалиянинг асосий сабабидир. Симптомлар мия устуни компрессияси ва устуни пастки нервлар дисфункцияси билан боғлиқ: дисфагия, такрорий қайт қилиш, эмишнинг бузилиши, ютиш рефлексининг бузилиши, бош айланиши; овоз пайларининг парези туфайли ўзига хос суст чийилдоқ товуш чиқиши ёки стридор; апноэ, нистагм, брадикардия; пневмонияга олиб келувчи такрорланувчи аспирация, қийшиқ бўйинлик, опистотонус, юз мушакларининг заифлиги ва ҳаракатга оид бузилишлар кузатилиши мумкин (5-10% ҳоллар). Улар фақат жарроҳлик йўли билан даволанишдан юзага чиқиб, вентрикуломегалиянинг ўсиб бориши билан боғлиқ бўлиши мумкин.

- **"Фиксация қилинган орқа мия" синдроми:** орқада оғриқ, устки ва остки мотонейронларнинг зарарланиш аломатлари, сезувчанлик бузилишларининг кучайиб бориши, пешоб тутта олмаслик. Симптомлар исталган ёшда айниқса тез ўсиш даврида намоён бўлиши мумкин,
- **Сирингомиелия:** орқа мия суюқлиги оқимининг бузилиши билан боғлиқ субарахноидал обструкция (11-77% ҳолларда). Симптомлар ва аломатлар Киари II мальфармацияси, "Фиксация қилинган орқа мия" синдроми ёки ВПШ нинг ёмон функционаллашуви пайтида кузатиладиганларга ўхшаш. Сирингомиелия ва "фиксация қилинган орқа мия" синдроми пайтида даволаш жарроҳлик йўли билан амалга оширилади.
- **Қовуқ ва ичакларнинг дисфункцияси (97% ҳолларда):** қовуқнинг нейроген дисфункция пайтида тўлиб кетиш ва императив тарзда пешоб тутта олмаслик, қовуқ сфинктери ва детрузор асинергияси ҳамда қовуқ-пешоб йўллари рефлюкси кузатилади. Бу пешоб йўллари инфекцияси, пешоб йўллари юқори қисмларининг кенгайиб кетишига ва буйрак фаолиятидаги сурункали етишмовчилик хавфига олиб келади. Пешоб қабул қилувчи мосламадан фойдаланиб, мунтазам катетеризация, дори дармон билан даволаш (прохолинергик ва антихолинергик воситалар) ҳамда жарроҳлик услубларини (ботулиник токсиннинг қовуқ ичига инъекциялари; везикостомия; қовуқ ва унинг бўйнини жарроҳлик йўли билан тўғирлаш (ўлчамини катталаштири)). Уролог/нефрологларнинг куйидагиларга қаратилган мунтазам кузатуви:
 - Буйраклар функциясини текшириш, қон босимининг ўлчаниши ва ҳар 3 ойда пешобнинг бактериологик текширилиши.
 - Урогенитал трактнинг ультратовушли текшириш сийишдан олдин ва ундан кейин бир ойда 3-6 марта, шунингдек ҳар 3-6 ойда қолдиқ пешобни ўлчаш.
 - Зарурати бўлса, антибиотиклар ёрдамида профилактик даволаш.
 - Қовуқнинг катетеризацияси (муҳокама қилинди).
 - Криптохризмни аниқлаш учун текшириш ва зарурат бўлса жарроҳлик йўли билан даволаш.
 - Ичакнинг ҳаракатга оид функциясини бузилишларининг баҳоланиши ва даволаш.
 - Ичаклар дисфункцияси: қабзият ва аҳлат чиқиб туриши; тўлиб кетган ичаклар пешоб йўллари дисфункциясини янада оғирлаштириши мумкин. Даволаш нажас чиқариб турувчи мосламадан фойдаланиш, парҳез, ич сурувчи, клизмалар, болалар жарроҳининг маслаҳатларидан фойдаланишдан иборат. Ичакларни антеград ювишни таъминлаш учун аралашувлар керак бўлиб қолиши мумкин.
- **Ортопедик муаммолар:** кифосколиоз (20-40%), кўпинча иккиламчи юрак-ўпка асоратлари билан, соннинг чиқиши, тизза бўғимининг

контрактураси, суяклар деминерализацияси туфайли патологик си-нишлар, катта болдир суякнинг торсион деформацияси, оёқ панжаси деформацияси (cavus, calcaneus, equines, valgus, varus ва уларнинг уй-ғунлиги: equinovarus, -valgus; calcaneovarus,-valgus). Юқорида кўрсатиб ўтилган ҳолатларнинг ҳар бирини 3, 6 ва 12 ойлик ёшда ортопед томони-дан баҳоланиши. Даволаш услублари қотириш мосламалари, қаттиқ ор-тезлар, спастикликни даволашнинг турли услубларини, физиотерапияни ва жарроҳлик усулларини ўз ичига олади.

- **Латексга аллергия реакциялар:** ота-онага тушунтириш ишларини олиб бориб, латекс ўрнига силикон ёки винилдан тайёрланган буюмлардан фойдаланиш афзаллигини тушунтириш лозим. фойдаланган ҳолда ил-жи борица пасайтириш мумкин. 70% болалар латексга аллергиядан ази-ят чекади. Аллергия симптомлари: кўз ёши оқиши ва ринит, йўтал, нафас оғирлашиши, тери тошмалари, эшак еми, теккан жойда қичима ёки шиш ва оғир ҳолларда – нафас олишга оид бузилишлар ва камдан кам ҳол-ларда анафилактик шок.
- **Терининг трофик зарарланиши:** қуймич суяклари ва оёқ панжаларида сезиш пасайган соҳаларда ётоқ яралар ва уларнинг битишини сустиги. Ота-она ва бола томонидан хавfli соҳаларни тез-тез кўриқдан ўтказил-са, ҳавотир пасаяди; 45 дақиқа ва ундан кўпроқ давом этадиган қизариб қолишга эътибор зарур; тери қуруқ ва тоза бўлишига эътибор бериш ке-рак; уйда ва кўчада махсус пойафзал кийиш; кийим ва пойафзал танлаш-га эътибор; ортопедик скобалар ва ортезлардан фойдаланиш пайтида кучли эътибор; ётган пайтда ёки тез-тез ҳолатни ўзгартириш билан коля-скада ўтирганда оғирликни симметрик тарзда тақсимланиши; терининг зарарланган соҳаларини парвариш қилишга аҳамиятни қаратиш лозим.
- **Бўй ўсишининг секинлашиши:** бўйи пастлик 50-60% ҳолларда кузатила-ди. Одатда бу скелетнинг деформацияси ва гипоталамо-гипофизар дис-функция билан боғлиқ. Гипоталамо-гипофизар дисфункция муддатдан олдин жинсий етилишни ва миеломенингоцелега эга бўлган беморлар-нинг 10-20% ида аниқланадиган бўй ўстириш гормони танқислигини ол-диндан аниқлаши мумкин. Озиқланишнинг етишмаслиги ёки семириб ёф босиш кузатилиши мумкин.
- **Ўсмалар:** тератома ва яхши сифатли дермоидли кисталар кейинчалик парепарезлар билан намоён бўлиши мумкин.
- **Тишлар гигиенаси:** ота-онага тишларни парвариш қилиш бўйича тавсия-лар бериш (парҳез, тишни ювиш бўйича маслаҳатлар).
- **Шайтонлашларнинг назорати:** шайтонлашлар болаларнинг 10-30% ида кузатилади; улар бош миясининг шунга мос зарарланишлари билан қўзғатилган бўлиши ёки инфекция мавжудлиги ёки шунтнинг фаолияти бузилиши билан изоҳланиши мумкин.

Изоҳ: Неврологик ҳолатнинг ёмонлашиши, сколиознинг тез ривожланиши, миеломенингоцеле даражаси ва неврологик аломатлар ўртасидаги мос бўлмаганлик, Киари II мальфармациясига шубҳа зудлик билан орқа мия ёки бош миянинг МРТ текширувини ўтказиш ва агар зарур бўлса нейрожарроҳга юборишни талаб этади.

Прогноз

Ҳаракатланиш қобилияти: ҳаракатларнинг ҳажми зарарланишнинг даражасига боғлиқ. Шунингдек, когнитив ва перцепцион бузилишлар, координацион бузилишлар ҳамда суяклар деформацияси билан уларнинг спастиклиги ҳам ҳаракатланиш фаоллигини чегаралаб қўйиши мумкин. Оёқ панжасининг тескари томон (L5) букилиши даражаси жамоат жойларида ҳаракатланиш имконини белгилайди: кўчада мустақил ҳаракатланиш ва сайр қилиш тавсия этилади. Болдир-товон ортези ва оёқ панжасининг тегишли гигиенаси зарур. Тиззани ёзиш даражаси (L3-4) уй бўйлаб ҳаракатланиш қобилиятини белгилайди: ҳаракатланиш учун тик туриш, сон-тизза-тўпиқ-оёқ кафти ортезларидан фойдаланган ҳолда қисқа масофаларга сайр, юришни назорат қилиш учун дағал ортезлар ва катта масофаларга ҳаракатланиш учун ногиронлар аравачасидан фойдаланиш зарур. Тана ҳолатини барқарорлигини ёмонлиги ва тос-сон бўғимидаги букилиши (Т6-L2) ҳаракатланишнинг ёмонлашишини белгилайди: ортезлар ёрдамида оғирликни ушлаб қолиш имкони туғилади. Ҳаракатланиш қобилияти кечки болалик даврида ёмонлашиши мумкин.

- **Когнитив қобилият:** миеломенингоцелега эга бўлган кўпчилик болаларда когнитив ривожланишнинг яққол бузилишлари кузатилмайди. IQнинг 90 атрофида бўлиши- ўртачадан пастроқ деб баҳоланади. ВПШ такрорланувчан инфекциялари нисбатан пастроқ бўлган IQнинг прогностига хос бўлган белгидир. Кузатиш режаси қуйидагиларни ўз ичига олади: ҳар ойда бош айланасининг ўлчаниши; калла қутиси ичи кўтарилган босими симптомларининг баҳоланиши; юқори қўзғалувчанлик ёки уй-кучанлик; лиқилдоқнинг бўртиб чиққанлиги ёки пульсация, қайт қилиш, иштаҳа ёмонлиги; 2, 3, 6, 13 ҳафталик ва 5 ойлик ёшда калла қутисининг ультратовушли текширилиши (УТТ). Агар гидроцефалия тасдиқланса, зудлик билан вентрикуло-перитонеал шунтлаш (ВПШ) ни тавсия этиш.
- **Кўриш ва эшитиш қобилияти:** ривожланиш нуқсонлари бўлган беморлар сингари мунтазам текшириш.
- **Руҳий ижтимоий муаммолар:** жинсий етилиш даври муаммолари ва жинсий тарбиялаш; ўзига баҳо бериш, ижтимоий ва касбий изоляция билан боғлиқ бўлган муаммолар.

- **Ўлим сони ва касалланиш:** чақалоқлик даврда умуртқа юқори соҳасининг очиқ жароҳатланиши ва кўпгина ривожланиш нуқсонлари бўлганда ўлим хавфи юқори бўлади.
- **Ўлим сони юқорилиги сабаблари:** декомпенсациялашган гидроцефалия, ВПШ инфекцияси; жарроҳлик аралашувига боғлиқ буйрак етишмовчилиги (айниқса сколиоз бўйича жарроҳлик вақтида). Болаларнинг аксарияти балоғат ёшигача яшаши мумкин; балоғатга етганларнинг 30% аввалгидек кундалик қўшимча ёрдамга муҳтож бўлади. Ҳаёт тарзига зарарланганлик даражаси эмас, қолдик асоратлар ва функционал етишмовчиликлар таъсир қилади.

Бола учун имкониятлар ва стимуллар яратиш

Бунга эришишнинг энг яхши усули – ота-онага ўз боласининг ҳолатига мослашишга ёрдам бериш ҳисобланади. Реабилитация бўйича мутахассислар функционал фаолиятни яхшилаш учун шароитларни қандай яратиш кераклиги тўғрисида ота-она билан ўқитувчиларга маслаҳат бериб, болада мавжуд бузилишлар билан боғлиқ бўлган ноқулайликларни иложи бор қадар камайтиришга (улар "муаммони бартараф эта олмаслиги"ни таъкидлаш муҳим) ёрдам беради. Оила, шифохона ва мактаб ўртасида аъло даражада ўрнатилган алоқалар зарур. Ушбу жараёнда иштирок этаётган барча мутахассислар бола ҳолати билан боғлиқ бўлган фойдали маълумотларни тақдим этишлари керак (мавжуд бўлган уюшмалар, веб-саҳифалар ва х.к.). Абилитацияга тақдим этилаётган ёндошиш 21.3. жадвалда берилган.

Фетал алкоголь спектри бузилишлари (ФАСБ)

Фетал алкоголь спектри бузилишлари (ФАСБ) юзага келиши ва тарқалганлиги географик жойлашганлиги жиҳатидан турли мамлакатлар доирасида сезиларли тарзда фарқланади. Глобал касалланишнинг ҳисобланган кўрсаткичи 1000 туғилишга 9 холни ташкил этади, бироқ тарқалганликнинг янада юқорироқ кўрсаткичлари қайд этилади (Италияда 1000 тага 35та, Хорватияда 1000 тага 40 та).

Сабаб. Доза: алкоголь тератоген хусусиятларга эга. Ҳомиладорликнинг эрта муддатларида алкогольни ҳаддан зиёд истеъмол қилиниши (бир мартада 5 ёки ундан кўп доза миқдори) тана аъзоларининг оғир нуқсонлари ёки ўлим билан якун топишга олиб келиши мумкин; ҳомиладорликнинг кечки муддатларида, бу аниқса ҳомиланинг ўсиши ва марказий асаб тизимининг ривожланишига ёмон таъсир кўрсатиши мумкин.

Алкогол истеъмол қилишнинг универсал хавфсиз мезони (вақти, тури ёки миқдори бўйича) ўрнатилмаган. Давомийлик: она томонидан алкоголь

истеъмол қилинишининг даври қанчалар давомийроқ бўлса, асорати ҳам шунчалик ёмон бўлади. Она томонидан алкогольсиз яшаган кун бола учун роҳат бағишлайди. Биологик фарқлар мавжуд (генетика, озиқланиш, ижтимоий-иқтисодий ҳолат билан боғлиқ бўлган), ҳар бир аёл ва ҳар бир бола бир биридан фарқ қилади, аммо муайян ҳолатда алкогольнинг қанча миқдорини хавфсизлигини тахмин қила оладиган усулнинг ўзи йўқ. Она бир ичганда ва/ёки бир ҳафтада қанча кўп ичса, зарарли таъсир ҳам шунчалар катта бўлади; айниқса сурункали тарздаги ичкиликбозлик ўта ҳалокатлидир. Бир порция – 330 мл пиво, 120 мл вино ёки 40 мл спирт (ўткирлик турли бўлиши мумкинлигини ҳисобга олиш зарур). Хавфсизликка эришиш учун маслаҳат битта: ҳомиладорлик режалаштирилаганида, ҳамда ҳомиладорлик вақтида ичмаслик керак!

Жадвал 21.3. Абилитация: таклиф этилаётган ёндошиш ва гуруҳ аъзоларининг алоҳида ҳиссаси

Кўрилаётган масалалар	Тадқиқотлар	Даволаш/ёрдам
Мутахассислар: Физиотерапевт		
<p>Оёқлар бўғимларида ҳаракатлар ҳажми ва мушаклар кучи, гавдани тўғирлаш, компенсатор мосламаларни ва ортезларни танлаш.</p>	<p>Мушаклар фаоллигини тестдан ўтказиш бўйича йўриқномадан фойдаланган ҳолда мушаклар кучини баҳолаш. Гониометрия ёрдамида оёқлар бўғимларида ҳаракатлар ҳажмини баҳолаш. ASIA сенсорлик шкаласи бўйича сезувчанликни баҳолаш. Тери ҳолатини кузатиш (трофик яралар).</p>	<p>Оёқларнинг пассив ҳаракатлари, мушакларни чўзиш бўйича машқлар, ҳолатни назорат қилиш, калла, тос ҳолатини назорат қилишга ва ўтирган ҳолатда мувозанатни сақлашга ўргатиш; оёқлар мушаклари кучини мустақкамлаш ва ҳ. к.</p> <p>Миеломенингоцелеяли болалар ота-оналари ва болани парвариш қилиш бўйича оиланинг бошқа вакиллариغا тавсияномалар. Кундалик ҳаракатларни бажарган пайтда бола танасининг ҳолати. Компенсаторлик мосламаларни танлаш ва мослаштириш (коляскалар, туриш учун тиргаклар) ёки ортезларни мослаштириш.</p>

Кўрилаётган масалалар	Тадқиқотлар	Даволаш/ёрдам
Мутахассислар: Эрготерапевт		
<p>Майда моторика ва ўзига ўзи хизмат қилиш кўникмалари</p>	<p>Клиник кузатиш (бола ҳаракатланаётган ёки ўйнаётган пайтдаги майда моторика).</p> <p>Боланинг ҳолати, координацияси ва ҳаракатланишини (масалан, стулдан кроватгача) кузатишга алоҳида эътибор қаратиш керак.</p> <p>Коррекцияловчи дастур учун маълумотлар йиғиш мақсадида, эҳтимол, мушаклар тонусини, оддий рефлекслар (масалан, мувозанат, асимметрия), мушаклар кучини текшириш фойдали бўлади.</p> <p>Функционал масалалар бўғимлар ҳаракатчанлигини, мушаклар функциялари ва кучини, тонусини ва ҳаракатлар координациясини баҳолаш ёки ўлчаш учун тузилади).</p>	<p>Ўйинлар воситасида қўллар функциялари ва қўл-кўз координациясини ривожлантириш.</p> <p>Озиқлантириш ва ўйинлар учун махсус ўтиргич мосланади; зарур бўлган пайтда озиқлантириш учун махсус мосламаларнинг танланиши.</p>
Мутахассислар: Дефектолог ва логопед		
<p>Новербал ва вербал алоқага киришишнинг баҳоланиши.</p>		<p>Ўйинлар ва болалар шеърлари сўз маъносини унинг мазмуни (тили) ҳамда нутқ ритми билан боғлашга ундайди; "Портэдж" эртаки қўллаб-қувватлаш таълим дастурлари ёрдам беради.</p>
Мутахассислар: Ижтимоий ходим		
<p>Қобилиятларга мос ижтимоий талабларнинг аниқланиши.</p>		<p>Шундай қийинчиликларни бошидан кечирган ота-она тажрибасини ўргатиш; имтиёзлар тизими тўғрисида маълумотлар тақдим этиш.</p>

ASIA – Умуртқа Жароҳатлари бўйича Америка Уюшмаси.

Бузилишларнинг ўзига хос тасвири – пренатал даврда ўсиш ва ривожланишдан орқада қолиш; илгари "фетал алкоголь синдроми"(ФАС) тушунчаси билан юритилган алкогольнинг пренатал таъсири туфайли юзага келган калла қутиси-юз аномалияларини ичига олади. Ҳозирги пайтда бу ФАС, қисман фетал алкоголь синдроми, алкоголь туфайли нерв-психик ривожланишнинг бузилиши ва туғма нуқсонларини ўз ичига олувчи фетал алкоголь спектри бузилишлар комплекси сифатида кўрилади (21.4.-жадвалга қаранг).

Жадвал 21.4. ФАС диагностикаси учун Тиббиёт Инститuti ва тўрт рақамли диагностик код мезонларини таққослаш

Тиббиёт институти	Тўрт рақамли диагностик код
Ўсишнинг кечикиши	
<p>пре-ва постнатал бўй ва тана вазни ≤ 10 перцентил бўлиши, агар имкони бўлса, ирқий норматив кўрсаткичларни ҳисобга олган ҳолда тузатилган.</p>	<p>пре-ва постнатал бўй ва тана вазни ≤ 10 перцентил бўлиши, агар имкони бўлса, ирқий норматив кўрсаткичларни ва ота-онанинг ўртача бўйини ҳисобга олган ҳолда тузатилган.</p>
Сезиларсиз даражадаги юз аномалиялар ўзига ҳос куриниши	
<p>Учдан иккиси:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. кўз ўйиғининг узунлиги ≤ 10 перцентил бўлиши 2. лаб тарновчаси, 4 ёки 5 балл 3. тепа лаб, 4 ёки 5 балл 	<p>Уччаласи:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. кўз ўйиғининг узунлиги ≤ 10 перцентил бўлиши 2. лаб тарновчаси, 4 ёки 5 балл 3. тепа лаб, 4 ёки 5 балл
Марказий асаб тизими	
<p>Бош мия ривожланишининг етишмаслиги ёки морфогенезнинг бузилиши, ҳеч бўлмаса қўйидаги аломатлардан бирини ўз ичига олган ҳолда:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. бош мия структурасини аномалиялари 2. бош айланаси ≤ 10 перцентил бўлиши 	<p>Қўйидаги аломатларни ҳеч бўлмаса бирининг мавжудлиги:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. бош мия сруктурасини аномалиялари ёки микроцефалия $\leq -2SD$ 2. Неврологик аномалиялар: <p>Перинатал шайтонлашлар ёки оғир неврологик симптомлар</p> <ol style="list-style-type: none"> 3. Бош миянинг яққол намоён бўлган дисфункцияси: уч (ёки кўпроқ) асосий мия функциялари $\leq -2SD$ (ўртачадан)
Ҳомиладорлик пайтида алкоголь истеъмол қилиниши	
<p>Оғир ичкиликбозлик ҳоллари ёки доимий равишда аҳамиятли даражада истеъмол қилиниши билан тавсифланадиган ҳаддан кўп истеъмол қилинишининг тасдиқланган намунаси.</p> <p>Ёки она томонидан тасдиқсиз алкоголь истеъмол қилинишини эҳтимоллаш.</p>	<p>Алкогол пренатал таъсиринининг тасдиқланиши; ўзига ҳос намуна аниқланиши талаб қилинмайди.</p>

Кўринишлари

Неонатал даврда (калла тана узунлигига нисбатан, айниқса чақалоқнинг ўсиши давомида меъёрдан ортиқ даражада кичик бўлишига қарамай) ўсишнинг симметрик кечикиши, кўз тирқишининг кичрайиши, текисланган лаб тарновчаси ва ингичка тепа лабни ўз ичига олган ҳолдаги дисморфизм қайд этилади (қаранг <http://depts.washington.edu/fasdpn/htmls/lip-philtrumguides>).

html). Кўпинча туғилишдан кейин бош ўсиши секинлашган бўлади, баъзан туғма микроцефалия кузатилиши мумкин. Кўп ҳолларда озиқланиш билан боғлиқ муаммолар ва вазн ортиши камайиши кузатилади.

Ҳомиладорликнинг эрта муддатларида оғир ичкиликбозлик пайтида алкоголь таъсирига дуч келаётган баъзи болаларда ички аъзоларнинг, айниқса буйрак ва юрак ривожланишининг нуқсонлари кузатилади; мактабгача ёки мактаб ёшида бузилишларнинг кечки намоён бўлишлари умумийдир (ривожланишдаги қолоқлик, ўзлаштиришнинг ўзига хос қийинчиликлари ёки феъл-атвордаги оғишлар).

Ташхис қўйилишида, айниқса, агар она алкоголь истеъмол қилишини тан олмаса қийинчиликлар бўлиши мумкин. Алкогол истеъмол қилиниши тўғрисидаги саволни ҳомиладорлик пайтига қадар ва унинг давомида, шунингдек, ҳомиладорлик тасдиқланганидан кейин алкоголь истеъмол қилиниши қандай тарзда ўзгарганлиги тўғрисида ҳам савол берилиши керак. Бу одатий саволлар, аммо тўғри жавоблар маҳфийлик ва ишончни талаб қилади.

Янги туғилган чақалоқларда муаммолар: қўзғалиш, қалтироқ ва чўчиш рефлекс-абстинент синдроми аломатларидир ва бу ҳолат янги туғилган чақалоқларга седатив дори воситаларининг буюрилишини талаб этади. Қабзиятлар, озиқлантириш билан боғлиқ муаммолар ҳам кузатилади.

Бола соғлиғини назорати: ақлий ривожланишнинг кечикиши билан боғлиқ бўлган қийинчиликлар ва болалик даврида вақти-вақти билан феъл-атворга боғлиқ муаммолар юзага келиши мумкин. Бу муаммолар чақалоқлик даврида намоён бўлмаслиги ҳам мумкин. Фетал алкоголь спектри бузилишлар комплексига эга бўлган болаларнинг юқори фоизи дисморфизмнинг ўзига хос аломатларига эга бўлмайди. Агар фетал алкоголь спектри бузилишлар комплексига шубҳа пайдо бўлса, ФАСБ билан боғлиқ бўлган патология мавжудлигига юрак билан буйракни текшириш ва бузилишларнинг аниқлаш учун кўриш ҳамда эшитиш қобилиятини текширилишини ўтказиш зарур.

Даун Синдроми

Касаллик тахминан 700 тирик туғилган болага 1 ҳолатни ташкил этади. Сабаб – трисомия 21.

Диагностика

Туғруққача диагностика: онанинг ёши муносабати билан АФПга скрининг, амниоцентез ёки хоринон қилчалари биопсиясини ўз ичига олади. Бугунги кунга келиб, SURUSS (зардоб, пешоб ва ультратовушли текширишни ишлатилган ҳолдаги скрининг) кўп тармоқли тадқиқот натижалари бўйича ишлаб чиқилган тавсиялар ва NICE (Буюк Британия саломатлик ва тиббий ёрдам сифати Миллий институти) тавсиялари қуйидагилардан иборат:

- Бирлаштирилган тест: ҳомиланинг ёқа бўшлиғи +эркин хорионик одам бета-гонотропини (hCG) ва ҳомилдорлик билан боғлиқ бўлган плазма А-протеини (РАРР-А) сканерлашни гестациянинг 11-13 ҳафта + 6 кун муддатларида аёлларга таклиф қилиш зарур.
- 4 таркибий қисмдан иборат «Quadruple» тест, эркин бета-hCG, АФП, А ингибинини ва эркин эстриол (uE3) ни аниқлаш; энг яхшиси ушбу текширишни аёлларга иккинчи триместрда таклиф этилиши керак (6-бобга қаранг). 13, 18 ва 21 хромосомаларда ДНКнинг метилланган кўригида аллеллар полиморфизми суръатини аниқлаш ёрдамида хромосома аномалияларини туғруқдан аввал ташхислаш услуги ишлаб чиқилмоқда. Бу бугунги кунда фойдаланилаётган инвазив усул ҳисобланган хорион қилчалари биопсиясининг ва амниоцентезни она қонини текшириш билан алмаштиришга имкон беради.

Туғилгандан кейин диагностика ўзига хос дисморфик аломатларга асосланади: микроцефалия, брахицефалия, монголоид кўз ўйиғи, кафтдаги ягона кўндаланг бурма, биринчи ва иккинчи бармоқлар орасининг катталиғи, қулоқларнинг кичиклиги, макроглоссия. Гипотония – бўш бола синдромининг етакчи белгиси бўлиб ҳисобланади.

Эрта чақалоқлик даври муаммолари

Озиқлантиришнинг қийинчиликлари; кўпинча ЭКГда осон аниқланувчи туфма юрак нуқсони (одатда бўлмача-қоринча каналининг нуқсонлари). Бу зудлик билан даволашни талаб этиши мумкин.

Транзитор миелопролифератив касаллик; ўн икки бармоқли ичак атрезияси кузатилиши мумкин.

Давомий кузатувни талаб этадиган муаммолар

Юрак қон томири тизимининг ҳолатини кузатиш; атлантаксиал аномалиялар (одатда чақалоқлик давридан кейин). Ақли заифлик, Кўпинча эшитиш ва кўриш қобилияти билан боғлиқ бўлган муаммолар, скрининг талаб қилинади, гипотиреозга скрининг ўтказилиши тавсия этилади.

Бошқа тарқалган ҳамроҳлик қилувчи муаммолар

Celiac disease – глютен касаллиги; гипотиреоз кўпинча тиреоидит билан боғлиқ бўлади; ўткир миелоид лейкокемияга хавф юқори бўлади (умумий тарқалиш билан солиштириб кўрилганда хавф 50 баробар ортади); иммунтанқислик, бактериал ёки замбуруғли инфекцияларнинг ривожланишига мойил бўлган ҳужайрали иммунитетнинг бузилишлари; ювилгандан

намлаштирувчи кремдан фойдаланилгандан кейин Ойлатум туридаги юмшатувчи кремдан фойдаланишни талаб этувчи терининг қуруқлиги (каттароқ ёшда кўпинча псориаз ҳамда экзема учрайди).

Клиник аломатлар ва уларнинг намоён бўлишлари: кучли гипотония. Кўп ҳолларда зонд орқали озиқлантиришни талаб этадиган қийинчиликлар қайд этилади. Дисморфик хусусиятлар қуйидагиларни ўз ичига олади: кўз тирқишининг бодомсимон шакли, чўзинчоқ юз, олдинга туртиб чиққан бурун ва теккис лаб тарновчаси, оякнинг тушмаслиги ва оёқ панжасининг кичиклиги.

Саломатлик ҳолатини давомий тарзда кузатиш: феъл-атворнинг фенотипи 2-ёшдан кейин керагидан ортиқ кўп ейишга ва тана вазнини ҳаддан ташқари катталашшига олиб келади. Тана вазнини ҳаддан ташқари катталашши уйқунинг бузилишлари (кўпинча уйқунинг обструктив апноэси) ва сколиознинг пайдо бўлиши билан кузатилиши мумкин. Жинсий етилишнинг кечикиши ва бўйнинг пастлиги кузатилади.

Специфик генетик синдромлар

Агар клиник фенотип ўзига хос генетик синдромга ишора қилса, генетикнинг кейинги текширувларга оид маслаҳати зарур. Текширувлардан олинган (агар бунинг имкони бўлса) маълумотлар ташхисни тасдиқламагунига мавжуд бўлган ҳолатни муайян синдромга киритиш мумкин эмас.

Прадер-Вилли синдроми

Касалланиш: 12000-15000 тирик туғилишга 1 ҳол. Сабаб: 15р (отага оид) хромосома делецияси ёки унипарентал (ота-онанинг бир вакилига оид) дисомия (онага оид).

Намоён бўлишлар: кучли гипотония, озиқлантиришнинг қийинлиги ва тана вазни қўшилмаслиги (кўпинча зонд орқали озиқлантириш талаб этилади) билан бирга кузатилади. Кўпинча бундай чақалоқлар хотиржам ва тинч бўлади; бўйи паст, қўл ва оёқлари кичкина, териси оч рангда бўлади.

Дисморфизм: юзнинг ўзига хос кўриниш: ингичга юз, бодом шаклидаги кўзлар, юпқа тепа лаб, лаб бурчаклари пастга қараган, оғзи кичкина бўлади.

Саломатлик ҳолатининг давомий кузатилиши: меъеридан ортиқча овқатланиш туфайли семиришнинг оғир даражаси (кўпинча ҳаётнинг биринчи ва олтинчи йиллари ўртасида); диабет, юқори қон босими, целлюлит ва гиповентиляция билан бирга кузатилади. Гипогонадизм, моякнинг тушмаслиги, тухумнинг гипоплазияси, жинсий етилишнинг кечикиши. Бундан ташқари, филайлик, сколиоз, остеопороз (баъзи ҳолларда болаликда синишлар), уйқунинг бузилиши ва апноэси, энурез; тишлар ва оғиз бўшлиғи билан боғлиқ

бўлган муаммолар, шу жумладан, тишнинг эмалини емирилиши, сўлак ёпишқоқ бўлиши, оғиз бўшлиғининг ёмон гигиенаси, бруксизм (тишни ғичирлатиш).

Феъл-атворга оид муаммолар: ғазаб, зўравонлик, обсессив/конвульсияли бузилишлар, девиант ҳатти ҳаракатни ўз ичига олади.

Фенилкетонурия

Сезиларли географик фарқланишлар. *Касалланиш:* 15000 тирик туғилишга 1 ҳол. *Сабаб:* метаболизмнинг туғма бузилиши – фенилаланингидроксилаза танқислиги (наслий аутосом-рецессив тури).

Фенилкетонурия одатда туғилгандан кейин 6-14-чи кунда неонатал скрининг жараёнида аниқланади. Агар касаллик аниқлаб олинмаган бўлиб қолаверса, у шайтонлашлар, альбинизм ва гўдак териси ва пешобининг "специфик ҳиди" билан намоён бўлиши мумкин. Қатъий парҳез касаллик тараққий этишинининг олдини олиши мумкин.

Агар даволаш ўтказилмаса, туғилган пайтда нормал бўлган болаларда кейинчалик ривожланишнинг секинлашиши ва "орттирилган" микроцефалия кузатилади. Тутқаноқлар – кўп учрайди

Ретт синдроми

Касалланиш: 10000-22000 тирик туғилишга 1 ҳол. MECP2 ёки (анчакамроқ ҳолларда) CDLK5 ёки FOXP1 генлар мутацияси сабаб бўлади.

Одатда бола 6-ойлик ёшига қадар нормал ривожланади, кейин ривожланиш секинлашади, қўлларнинг мақсадли ишлатиш кўникмалари йўқотилади ва бош ўсишининг кечикиши кузатилади. Қўлларнинг бир тақлитдаги ҳаракатлари қайтариш ва/ёки доимий оғизга солишга ўхшаш кўринишга эга бўлади; бола қўлларини оғизга тортади. Ривожланишнинг тўхтаб қолиши, кейин эса регрессияси кузатилади; шундан кейин дистониянинг давомий даври, кўзлар билан алоқага киришишдан қочиш, ижтимоий кўникмаларнинг йўқлиги ва алоқага киришиш кўникмаларининг йўқотилиши, ўсмирлик ёшида эса – сколиоз кузатилади. Тутқаноқлар – тарқалган ҳол сифатида кўп кузатилади.

Факоматозлар

Касалланиш: 1 туридаги нейрофиброматоз (НФ1) – 3000-4000 тирик туғилишга 1 ҳол; Тубероз склероз – 100000 тирик туғилишга 10-16 ҳолларда учрайди. *Сабаблар:*

- НФ1: 17q11.2 хромосомасида нейрофибромин (НФ1) ни кодлаштирувчи ген мутацияси.
- НФ2: 22q12 хромосомасида НФ2 (мерлин) ни кодлаштирувчи ген мутацияси.
- Тубероз склероз: юқори пенетрантлик ва ўзгарувчан экспрессивлик билан аутосом-доминант типда наслдан наслга ўтади. Аксарият учдан икки қисм ҳолларда янги спорадик мутацияларнинг оқибати бўлиши мумкин. Икки генетик локус – *TSC1* и *TSC2* картирлаштирилади: *TSC1* ҳамартин оқсилени кодлаштиради ва 9q34 хромосомасининг ичида бўлади; *TSC2* туберин (*tuberin*) оқсилени кодлаштиради ва 16 p13.3 хромосоманинг ичида бўлади.

Нейрофиброматоз билан боғлиқликдаги “сутли қаҳва” рангли доғлар, ёки тубероз склероз билан боғлиқликдаги пигментсизлаштирилган доғлар янги туғилган чақалоқлик даврида кузатилиши мумкин; улар кейинги клиник баҳолашни ва агар зарур бўлса, махсус текширишларни талаб этади.

Эмизикли даврда ривожланишнинг бузилиши каби ўзига хос бўлмаган намоён бўлишлардан ташқари, гўдақликда бошқа тиббий муаммолар факоматозлар учун хос бўлмайди. Ушбу борада ягона истисно эпилептик шайтонлашлар ва гипсаритмия (Вест синдроми) хисобланади. Уларнинг тарқалган сабаби тубероз склероздир.

Вело-кардио-фациал синдром

Касалланиш: 4000 тирик туғилишга 1 ҳол. *Сабаб:* 22q.11.2 хромосомасида мутация ва делециялар

Намоён бўлишлар ва аломатлар: янги туғилган чақалоқлик даврида юракнинг туғма касаллиги билан боғлиқ цианоз; бош-юзга оид дисморфизм билан намоён бўлиши мумкин (думалоқ юз, бўртиб чиққан бошнинг тепа суяклари ва пиёз шаклидаги бурун). Ёш ўтган сари юз узунлашади, гипотоник бўлади, кўз тирқишлари ингичка, тепа қовоқлар шишган, буруннинг асоси ингичка ва илдизи квадрат, тешиклари ингичка, танглайнинг бўлинганлиги, гипоспадия ва учлари ингичкалашган бармоқлар каби белгилар кузатилиши мумкин.

Бошқа аломатлар: назал регургитация, гипокальцемия, озиқлантириш билан боғлиқ муаммолар.

Саломатлик ҳолатининг давомий кузатилиши: юрак патологиясининг мавжудлиги ва кальций метаболизмнинг бузилишига текширувлар ўтказилиши керак. Бўйнинг ўсиши ва ривожланишни кузатиш (бўйи пастлик 30% ҳолларда кузатилади).

Ангельман синдроми

Касалланиш: 12000-20000 тирик туғилишга 1 ҳол. *Сабаб:* 15q11-13делецияси (онагаоид) ёки уни паренталдисомия (отагаоид). Кўпинча янги туғилган чақалоқлик даврида ташхисланмайди.

Намоён бўлишлар: бола ўсишига қараб, ривожланиш бузилишлари тобора кўзга кўринадиган бўлиб боради. Феъл-атвор фенотипи – бола бахтли ва қувноқ бўлиб кўринади. Ўз-ўзидан юзага келувчи табассум ва кулги ўзига хос, бироқ доимий бўлмаган аломатлардир. Болаларда кўп ҳолларда кортикал миоклонус билан боғлиқ қўлларнинг тартибсиз беихтиёр ҳаракатлари ва чапак чалиш кузатилади; болаларда диққатни жамлаш қобиятининг сустлиги билан бирга жуда безовталиқ; нафас етишмовчилик ва гипервентиляция ҳолатлари кузатилиши мумкин.

Микроцефалия ривожланади, шайтонлашлар гўдаклик даврида кузатилиши мумкин (одатда 3 ёшга бориб); ЭЭГда – орқа бўлимларда юқори амплитуда ва спайклар бўлиши хосдир.

Ташқи кўринишнинг ўзига хос жиҳати – жағнинг кенглигидир. Оёқларда ригидлик, атаксик ва апраксик юриш қайд этилади.

Саломатлик ҳолатининг давомий кузатилиши: шайтонлашларни даволаш тактикаси уларнинг таснифланишига боғлиқ.

Клайнфельтер синдроми

Касалланиш: Эркакларда 500-1000 тирик туғилишга 1 ҳол. *Сабаб:* кариотип 47, XXУ.

Янги туғилган чақалоқлик даврида ёки эрта гўдаклик даврида камдан кам ҳолларда намоён бўлади.

Ривожланишнинг бузилишлари гўдаклик даврининг иккинчи ярмида билинадиган бўлиб қолади ва асосан тонуснинг пасайиши ҳамда ҳаракат ривожланишнинг кечикиши билан кузатилади. Чоп қилинган тадқиқотларнинг маълумотлари бўйича, каттароқ болалик ёшида нутқнинг бузилиши ушбу синдромга эга бўлган болаларнинг 25-85% ида намоён бўлади.

Жинсий етилиши даврида намоён бўлувчи гипогонадизм кузатилади.

Шерешевский-Тёрнер синдроми

Касалланиш: Аёлларда 2500 тирик туғилишга 1 ҳол. Сабаб: кариотип 45, X.

Намоён бўлишлар ва аломатлари: туғилишгача бўлган текширувларда юрак ва буйрак патологияси, кистага оид гигрома ёки асцит асосида аниқланиши мумкин.

Дисморфизм: бўй ўсишининг симметрик тарзда секинлашиши, қўллар билан оёқларнинг лимфатик керкиши, кўкракнинг қалқонсимон шакли фонда сўрғичларнинг кенг жойлашиши билан, сочларнинг паст ўсиши, жуда паст жойлашган қулоқлар, ўта кичкина тирноқлар.

Саломатлик ҳолатининг кузатилиши: кўриш қобилиятининг бузилиши – склера ва кўзнинг шох пардаси ва мугуз пардаси аномалияларидан глаукомагача кузатилиб, юрак патологиясига скрининг талаб этилади. Ривожланишнинг бузилишлари гўдаклик даврида намоён бўлади.

Учталик X-хромосома синдроми

Касалланиш: 1000 тирик туғилган қизалоқларга 1 ҳолда учрайди. Сабаб: кариотип 47, XXX.

Янги туғилган чақалоқлик даврида ёки эрта болаликда ноодатий намоён бўлади. Бутун умр давомида ҳам умуман намоён бўлмаслиги мумкин! Бунда гипотония ҳолати ривожланишда орқада қолиш билан кечади. Ташхис қўйиш учун жинсий етилишдан кейин менструал циклнинг бузилишлари мезон бўла олади.

Вильямс синдроми

Касалланиш: 20000 тирик туғилган болага 1 ҳолат. Сабаб: бир неча генларни ўз ичига олувчи турли фенотипларни шартловчи *CLIP2*, *ELN* (бириктирувчи тўқима аномалиялари ва юрак-қон томир тизими касалликлари, айниқса аортанинг клапан усти стенози), *GTF2I*, *GTF2IRD1* (юзга оид ноодатий белгилар) ва *LIMK1* каби бир неча генларни ўз ичига олиши мумкин булган 7-хромосомада делеция аниқланади.

Янги туғилган чақалоқлик даврида намоён бўлишлар: дисморфизм: паст қаншарли (буруннинг устки қисми) “эльф юзи”. Вазн олишнинг яхши бўлмаслиги ва бўй ўсишдаги кечикиш, шунингдек, мушак тонусининг пасайиши кузатилиши мумкин.

Кўпинча эмизикли даврдан кейин ривожланишнинг бузилиши билан намоён бўлади; боланинг тушуниш ёмон бўлгани билан оғзаки кўникмалар ёмон бўлмайди.

Объектив белгилар: юрак аномалиялари, шу жумладан аортанинг клапан усти стенози ва транзитор гиперкальцемиа хос бўлади.

Мўрт X-хромосома синдроми

Касалланиш: 4000 эркакка 1 ҳолда; 8000 аёлга 1 ҳолда кузатилади. *Сабаб:* синапсислар шаклланишида роль ўйнайдиган 1 нимжон оқсилени кодлаштирувчи ва ақлий заифлик учун маъсул бўлган *FMR1* генининг мутацияси. *FMR1* генида CGG-триплет такрорланувлар миқдори кўпаяди ва бузилишларнинг табиати экспансия ўлчамига боғлиқ.

Намоён бўлишлар: ушбу бузилиш X-хромосома билан боғлиқлигига қарамай, у эркаклардаги каби аёлларда ҳам кузатилиши мумкин. Ўзига ҳос дисморфизм белгилари касаллик ёмонлашиши пайтида янада кўринарлироқ бўлиб боради; бироқ аломатлар кенг кўлам билан ўзгариши мумкин. Ташқи кўринишида узун қулоқларга, ноодатий баланд ва кенг пешона билан макроцефалия, бармоқлар бўғимларининг юқори ҳаракатчанлиги, танглай баланд бўлиши, ясси оёқликка эътибор бериш керак.

Жинсий етилиш даврида моякнинг катталашуви (макроорхидизм) ва юзнинг узайиши кузатилади. Ақлий ривожланиш спектри ақлий заифликнинг энгил даражасидан интеллектнинг оғир бузилишларигача ўзгаради. Ривожланишнинг, айниқса нутқ ва тил кўникмаларининг кечикиши, айниқса, ўғил болаларда кўп учрайди.

Кейинчалик болаларда диққат етишмовчилиги ва гиперактивлик синдроми (СДВГ) ёки диққат жамланишининг ёмонлиги, ёки шунингдек, чапак чалиш, ўз қўлларини тишлаш, кийимини чайнаш каби аутистик феъл-атвор ёки аутизмнинг аломатлари аниқланиши мумкин.

Бола ҳолатининг назорати: кўп жиҳатдан феъл-атвор билан боғлиқ. Жазаваси тутган ҳолда ўғил болаларда тажовузкорлик ва қиз болаларда уятчанлик каби ижтимоий ва эмоционал муаммолар; безовталиқ кузатилиши мумкин.

Умуман олганда, ривожланишнинг кўпгина бузилишларида болалар, айниқса товуш стимулларга жуда ҳам сезгир бўлиши мумкин.

Библиография

Astley SJ. Comparison of the 4-Digit Diagnostic Code and the Hoyme Diagnostic Guidelines for Fetal Alcohol Spectrum Disorders. *Pediatrics*, 2006, 118:1532-1545.

Francoeur E, Ghosh S, Reynolds K, Robins R. An international journey in search of diagnostic clarity: early developmental impairment. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 2010, 4:338-340.

WHO. *International Classification of Functioning, Disability and Health: Child and Youth Version*. Geneva, WHO, 2007.

WHO. *International Classification of Impairments, Disabilities and Disadvantages (Handicaps)*. Geneva, WHO, 1980.

Қўшимча манбалар

Bjorck-Akesson E et al. The ICF-CY as a tool in child habilitation/early childhood intervention – feasibility and usefulness as a common language and frame of reference for practice. *Disability and Rehabilitation*, 2010, 32(S1):S125–S138.

22. Церебрал фалаж

Муаллифлар: Florian Heinen va Peter Baxter

Асосий ҳолатлар

- Болалар церебрал фалажи (БЦФ) бола ҳаётининг биринчи йилида ташхисланади.
- Болалар церебрал фалажи охиргача тузалмайдиган касалликлар қаторига киради. Бироқ касалликнинг олиб боришнинг самарали кўп томонлама ёндошувлари мавжуддир, хусусан, функционал терапия (физиотерапия) ва натижани башоратлашдир. Физиотерапия муҳим ўрин эгаллайди, бироқ шу билан бирга унинг ўзига хослиги йўқлигининг ҳисобга олиш керак.
- Болалар церебрал фалажини ташхислашда уч асосий жиҳат ажратилади: клиник шакл ва касаллик кечиши табиати (Европада церебрал фалажни мониторинги), касалликнинг оғирлиги (Асосий мотор функцияларни баҳолашнинг таснифлашга оид тизими) ва этиология (анамнез, патологик ўзгаришларнинг тарқалганлиги ва намоён бўлиш вақти; визуализация).

Тарқалган хатоликлар

- Сохта-ижобий диагностика: ривожланишнинг маълум бир даврида транзитор неврологик бузилиш ёки асосий функция/бола кўникмаларидан биридаги ривожланишнинг йўқлиги "эртанги ёки эҳтимолли болалар церебрал фалажи" сифатида ташхисланади.
- Сохта-салбий ташхис: ҳаётнинг биринчи йили давомида ташхис тасдиқланмаган.
- Туғри йўналишдан адаштирувчи мулоқот; тазйиқ, қўллаб қувватлашнинг йўқлиги: "олдини олиш учун сиз буни бажаришингиз керак" ибораси.
- Даволашнинг хато тактикаси: "дори воситалари қанчалик кўп берилса, даволаш самараси шунча яхши бўлади"(витаминлар, "когнитив функция стимуляторлари", ва ҳ.к.).

Нималар сергакликни ошириши керак?

Хавф омиллари

- Анамнезида муддатдан олдинги туғруқ ёки туғруқнинг асорат билан кечиши.

- Хомиладорлик < 32ҳафта бўлган муддатда туғиш ёки туғилган пайтда янги туғилган чақалоқнинг вазни < 1500 грамм бўлиши.
- Янги туғилган чақалоқларнинг шайтонлашлари, энцефалопатия, гипербилирубинемия ёки гипогликемия.
- Ультратовушли эхография натижалари бўйича патологияга шубҳа уйғониши ёки унинг тасдиқланиши (перивентрикуляр лейкомаляция, бош миёда ўткир қон айланишининг бузилиши, таламик зарарланиш).

Эҳтимолли аломатлар

- Моторикага оид феъл-атворнинг ўз-ўзидан пасайиши, сўриш ва овқатланишни ўз ичига олади.
- Мушак тонусини ўзгариши: дастлаб гипотония, кейинчалик гипертонияга ўтиши, тана ва бўйин тўғирловчи мушакларида ҳамда бармоқлар букувчиларида мушакларини тонусини ортиқча ошиб кетиши (оёқларнинг ва кесишган ҳолати яни "қайчи" ҳолати).
- Моторикага оид ривожланиш асосий босқичларининг кечикиши (шунингдек, 'тарқалган хатоликларга' қаранг): бош ҳолатининг назорати – 4 ой; айланишлар – 5 ой; мустақил ўтира олиш – 9 ой; ёрдам билан туриш – 14 ой; ўзи мустақил юриш – 18 ой.
- Болдир суяги билан товон суягининг бириктирувчи бўғимида тез пасив ҳаракатнинг ўзига хос "кечкиши" (қаршилиги) мушаклар спастиклиги (таранглашуви) аломатидир.
- Патологик чуқур пай рефлексларни юқориги мотонейронлар зарарланишининг аломатлари мавжудлиги.
- Оддий патологик рефлекслар: Моро, бўйин асимметрик, тоник бўйин рефлекслар ва ҳоказо.

Таъриф

Биологик тизимларнинг мураккаблигидан келиб чиққан ҳолда болалар церебрал фалажининг барча жиҳатларини қамраб олувчи ягона таъриф мавжуд эмас. Шунинг учун ҳам амалий қўллашда қуйидаги уч тавсияни ҳисобга олиш таклиф қилинади:

Болалар церебрал фалажи

Болалар церебрал фалажи – бу хомиланинг ёки янги туғилган чақалоқнинг бош миёси ривожланиши даврида ҳаракатга оид вазифасини бузилиши ва фаолиятнинг чегараланиши билан синдромлар кўринишида вужудга келадиган зўраймайдиган бузилишлар гуруҳидир. БЦФ пайтида ҳаракатга оид бузилишлар кўпинча сезувчанликнинг, кўриш фаолиятининг, когнитив, мулоқот ҳамда феъл-атворга оид функцияларнинг бузилиши, эпилепсия ва мушак-скелет тизимининг иккиламчи муаммолари билан бирга кузатилади.

Мазкур таъриф бир томондан устуворлик билан бузилишларнинг ҳаракатга оид табиатини, бошқа тарафдан, бемордаги бошқа муҳим патологик ҳолатларни ажратади. Ҳаётнинг биринчи йилидаги болаларнинг барча ривожланаётган тизимлар/кўникмаларидан энг оддийси моторикага оид тизимини кузатиш ҳамда баҳолашдир (AACPDM, 2007).

Спастиклик (гипертонус)

АҚШдаги болалардаги ҳаракат бузилишларни ўрганадиган ташкилот (The US Pediatric Motor Disorder TaskForce), дистония ёки ригидлик билан таққослаганда спастикликни қуйидагича аниқлашни таклиф этди. Гипертонус "етакчи ҳолат" сифатида ишлатилади:

"Спастиклик" – бу мушак тонусининг ошиши ҳолати (гипертонус), унда қуйидаги симптомлардан бир ёки иккитаси намоён бўлади:

а) мушакларнинг ташқи босимга қаршилиги мушаклар чўзилиши тезлигининг ошиши билан ўсиб боради ва бўғимлардаги ҳаракатланиш йўналишига боғлиқ ҳолда фарқ қилади;

б) бўсаға тезлиги ёки бўғим бурчагидан ортиши билан мушакларнинг ташқи босимга қаршилигининг тез суръатда ортиб бориши.

«Дистония» – бу ҳаракатга оид вазифаларнинг бузилиши. Унда доимий ёки вақти-вақти билан содир бўладиган мушакларнинг ғайри ихтиёрий қисқариши қайрилишларни, такрорланаётган ҳаракатлар эса тананинг патологик ҳолатини кўзғатади, ёки униси ҳам буниси ҳам бир вақтнинг ўзида содир бўлади (AACPDM, 2007). Дистония тезликка боғлиқ эмас.

Юқори мотонейрон синдроми

Юқори мотонейрон синдроми – бу пастки мотонейронга нисбатан проксимал тарзда (тепада) намоён бўладиган ҳаракат функцияларнинг ўзига хос бузилишларига олиб келувчи ҳаракат соҳалари ва/ёки марказий асаб тизими йўллариининг зарарланишидир. Мазкур синдром контекстида зарарланган моторикага оид сегментда спастикликнинг асосий аломатлари қуйидагилардир: осон чақирилувчи ёзувчи рефлекслар (гиперрефлексия) ва пассив ҳаракатлар пайтида мушаклар тонуси кўтарилиши тезлигига боғлиқ бўлган патологик тоник рефлексини чўзилиши. Юқори мотонейрон синдромининг (ЮМС) классик тавсифланишида клиник негатив ва клиник позитив симптомларини ажратадилар: негатив симптомлар парез, қўл ва оёқларнинг толиқиши билан бир вақтда ҳаракатга оид функцияларнинг координацияси ва назоратининг бузилишини ўз ичига олади. Позитив симптомлар спастиклик, тананинг ғайритабiiй ҳолатлари (спастик дистония) ва – вақт ўтиши билан – эрта босқичларида динамик бўлиб кейинчалик жамланган

ҳолатга ўтувчи контрактураларнинг ривожланишига мойил механик мушаклар функциясининг ўзгаришини ўз ичига олади.

Клиник ёндошув

Касаллик анамнезини ўрганиб чиқиш пайтида (айниқса "шубҳали аломатлар" тавсияларига эътиборни кучайтириш керак), гўдакнинг ихтиёрий ҳаракатларини, кўз ҳаракатлари ва функцияларини, ота-она билан муносабатини ва моторикага оид мослашувчан феъл-атворини (масалан ечинтириш пайтида) текширишдан ўтказинг.

Қуйидаги тестни ўтказинг: турғун ва илиқ юза шароитида унинг ёшига тўғри келадиган нарсаларни таклиф қилиб кўринг ва у унга қанчалар қизиқишини, қандай қўлини узатиши, берилаётган нарсани олиши ва шу кабиларни кузатинг. Кейин қуйидаги баҳолашни ўз ичига оладиган мослашувчан (адаптив) неврологик текширишни ўтказинг:

- a) бош мия жуфт нервларини;
- b) мушаклар чўзилиши рефлекслари (миостатик рефлекс);
- c) ҳаракатга оид реакциялар;
- d) ҳаракат функциялар ривожланишининг босқичини.

"Бошланғич неврологик баҳолаш" тавсияларидан боланинг нормал ва патологик неврологик ривожланишлари ўртасидаги фарқларни аниқлаш учун тўғри йўл топишга ёрдамчи восита сифатида фойдаланинг (жадвалларга қаралсин: 22.1 – 22.5).

Қуйидагиларни акс эттирган баҳолаш натижаларини ёзиб олинг: бош айланиши, кўришга оид ва эшитишга оид қўзғатувчиларга жавоб реакцияси, бошнинг назоратини, пронаторлар тонуси ва бош бармоқнинг келтирувчи мушакларини, тос-сон бўғимининг ҳаракатчанлигини (хусусан чўзиш қобилиятини), оёқ кафтининг секинлашган (ҳаракатлар амплитудаси) ватез (Тардье модификациялашган тести) букишини, асимметрик Моро рефлексининг мавжудлиги/йўқлигини, асимметрик тоник бўйин рефлекслари ва ҳимоя рефлексларини баҳоланг.

Олинган маълумотлардан қуйидаги масалаларни ечиш учун фойдаланинг: болалар церебрал фалажи ташхиси қўйиш мумкинми? Ҳа, йўқ, ёки кейинги мониторинг талаб этиладими?

Қуйидагиларга алоҳида эътибор беринг:

Гўдакнинг ҳаётининг дастлабки 3 ойи давомидаги неонатал ёки "асал ойи" деб аталадиган даврда гипертонус ва спастиклик каби симптомлар, камдан кам учрайдиган ҳоллар тоифасига киради. Бир томонлама церебрал фалаж

пайтида, ҳатто порэнцефалик киста мавжудлигида болада у 3 ойга тўлгунига қадар ҳеч қандай клиник намоён бўлишлар кузатилмаслиги ҳам мумкин. 3 ойдан сўнг зарарланган қўлнинг бошқа қўлга нисбатан ҳаракатланишининг чегараланганлиги, пронация ва қисиш пайтида ушлаб туришга мойиллик (бош бармоқни кафтга олиб келиш билан) каби симптомлар кузатилиши мумкин. Қўл ёки оёқни рад этиш – “neglect”- эрта аломатлардан бири бўлиши мумкин. Икки томонлама БЦФ да тана гипотонияси ва бошнинг ёмон назорат қила олиниши бола ҳаётининг дастлабки ойларидаги асосий симптомлардир, ва уларни янги туғилган чақалоқлардаги гипотониянинг бошқа сабабларидан фарқлаб олиш қийин (қўшимча равишда 20-боб билан танишиб чиқинг). Баъзи чақалоқларда орқасида ётган ҳолатида қўлларида тортитиб кўтаришга уринган пайтда каллани орқага ташлаш билан асимметрик аксиал тонус кузатилиши мумкин; аммо шу билан бирга болани олдида эгилтирган пайтда калланинг қониқарли назорат қила олиниши кузатилади. Эмаклаб юришнинг эрта шаклининг ўрнига болалар церебрал фалажи (БЦФ) га эга бўлган болалар думбасида ўтирган ҳолда ҳаракатланади. Бу эса кечки симптомлар қаторига киради. Эрта босқичларда намоён бўлган патологик оғишларга эга бўлган болаларда кўпликдаги муаммолар шунга олиб келадики, болаларда доимо безовталиқ ҳолати кузатилади (улар жуда кўп йиғлайди).

БЦФ ташхиси қўйилганида болалар церебрал фалажининг Европа таснифланишига мос равишда унинг турини аниқланг (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe-SCPE) (Cans et al., 2007):

- бир томонламами ёки икки томонламами?
- спастик, дискинетик (дистоник ёки хорео-атетод), ёки атаксик?

Мулоҳаза 1: SCPE терминологиясига мувофиқ, болалар церебрал фалажи (БЦФ) нинг ‘гипотоник’ варианты диагностик тури сифатида бошқа ишлатилмайди (20-бобга қаранг).

Изоҳ: шуниси маълумки, болалар церебрал фалажи (БЦФ) нинг аралашган турлари мавжуд. Ташхис қўйилишида устун турган туридан фойдаланиш тавсия этилади. SCPE тизими тўғрисидаги батафсил маълумот ўқув DVD дискида бор – “Қўшимча маълумотлар” бўлимига қаранг.

Асосий Ҳаракат Функцияларни баҳолаш Таснифлаш Тизимига мувофиқ касалликнинг оғирлигини аниқланг (икки ёшга тўлгунига қадар).
22.1.-жадвалга қаранг

Жадвал 22.1. Асосий Ҳаракат Функцияларни баҳолашни Таснифлаш тизими (GMFCS)

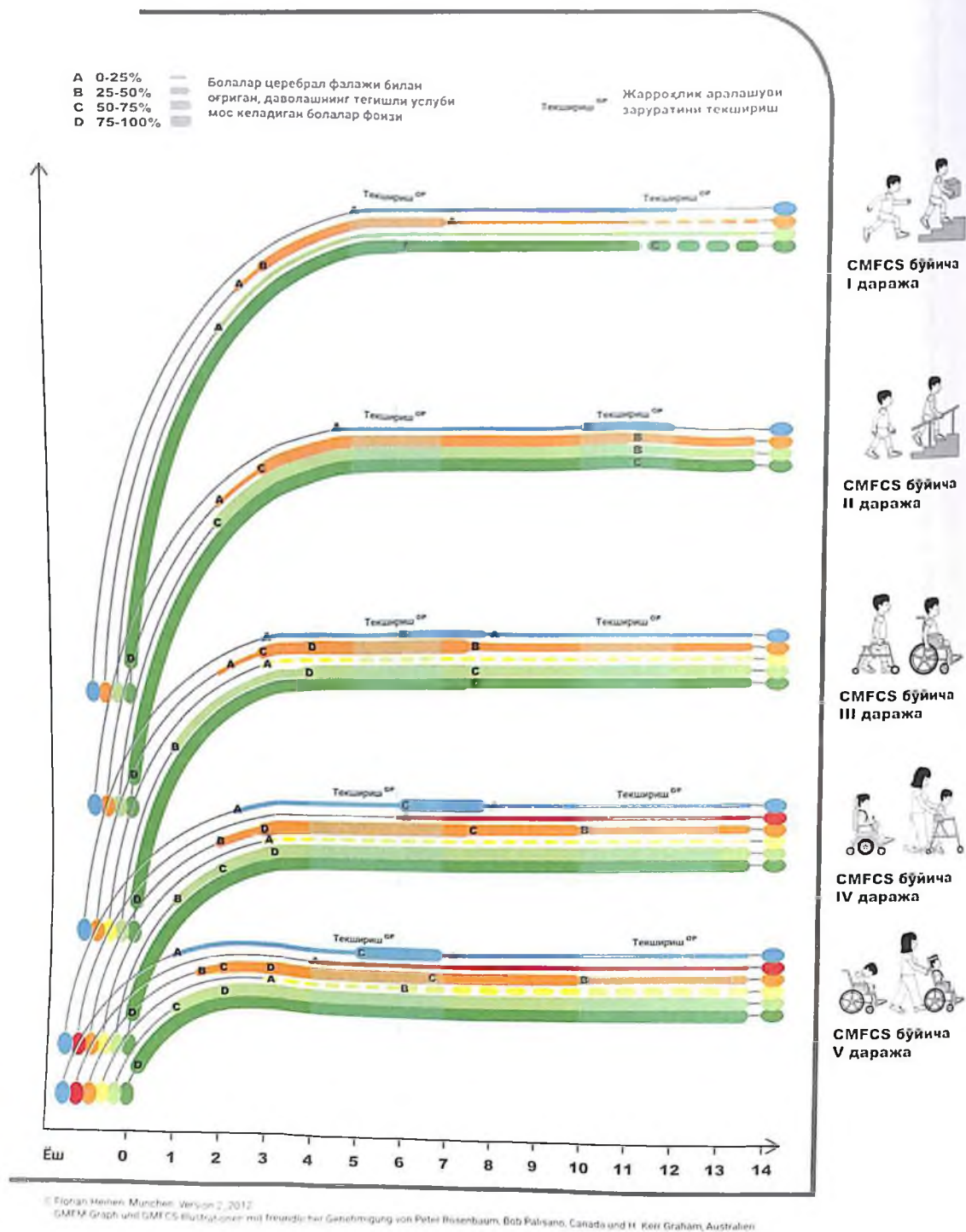
I-даража	<ul style="list-style-type: none">• Гўдак ўтира олади, тура олади, полда ўтира олади ва иккала қўли ёрдамида нарсалар билан бемалол алоқа қила олади.• Гўдак эмаклаб юра олади, туришга ва мебел ёки бошқа нарсага таяниб қадам ташлашга уринади.• Гўдаклар 18 ойдан 2 ёшгача бўлан ёшида ҳеч қандай ёрдамчи мосламаларсиз юра олиш қобилиятига эга бўлади.
II-даража	<ul style="list-style-type: none">• Гўдак полда ўтира олишга қодир, аммо мувозанатни ушлаш учун ўз қўлларидан фойдаланишга муҳтож бўлиши мумкин. Гўдак қорнида ва эмаклаб ҳаракатланиши мумкин.• Гўдак туришга уринади ва мебелга таяниб қадам ташлашга уринади.
III-даража	<ul style="list-style-type: none">• Гўдак умуртқанинг бел қисми томонидан қўллаб-қувватланиши ёрдамида полда ўтира олади.• Гўдак айланиб олиб, қорнида ҳаракатлана олиши мумкин.
IV-даража	<ul style="list-style-type: none">• Гўдак бошини тута олади, аммо полда ўтириш учун тана томонидан қўллаб-қувватланиш талаб этилади.• Гўдак айланиб олиб, қорнида ҳаракатлана олиши мумкин.
V-даража	<ul style="list-style-type: none">• Жисмоний ҳолатнинг бузилиши ихтиёрий ҳаракатлар назоратини чегаралайди.• Гўдак ўтирган ва "осиб қўйилган" ҳолда (боланинг юзи пастга қаратилган, шифокор қўли унинг қўлида "осиб қўйилган" ҳолда болани ушлаб турибди) оғирлик кучига қарши калла ва тана ҳолатини ушлаб туришга қодир эмас.• Гўдак орқаси билан ва қорни билан ётиш учун ўгирилишда катталарнинг ёрдамига муҳтож.

GMFCS баҳолаш асосида бола ҳаётининг биринчи йилини иккинчи ярмида унинг ҳолатининг оғирлигини аниқлаш мумкин. Ҳар бир ташриф пайтида бола ҳолатини такрорий баҳолашни ўтказинг. Баҳолаш натижалари ва GMFCS даражаси тўғрисидаги маълумотлар ҳақида ота-она, терапевт ва парвариш қилиш бўйича шахсларни хабардор қилинг. Лозим бўлганда, ҳаётнинг биринчи йилидан кейин бола ривожланиши истиқболи эгри чизигини прогнозлаш учун қўшимча тарзда GMFCS даволаш эгри чизикларидан фойдаланиш мумкин ("Қўшимча маълумотлар" бўлимига ва 22.1-расмга қаранг (Heinen et al., 2010).

Этиология

Касаллик этиологиясини билиш ҳар қандай режалаштиришда ва концептуал прогнозда ўта жиддий роль ўйнайди. Этиология (агар маълум бўлса) зарарланишнинг табиати ва тахминий вақтини аниқлаш имконини берадиган миянинг махсус текширишларига (УТТ, КТ, ва айниқса МРТ) асосланади. (22.2-жадвалга қаранг):

Расм 22.1. Даволаш услублари – икки томонлама спастик болалар церебрал фалажи (БЦФ) бўлган болаларда асосий моторикага оид функция



- Кўллаш учун кўрсатмалар: оғирликнинг ҳар бир даражаси учун ўрнатилган
- Жарроҳлик аралашуви: CMFCS бўйича даража қанча баланд бўлса, жарроҳлик аралашуви заруратини шунча олдинроқ куриб чиқиш керак
- Мақсад: суякларнинг иккиламчи деформациясини олдини олиш мақсадида спастиклик билан қўзғатилган бир еки кўпроқ бўғимлар тузилмавий деформацияларининг тўғирланishi. Қайтариб бўлмаc деформациялар ҳодисасида функционал яхшиланиши таъминлаш тиклаш ёки парвариш қилиш ҳамда иккиламчи шикастланишлар эҳтимолини камайтириш учун жарроҳлик йўли билан қайта тиклаш
- Тамойил: Тажрибали болалар жарроҳи-ортопед қарор қабул қилувчи гуруҳнинг асосий аъзосидир.
- Чегараланишлар/мунозарали пайтлар: қайтариб бўлмаcлик, грикклилик, қайта жарроҳлик аралашувининг зарурати, маълумотлар етарли эмаслиги.

Жарроҳлик ортопедияси

- Кўллаш учун кўрсатмалар: CMFCS бўйича энг баланд (III) - IV, - V даражалардан бошлаб
- Мақсад: ҳаёт сифатини яхшилаш учун спастиклики қисқартириш -ноқўя таъсир ва асоратларнинг оғирлик даражаси тиббий муассаса тажрибасига боғлиқ
- Функционал яхшиланиш: ўтира олиш қобилияти яхшиланиш, ҳаракатчанликнинг ва ортопедик мосламага чидамлилигининг ортиши Ҳаёт сифатининг яхшиланиши парвариш қилишнинг енгиллашуви, уйқунинг яхшиланиши, седиатив воситалар дозаларнинг пасаитирилиши, вази қушилиши
- Профилактика: контрактура, сон чиқиши, сколиозларнинг олдини олиш
- Тамойил: ГАВА-В ингибиторланган модуляторнинг агонисти орқа мияга оид барча занжирлар модуляцияси
- Дастурланадиган несос-дозатор ердмида дори моддасини умуртқа катетери орқали интратекал тарзда киритиш ичирилгандан кура 100-1000 баробар кэмроқ ишлатган ҳолда самарали даволашни таъминлайди.
- Чегараланишлар/мунозарали пайтлар: техник мураккабликлар, инфекция Сколиозга неготив таъсир қилиши мумкин

Интратекал баклофен

Кўллаш учун кўрсатмалар: оғирликнинг ҳар бир даражаси учун ўрнатилган

Мақсад: Бир еки кўпроқ бўғимларнинг (куп погонали) шиддатли спастик деформациясини тўғирлаш

Тамойил: мушакда ва мушак урчугидаги ҳаракатлантрувчи нервнинг охирига оид пластинкалари учун даракчи сифатида ацетилхолин секрециясининг маҳаллий эзлиши ва, тайбик, инъекция амалга оширилган мушак тонусининг пасаитирилиши (дозасига боғлиқ ҳолда). Мушаклар кучини тохминан 20% фозига пасаитирилиши. Таъсирнинг давомийлиги - тахминан 3-6 ой (еки ундан кўпроқ). Кўрсатмаларга жиддий тарзда амал қилинганида беморларнинг 1/3 - 2/3 қисмида йилгв 1 (-3) такрорий курс талаб қилнамади

Мисоллар: CMFCS I-III функционал кўрсаткичлар мушаклар гипертониясининг пасаитирилиши ва шу тарзда, сеқ еки кулларнинг деформациялари суcт тўғирлашга ёки репозицияга (ҳамон) ёи беравтан шароитда букувчи ва тўғриловчи мушаклар уртасидаги мувозанатсизликини олдини олиш

Тузилмага оид кўрсатмалар: контрактураларнинг ривожланишида кечикчи, ортопедик мосламага чидамлилигининг ортиши CMFCS IV-V. функционал кўрсаткичлар камдан кам ҳолларда ердмчи мосламаларни бошқара олишнинг яхшиланиши кузатилиши мумкин

Тузилмага оид кўрсаткичлар: грикнинг енгилланиши, парваришининг енгилланиши, ортопедик мосламага чидамлилигининг ортиши. Сулак ажратилишининг пасаитиши Чегараланишлар/мунозарали пайтлар: потенциал узоклашган таъсир ва модданинг умумий таъсир кўрсатиши билан учоқли бўлмаган касалликининг йўналтирилган даволашии фэқат фаол динамик мушакда нэмбён булади. Мушакда ва унинг назорат қилувчи турларидаги ҳаракат фақат қисман тавсифланган. Таснифлаш бўйича баҳслар дэвом этиб келмоқда.

Ботулотоксин

Кўллаш учун кўрсатмалар: CMFCS IV (камдан кам CMFCS III) дан бошлаб кўтарилган оғирлик даражалари пайтида камдан кам ҳолларда вақт бўйича чегараланган даволаш курслари, масалан, бензодиазепин, ичирилдиган баклофен (агар баклофенни интратекал тарзда киритилиши қарши кўрсатилган бўлса) ва х. к.

Мақсад: тонуснинг пасаитирилиши, масалан, грикни енгиллаштириш учун, ўткир ҳодисаларда тезкор чора сифатида етказиш ва парвариш қилишнинг енгиллашуви

Тамойил: спастикликининг пасаитирилиши/GABAга ўхшаш ҳаракат

Чегараланишлар/мунозарали пайтлар: когнитив функция/седиатив таъсирга ноқўя таъсир, кўникишнинг ривожланиши.

Ичирилдиган дори-дармон

Кўллаш учун кўрсатмалар: кўпинча миллий андозаларга боғлиқ ҳолда тажрибали болалар жарроҳи-ортопедлари ва (болалар) ортопедлари билан давомий фанлараро ҳамкорлик талаб этилади.

Мақсад: жарроҳлик аралашуви зарурати иложи бор қадар камайтириш учун функцияларнинг ва ижтимоий ҳаётдаги иштирокнинг яхшиланиши, мушаклар контрактурасининг (контрактуранинг шаклланишини ва суяклар деформациясини) олди олиниши ва/ёки пасаитирилиши тонуснинг пасаитирилиши

Тамойил: қўл ва оёқлар функционал захираларни максимал ишга солиш орқали функционал қўллаб-қувватлаш ва яхшилаш. Чегараланишлар/мунозарали пайтлар: ҳатто миллий даражада ҳам гувоҳликларнинг йўқлиги, ҳалқаро стандартларга мослик ва қатъий амал қилиш, тиббий муассасалар орасида концептуал фарқлар.

Ортопедик аппаратлар, ердмчи мосламалар

Кўллаш учун кўрсатмалар: малакали терапевт томонидан параллел даволаш

Мақсад: ҳаракатга оид кўникмаларни ривожлантиришда ердм, парвариш қилишни ўргатиш, спастиклик натижасида бўғимлар деформацияси ривожланишининг олдини олиш

Тамойил: музаммони бартараф қилишга қаратилган даволаш, касаллик оғирлигидан келиб чиққан ҳолда мақсадни енгиллаб олиш, мақсадли функционал мащларни қайтариш, ўзгаришларни қэйд қилиш. Бевоcиға буютулотоксин билан даволашдан кейин мушакларнинг фаоллашуви ва кейинчалик инъекцияларга йўналтирилмаган мушакларни паретик мушаклар тизимини мустаҳкамлаш. Кундалик ҳаётдаги мушаклар мувозанатида (агонистлар ва антагонистлар уртасида) функционал мақсадлар/ижтимоий ҳаётдаги иштирок этиш тарафига ўзгаришлар трансформацияси. Даволашдаги эришилган мақсадлар учун мукофот сифатида (юмошқликни йўқотишнинг олдини олиш мақсадида) даволашдаги танлафуслар

Чегараланишлар/мунозарали ҳолатлар: гувоҳликларнинг йўқлиги, концепция фақат қисман илмий маълумотларга асосланган. Анъаналар ва мавжуд булган қарашлар томонга оғиш мавжуд

Функционал даволаш

1 European Medicines Agency (EMA) www.emea.europa.eu, The German Federal Institute for Drugs and Medical Devices (BfArM) <http://www.bfarm.de>, Swiss Agency for Therapeutic Products (Swissmedic) www.swissmedic.ch, Food and Drug Administration (FDA) www.fda.gov

Жадвал 22.2. Патогенетик зарарланишларнинг юзага келиш вақти

Зарарланишнинг тахминий вақти	Тахминий гестация ёши	Радиологик тадқиқотлар натижалари ва патологиянинг аниқланиши
Ҳомиладорликнинг 1-чи ва 2-чи 3 ойлиги	24 ҳафтагача	Ривожланиш нуқсонлари
Ҳомиладорликнинг 3-чи 3 ойлигини бошланиши ва неонатал давр	25-34 ҳафта	Аксарият ҳолларда перивентрикуляр лейкомаляция (ПВЛ), қоринча ичи қон қуйилиши (КИКК) каби мия оқ моддасининг бузилишлари юзага келади
Ҳомиладорликнинг 3-ойлигини охири	35 ҳафта – туғилгандан кейин 28 кун	Пўстлоқ, пўстлоқ ости ва базал ганглий, кулранг модда, чуқур жойлашган тўпланишларининг зарарланиши
Пост-неонатал	Туғилгандан кейин 28 кундан 2 ёшгача	Травматик, ишемик, қон томирлар ёки инфекция зарарланишлар

Умуман олганда, тахминан 1-2/1000 тирик туғилган болалар 3-5 ёшда болалар церебрал фалажи ташхисига эга бўлади. Улардан ярмига яқини муддатига етилиб туғилган, иккинчи ярми муддатига етилмай туғилганлардир. Гестациянинг 32 ҳафтасигача оғирлиги 1500 граммдан паст вазн билан туғилган болаларда болалар церебрал фалажининг тарқалганлиги 1000 тирик туғилганларга 80-100 ҳолатгача ортиб кетади. Болалар церебрал фалажи ривожланишининг постнеонатал сабаблари болалар церебрал фалажининг тахминан 5%ини ташкил қилади.

Болалар церебрал фалажи (БЦФ) нинг клиник-радиологик корреляцияси (Krageloh-Mann and Horber, 2007) 22.3-жадвалда тақдим этилган.

Жадвал 22.3. Клиник ва нейрорадиологик маълумотлар корреляцияси

БЦФнинг тури	МРТнинг ижобий натижаси	
Икки томонлама спастиклик	90%	60% перивентрикуляр лейкомаляция (90% муддатига етилмай туғилган чақалоқларда) 15% пўстлоқ-пўстлоқ ости/базал ганглийлар/ таламик зарарланишлар (4% чала туғилган чақалоқларда) 10% ривожланиш нуқсонлари (1.5% чала туғилган чақалоқларда) 3% таснифланмаган ҳолатлар
Бир томонлама спастиклик	90%	35% перивентрикуляр лейкомаляция (85% муддатига етилмай туғилган чақалоқларда) 30% инфаркт 20% ривожланиш нуқсонлари 5% таснифланмаган ҳолатлар

БЦФнинг тури	МРТнинг ижобий натижаси	
Дискинезия	60-70%	50% базал ганглийлар/таламик зарарланишлар 15% перивентрикуляр лейкомаляция Камдан кам ҳолларда: базал ганглийлар зарарланишлари ("билирубинли энцефалопатия")
Атаксия	40-50%	Мияча гипоплазияси (клиник намоён бўлишларнинг оғирлиги билан корреляциянинг йуқлиги)

Болалар церебрал фалажи бўлган болаларнинг 16% МРТнинг нормал натижаларига эга бўлади. Кўпчиликда бошқа тестли тасдиқлар мавжуд эмас, аммо "допамин"га таъсирчан дистония ёки ирсий спастик паразетез каби ҳолатларни эътиборга олиш керак, айниқса ижобий оилавий анамнез пайтида. Анамнез ва клиник тасвир асосида болалар церебрал фалажини (БЦФ) ташхиси қўйилишида, нейрометаболик касаллик аломатлари бўлмаганида метаболик тестлар (масалан, прогрессия, марказий асаб тизимидан ташқари аъзоларни жалб қилиниши, ёмонлашишлар/кризис даврлари) ўтказилмайди.

Даволаш ва кузатиш

Даволаш тактикаси ота-она ва профессионал мутахассисларнинг ҳамкорликдаги ҳамкорлигига асосланади. Бундай ёндошишга касалликнинг бориши ва тадбирларнинг режалаштирилиши учун мутахассис кўп йўналишли гуруҳи иштирокида ва уларнинг ота-она билан ҳамкорлигида эришиш мумкин. Шубҳасиз, шуниси муҳимки оиланинг фикри ва заҳираларини, ҳамда нима "қилиниши" ва нимани "қилинмаслиги" кераклигига улар томонидан тақдим этилаётган асосларини ҳам ҳисобга олиш жуда муҳим. (Heinen et al., 2010).

Ҳаракат функцияси

Ҳаракат функциялари бола ҳаётининг биринчи йили давомида сезиларли даражада ўзгариши мумкин. Бошқа болаларда вақт ўтиши билан касалликнинг тури ва оғирлиги ўзгариши мумкинлигига қарамай, церебрал фалажга эга бўлган баъзи болаларга улар уч ёшга тўлгунига қадар ташхис қўйила олмайди. Болалар церебрал фалажи билан касалланиш хавфи баланд бўлган болалар орасида ўтказилган бир тадқиқотнинг натижалари бўйича 12 ойгача БЦФга шубҳа уйғотган болаларнинг 50% ида, 7 ёшгача статусни баҳолаш пайтида касаллик бўлмаган.

Ҳаракат функциялари муаммоларини даволаш, биринчи навбатда физиотерапияга асосланган. Турли услубларни қўллайдиган физиотерапиянинг бир

неча “мактаблари” мавжуд (масалан, Войт, Бобат, кондуктив ўқитиш, Монтессори). Шу билан бирга, бир услубнинг бошқа услуб олдида устунлигини исботловчи ҳеч қандай далиллар аниқланмаган.

Бола ҳаётининг дастлабки 2 йили давомида мушакларни бўшаштирувчи воситалар (баклофен, диазепам ва ҳоказо), ботулинли токсин, деформацияларнинг тўғирланиши ва ортопедик жарроҳлик каби чоралар ва тадбирлар тайинланиши тавсия қилинмайди. Бироқ, ёзувчи мушакларнинг оғир спазмаси пайтида ҳолатнинг яхшиланиши учун баклофен ичирилиши ва муайян ҳолатда (бўйинни озгина эгилтирган) ҳолда жойлаш қўлланилиши мумкин.

Спастикликни пасайтиришнинг бошқа услублари, масалан, интратекал (яъни имплантация қилинадиган инфузион дозатордан фойдаланган ҳолда орқа мия суюқлигига люмбал тарзда) баклофен ёки дорсал-илдизчали ризотомия (русча: дорсально-корешковая ризотомия), мазкур ёш гуруҳида амалий тарзда қўлланилмайди.

Ноанъанавий тиббиётнинг кенг қўлланиладиган усуллари ўз самарадорлиги билан бирга самарасизлиги тўғрисида фикрлар мавжуд, бундан ташқари бундай муолажалар оила учун қимматлик қилиши мумкин.

Бола ҳолати устидан назорат қилиш пайтида кейинги 3-6 ой ичидаги моторикага оид функциянинг ривожланишини ҳам ҳисобга олиш (энг яхшиси буни жисмоний терапия билан бирга амалга ошириш керак) ва даволаш ҳамда боланинг кейинчалик ривожланиши бўйича реалистик вазифаларни қўйиш керак.

Мониторинг натижаларини қайд этиш учун мақсадларга эришиш шкаласидан фойдаланиш тавсия этилади (МЭШ; жадвал 22.4). Натижалар ҳар бир ташриф пайтида баҳоланади ва янгиланади. Функциялар бажарилиши, ҳаётий фаолият (тананинг тузилиши ва функциялари, фаолият ва иштирок, атроф муҳит омиллари ва шахсий омиллар) ва халқаро функционал таснифланиши (ХФТ) доирасида турли босқичлар учун муайян вазифаларни ўрнатса бўлади. Бола тараққиётининг назорати учун хонаки видеотасвир ва стационар шароитда амалга оширилган видеотасвир (масалан, мобил телефонга туширилган видеотасвир) жуда фойдали бўлиши мумкин.

Жадвал 22.4. Мақсадларга эришиш Шкаласи

Мақсадларга эришиш Шкаласи	Эришишлар даражаси
- 2	Кутилаётгандан аҳамиятли даражада паст
- 1	Кутилаётгандан бироз пастроқ
0	Кутилаётган натижа

Мақсадларга эришиш Шкаласи	Эришишлар даражаси
+ 1	Кутилаётгандан бироз баландроқ
+ 2	Кутилаётгандан аҳамиятли баланд

GMFCS мезонларини ҳам, шунингдек, ҳар бир ташриф чоғида баҳолаш тавсия этилади. Баҳолашнинг маълумотлари моторикага оид ривожланишнинг эгри чизигини шакллантириш учун ишлатилиши мумкин. (Palisano et al., 2008). Тос-сон суяклари бўғимини баҳолашни ҳар бир ташриф пайтида умумий баҳолашга киритиб қўйиш керак. Бола ҳаётининг биринчи йилида бундай баҳолашнинг энг яхшиси ультратовушли текшириш ёрдамида ўтказиш керак, кейинчалик энг яхши ахборот берувчи усул рентгенография бўлади. Сон суяги бошчасининг ғайритабиий жойлашишини аниқлаш учун танловга асосланган усули Реймерс миграция индексини (МИ) ўлчаш – бир ёшдан катта бўлган беморларда тоснинг стандартлаштирилган рентгенографияси бўлиб ҳисобланади. Ўннга/чапга ИМ < 10% болаларда нормал ривожланишнинг кўрсаткичи ҳисобланади. Ҳозирги пайтда тос-сон суяклар бўғимининг чиқишларини турли усуллар билан аниқланади, аммо умуман олганда, тос-сон суяклар бўғимининг чиқишларининг хавфи болалар церебрал фалажи (БЦФ) га эга бўлган болаларда ИМ $\geq 30\%$ бўлганида мавжуд бўлади (GMFCS ёки Эшворт шкаласи бўйича баҳолаш пайтида қўшимча маълумот сифатида). Ғайритабиийлик аниқланган пайтда касалликнинг кейинги даволанишида жарроҳ-ортопеднинг иштироки талаб этилади. Дунёнинг турли мамлакатларида тос-сон суяклари бўғими касаллигини кузатиш бўйича турли дастурлар жорий қилинмоқда. Баъзи дастурлар чора-тадбирларни эрта бошлаш шарти билан кўп нарсани ваъда қилувчи натижаларни намоён қилади (Hagglund et al., 2005).

Бир ёшгача бўлган болаларнинг кўпчилиги махсус ногиронлар аравачасига муҳтож бўлмайди. Баъзи устуворликларни боланинг ўтириши учун мўлжалланган махсус мосламалардан олиш мумкин. Болалар церебрал фалажи (БЦФ) га эга бўлган бола учун одатда хонаки шароитларнинг мосланиши талаб этилмайди, бироқ оилада қулай муҳитни яратиш учун чора-тадбирларнинг режасини олдиндан тузиб қўйган маъқулроқ. 22.5 ва 22.6 жадвалларда таснифлаш ва баҳолаш учун воситалар тақдим этилган.

Ҳамроҳ касалликлар

Церебрал фалажга олиб келувчи бузилишлар миянинг бошқа функцияларини ҳам бузилишини кўзғатади, улар ўз навбатида бошқа ҳамроҳ касалликларнинг пайдо бўлишига замин яратади. Бунинг учун бундай ҳолларда кўп мутахассислар иштирокидаги ёндошиш талаб этилади (22.7-жавдалга қаранг).

Восита	Нима баҳоланмоқда?	ХФТ жиҳати	Мақсадли ёш	Психометрик мезон	Клиник баҳолаш	Адабиёт
Асосий Моторикага оид функцияларни баҳолашнинг таснифлаш тизими GMFCS	Ёшга қараб ҳаракатлана олишга мўлжалланган моторикага оид фаолиятни таснифлаш	Фаолият	< 2 2-4 4-6 6-12 12-18 лет	+++	+++	www.canchild.ca/ Palisano et al., 1997, 2000, 2006, 2008; Russeletal., 2003
Қўллар функциясини баҳолашни таснифлаш тизими MACS	болалар церебрал фалажи (БЦФ) га эга бўлган болаларда кундалик фаолиятга мўлжалланган қўллар функциясини баҳолаш бўйича таснифлаш	Фаолият	4-18	++	+++	www.macs.nu Eliasson et al., 2006

Восита	Қандай баҳоланади?	МКФ жиҳати	Мақсадли ёш	Психометрик мезон	Клиник баҳолаш	Адабиёт
Мақсадларга эришиш шкаласи (МЭШ)	Даволаш вазифаларини стандартлаштирилган тарзда қўйиш (беш босқич) ва эришилган мақсадни аниқлаш	Якка тартибда даволаш вазифалари билан мувофиқликда: функция, фаолият, иштирок баҳоланади	Барча ёшдаги болалар	++	++	Maloney (1993), Maloney et al. (1978), Cusick et al. (2006), Palisano (1993)
Ҳаракатлар ҳажми (ХХ)	Нейтрал услуб бўйича бўғимлар ҳаракатчанлиги суст баҳолаш -0 (гониометрия)	Асосий функциялар/ тузилмалар	Барча ёшдаги болалар	++	+	McDowell et al. (2000); Allington et al. (2002); Fosang et al. (2003)
Тардье модификацияланган шкаласи	Бўғимлар ҳаракатчанлигини "тез" баҳолаш. Мушаклар динамиклигини мушаклар номенклатурасидан фарқлаш	Тузилманинг асосий функциялари	Барча ёшдаги болалар	+ қўллар ++ оёқлар	+++	Fosang et al. (2003); Scholtes et al. (2006); Boydand Graham (1999);
Эшворт модификацияланган шкаласи	Мушаклар спастиклиги даражасини баҳолаш	Асосий функциялар/ тузилмалар	Барча ёшдаги болалар	++ оёқлар эгувчилари (тиззаларда) ва билаклари; + барча қолган мушаклар	++	Fosang et al. (2003); Bohannon and Smith (1987); Clopton et al. (2005); Scholtes et al. (2006)

Восита	Қандай баҳоланади?	МКФ жиҳати	Мақсадли ёш	Психометрик мезон	Клиник баҳолаш	Адабиёт
Видео ҳужжатлаштириш	Ўтказилаётган даволашнинг асосий кўрсаткичлари ва кейинги баҳолаш маълумотларини стандарлаштирилган ҳужжатлаштирилиши	Фаолият	Барча ёшдаги болалар	++	+++	Mackey et al. (2003); Maathius et al. (2005)
Профессионал фаолиятни баҳолашни Канадача услуги (COPM)	Берилган вақт даврида фаолият ва функционал ўзини баҳолашнинг ўзгаришини ўлчаш услуги	Функция Фаолият Иштирок	8 ёшдан бошлаб (ўзини баҳолаш)	+++	++	www.caot.ca/copm Cusick et al. (2006); Carswelle et al. (2004)
Ҳаракат функциясининг асосий баҳоланиши (GMFM; 88, ёки 66)	Берилган вақт даврида моторикага оид функцияларнинг миқдорий ўзгаришларини баҳолаш; 66: қисқартирилган талқини 88	Фаолият	0,5-16 ёш	+++	+++	Russel et al. (2003)
Қўллар функциясини баҳолаш (ОФР)	Бир томонлама болалар церебрал фалажи (ДЦП) га эга бўлган болада бимануал кўникмаларини баҳолаш	Фаолият	1,5-15 ёш	+++	+++	Eliasson et al. (2006)
Педиатрик меҳнатга лаёқатсизликни баҳолаш учун сўровнома (ОПН)	Кундалик фаолиятда функционал чекланишларни баҳолаш учун ота-онага бериладиган стандартлаштирилган сўровнома	Фаолият ва иштирок	0,5-7,5 ёш	+++	+++	www.bu.edu/hdr/products/pedi

Жадвал 22.7. Ҳамроҳлик қилувчи касалликларни даволашга кўп соҳали ёндошиш

Тизим	Мутахассислар	Муаммолар	Таклиф қилинаётган чоралар
Кўриш қобилияти	Офтальмолог	Страбизм; рефракция аномалияси; ретинопатия; кўрув нерви дисплазияси; кўриш майдони патологияси; кортикал кўриш агнозияси	Кўзойнак Филайликни консерватив ва хирургик даволаш
Эшитиш қобилияти	Отоларинголог; Аудиометрия буйича мутахассис	Кондуктив нуқсонлар; Нерв-сенсор қулоғи оғирлик	Эшитиш (овоз кучайтирувчи) мосламалар
Алоқага киришиш	Терапевт – нутқ ва тил буйича мутахассис	Миянинг бульбар бўлими дисфункцияси (функциясининг бузилиши)	Альтернатив ва кўшимча услублар
Овқатлантириш	Терапевт – нутқ ва тил буйича мутахассис; Диетолог; Ҳамшира; Педиатр	Бульбар ва псевдобульбар фалаж; Гастро-эзофагал рефлюкс (ҳаётнинг 1-йилидан кейин)	Ўсиш мониторинги; Назогастрал найча ёки гастронормия ёрдамида овқатлантириш; рефлюксни даволаш;
Эпилепсия	Педиатр	Шайтонлашлар	ЭЭГ Эпилепсияни даволаш
Ақл-идрокий функция	Педиатр; Психолог (руҳшунос)	Ўқитишдаги муаммолари	Чора-тадбирларнинг эрта бошланиши. Ҳамширалик парваришини эрта бошланиши
Феъл-атвор	Педиатр; Психолог (руҳшунос)	Уйқу муаммолари; Тез-тез йиғлаш	Феъл-атворий амалиёт услуги; Оғриқнинг баҳоланиши
Оила	Педиатр Ижтимоий хизмат	Ўқитиш Стационарга кўп марталик ташрифлар Молиявий маблағ	Ижтимоий қўллаб-қувватлаш; Молиявий қўллаб-қувватлаш; Имтиёзлар

Баъзи уйдирмалар

- Даволашнинг ўзига хослиги: физиотерапиянинг бир турини бошқа турига нисбатан афзаллиги тўғрисидаги маълумотлар мавжуд эмас.
- Қанча кўп бўлса шунча яхши: интенсив ва стандарт физиотерапия

ўртасидаги таққосланувчи маълумотлар интенсив даволашдан кейин ҳолатнинг вақтинча қисқа муддатли яхшиланишини кўрсатди, ammo узоқ муддатли натижаларга эришишда фарқларни кўрсата олмади.

- Ҳаттоки юбормаслик учун ҳамма нарсани амалга ошириш.
- Агар натижа кутиладиган натижага мос келмаса, тайинланган даволаш нотўғри ёки етарли даражада интенсив бўлмаган бўлади.
- Ҳузук ҳужайралари ёрдамида даволаш: ҳузук ҳужайралари ёрдамида ёки уларни имплантация қилиш йўли билан даволаш учун кўрсатмалар мавжуд эмас.

Хулоса

Болалар церебрал фалажи болалардаги спастик табиатга эга бўлган ҳаракат бузилишларининг энг кенг тарқалган сабаби бўлади. Болалар церебрал фалажи пайтида мия зарарланишининг сабаби ягона ҳолат, бироқ болалар церебрал фалажи – бу боланинг ўсиши билан ўзгаришлар рўй берадиган ривожланишнинг бузилишидир. Кейинги 20 йил ичида болалар церебрал фалажи масалаларига тааллуқли шиддатли илмий тадқиқотлар физиотерапия ва ноанъанавий тиббиётнинг турли мафкуравий "мактаб"ларини енгиб чиқди. Кўп сонли тадқиқотлар натижасида болалар церебрал фалажи билан оғриган беморларни даволашда давонинг ноанъанавий усуллари самарасиз эканлиги кўрсатилди. Ҳозирги пайтда юқорида келтирилган далилий услублар ёрдамида тиббиёт ходимлари ота-онага болалар церебрал фалажини қуйидаги таснифи билан боланинг моторикага оида функцияси ривожланишининг прогнозини ўз ичига олган маълумотни бера олиш имконига эга: а) тури, б) оғирлиги с) этиологияси. Ҳар бир боланинг оиласи шундай маълумотга эга бўлиши керак.

Болалар церебрал фалажининг бола ҳаётининг биринчи йили давомида эрта таснифланиши иккиламчи асоратлар (масалан, тос-сон суякнинг чиқиши) хавфини пасайтириш мақсадида профилактикани бошлаш учун бошланғич нуқтадир. Охириги 20 йил ичида бундай профилактик стратегия кортали тадқиқотлар натижалари бўйича ўзининг юқори самарадорлигини исботлай олди. Болалар церебрал фалажининг клиник намоён бўлишлари ҳар бир бемор учун ягона бўлиб қолаётганини ҳисобга олиш керак. Даволашнинг функционал самарадорлигини ошириш ва ижобий натижаларга эришиш учун ҳар бир болага индивидуал ёндошиш талаб этилади. Функционал кўрсаткичларнинг яхшиланиши болалар церебрал фалажини даволашга кўп соҳа мутахассислари иштирокидаги ёндошишнинг ягона мақсади эмас. Фақатгина ICF барча тоифаларининг ҳамкорлиги (тузилма, функциялар, фаолият, қўшимча омиллар), даволашнинг синчковлик билан танлаб олинган услуби ва дориларнинг тўғри танланган миқдори (дозировкаси)

барча манфаатдор томонларни бемор бола тақдирида иштирок этишга олиб кела олиши мумкин. Бу болалар церебрал фалажи) масалалари бўйича барча дастурларнинг мақсади бўлиб қолиши керак.

Библиография

- AACPDM. The definition and classification of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2007, 49(s109):1-44.
- Allington NJ, Leroy N, Doneux C. Ankle joint range of motion measurements in spastic cerebral palsy children: intraobserver and interobserver reliability and reproducibility of goniometry and visual estimation. *Journal of Pediatric Orthopaedics Part B*, 2002, 11(3):236-239.
- Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Physical Therapy*, 1987, 67(2):206-207.
- Boyd RN, Graham HK. Objective measurement of clinical findings in the use of botulinum toxin type A for the management of children with cerebral palsy. *European Journal of Neurology*, 1999, 6, suppl. 4:23-35.
- Cans C et al. Recommendations from the SCPE collaborative group for defining and classifying cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology Supplement*, 2007, 109:35-38.
- Carswell A et al. The Canadian Occupational Performance Measure: a research and clinical literature review. *Canadian Journal of Occupational Therapy*, 2004, 71(4):210-222.
- Clopton N et al. Interrater and intrarater reliability of the Modified Ashworth Scale in children with hypertonia. *Pediatric Physical Therapy*, 2005, 17(4):268-274.
- Cusick A et al. A comparison of goal attainment scaling and the Canadian Occupational Performance Measure for paediatric rehabilitation research. *Pediatric Rehabilitation*, 2006, 9(2):149-157.
- Eliasson AC et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2006, 48(7):549-554.
- Fosang AL et al. Measures of muscle and joint performance in the lower limb of children with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2003, 45(10):664-670.
- Hagglund G et al. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy. The first ten years of a population-based prevention programme. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 2005, 87(1):95-101.
- Heinen F et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *European Journal of Paediatric Neurology*, 2010, 14(1):45-66.
- Krageloh-Mann I, Horber V. The role of magnetic resonance imaging in elucidating the pathogenesis of cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2007, 49(2):144-151.
- Maathuis KG et al. Gait in children with cerebral palsy: observer reliability of Physician Rating Scale and Edinburgh Visual Gait Analysis Interval Testing scale. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 2005, 25(3):268-272.
- Mackey AH et al. Reliability and validity of the Observational Gait Scale in children with spastic diplegia. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2003, 45(1):4-11.
- Maloney FP. Goal attainment scaling. *Physical Therapy*, 1993, 73(2):123.
- Maloney FP et al. Use of the Goal Attainment Scale in the treatment and ongoing evaluation of neurologically handicapped children. *American Journal of Occupational Therapy*, 1978, 32(8):505-510.

- McDowell BC et al. The variability of goniometric measurements in ambulatory children with spastic cerebral palsy. *Gait Posture*, 2000, 12(2):114-121.
- Palisano RJ. Validity of goal attainment scaling in infants with motor delays. *Physical Therapy*, 1993, 73(10):651-658.
- Palisano RJ. A collaborative model of service delivery for children with movement disorders: a framework for evidence-based decision making. *Physical Therapy*, 2006, 86(9) 1295-1305.
- Palisano R et al. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1997, 39(4) 214-223.
- Palisano RJ et al. Validation of a model of gross motor function for children with cerebral palsy. *Physical Therapy*, 2000, 80(10):974-985.
- Palisano RJ et al. Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2008, 50(10) 744-750.
- Russell DJ, Leung KM, Rosenbaum PL. Accessibility and perceived clinical utility of the GMFM-66: evaluating therapists' judgements of a computer-based scoring program. *Physical & Occupational Therapy in Pediatrics*, 2003, 23(2):45-58.
- Sanger TD et al. Classification and definition of disorders causing hypertonia in childhood. *Pediatrics*, 2003, 111(1):e89-e97.
- Scholtes VA et al. Clinical assessment of spasticity in children with cerebral palsy: a critical review of available instruments. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2006, 48(1):64-73.

Қўшимча манбалар:

- Australian Hip Surveillance Programme: www.ausacpdm.org.au/activities/hip-surveillance DeMatteo C et al. *QUEST: Quality of Upper Extremity Skills Test*. Hamilton, ON: McMaster University, Neurodevelopmental Clinical Research Unit, 1992.
- Gross Motor Function Classification System (GMFCS): www.canchild.ca/en/
- Gross Motor Function Measure (GMFM): www.canchild.ca/en/measures/gmfm.asp
- Supplementary data in Heinen F., et al. 2010: The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *European Journal of Paediatric Neurology*, 2010, 14(1):45-66; Treatment modalities – Gross Motor Function, a perspective beyond the first year of life
- Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE): www.rheop.ujfgrenoble.fr/scpe2/site_scpe/index.php

23. Болалар церебрал фалажидан фарқ қилувчи марказий генезли ҳаракат бузилишлари

Муаллифлар: Florian Heinen ва Peter Baxter

Асосий ҳолатлар

- Бола ҳаётнинг биринчи йилида кўпгина ҳаракатга оид пароксизмал ва доимий бузилишларни кузатиш мумкин.
- Уларнинг аксарияти клиник намоён бўлишлар асосида ташхисланиши мумкин.
- Феноменологик тарзда атаксия, атетоз, хорей, дистония, миоклония, стереотипия ва тремор фарқланади. Баллизм, паркинсонизм ва тик мазкур ёш гуруҳида жуда кам учрайди.
- Шунингдек, нормал ривожланаётган кўкрак ёшидаги болаларда мазкур ёшнинг ўзига хосликлари билан боғлиқ бўлган "физиологик" атаксия ва атетознинг энгил шакллари кузатилиши мумкин.

Тарқалган хатоликлар

- Нормал ҳаракат ўзгаришлари баъзан хатолик билан касаллик деб қабул қилиниши мумкин.
- Ривожланиш давомида кузатилиши мумкин бўлган ҳаракатга оид нормал асимметрияни патология деб қабул қилиниши.
- Ҳаракатларнинг пароксизмал бузилишлари хатолик билан эпилепсия (ва унинг акси) сифатида қабул қилинади.
- Ҳаракатга оид барча сурункали бузилишлар церебрал фалажнинг кўринишлари деб ҳисобланади.
- Мавжуд бўлган ҳолатнинг безарар табиатида кўпинча керак бўлмаган даволаш ўтказилади.
- Нормал ҳолат пайтида керак бўлмаган даволаш.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Болада калласини тутиб тура олиш ҳолати ривожланмаганда.
- Коррекция қилинган (гестациянинг давомийлиги бўйича) ёшдаги 9 ойлик ёшдан ошган бола ўзи мустақил ўтира олмаганда.
- Моторикага оид бузилишларнинг янги аломатлари пайдо бўлиб, мавжуд бўлганлари эса ривожланиб ёки кучайиб борса.

Таърифлар

Атаксия (тўғридан тўғри таржима қилинганда – «тартибсизлик»): нормал ёки кутилаётган эркин ҳаракатларни бажара олиш қобилиятининг йўқлиги. У турли ҳолларда патология мавжудлиги туфайли заифлик ёки бўғимлардаги беихтиёр мушаклар қисқариши билан тавсифлаб берилма олмайди. Атаксия мушаклар фаоллигининг фазовий паттернини, фаоллик вақтининг бузилиши ёки бир вақтнинг ўзида иккаласининг ҳам бузилиши билан қўзғатилиши мумкин. Ушбу патология дисметрия (мақсадли ҳаракатлар амплитудасининг етарли эмаслиги ёки ҳадди зиёдлиги), диссинергия (кўп бўғимли ҳаракатни бажаришда координациянинг бузилиши) ва дисдиадохокинез (тез такрорланувчан ҳаракатларни бажариш пайтида ритмикликнинг бузилиши – ҳаётнинг биринчи йили давомида бу тушунчани қўллаш ноўрин) билан тавсифланади.

Атетоз (сўзма-сўз – «чидамсизлик»): секинлашган узлуксиз тоник ноихтиёр ҳаракатлар. Ҳаракатлар дискинетик бузилишининг намоён бўлишларидан бири (дистония билан таққосланганда хореоатетоз). Шунингдек, церебрал фалажнинг ёрдамчи турларидан бири пайтида ҳам кузатилади (22-бобга қаранг).

Хорея (юнонча – рақс тури): гиперкинетик бузилишлар, бир хил бўлмаган узлуксиз беихтиёр ҳаракатлар билан бўлади, унда ҳаракатнинг турли компонентлари алмашинувчи тезликка, йўналишга ва тақсимланишга эга бўлиши мумкин (тананинг барча аъзолари жалб қилиниши мумкин); ҳаракатлар прогнозлаб бўлмайдиган, тасодифий табиатга эга.

Баллизм: юқори амплитудага эга бўлган беихтиёр шиддатли ҳаракатлар, одатда қўл ва оёқларнинг проксимал қисмида содир бўлади. Улар қисқа ёки турғун бўлиши мумкин. Патология хореянинг энг кескин тарздаги кўриниши бўлиши мумкин. Агар мазкур ҳаракат бузилишлар тананинг фақат бир тарафида кузатилаётган бўлса, гемибаллизм атамаси қўлланилади.

Дистония: эркин ҳаракатлар ёки турли ҳолатларни ушлаб туриш пайтида мушаклар фаоллашувини беихтиёр навбатма навбат ўзгаришларини акс эттиради. Демак, унда доим бурилувчи ва такрорланувчи ҳаракатларни ёки

тананинг патологик ҳолатини қўзғатувчи мушакларнинг қисқариши содир бўлади. Одатда агонист ва антагонист мушакларнинг бир вақтнинг ўзида қисқариши содир бўлади. Дистония маълум бир ҳаракат ёки ҳолат билан қўзғатилиши мумкин. Дистоник спазмлар тоник шайтонлашларни эслатиши ва жуда оғриқли кечиши мумкин. Дистоник ҳолат кечиктириб бўлмас тиббий ҳолатни акс эттиради.

Миоклонус: алоҳида мушаклар ёки мушаклар гуруҳларининг тез турткисимон ҳаракатларидир. Атама одатда позитив миоклонусни таърифлаш учун ишлатилади ва тўсатдан содир бўладиган кескин беихтиёр мушаклар қисқаришини ифода этади. «Салбий миоклонус» атамаси фаол (постурал) мушакларда қисқаришнинг тўсатдан тўхтаб қолишини тавсирлайди.

Паркинсонизм: икки ёки ундан кўп асосий аломатларнинг мавжудлиги: тинчлик ҳолатидаги тремор, брадикинезия, ригидлик ва постурал нобарқарорлик билан ифода этилади.

Стартл-синдром: миоклонусга ўхшаш бўлган қисқа генераллашган таъсирланишлар бўлиб, бу синдром нозологик шаклга эга.

Стереотипиялар: беихтиёр бир турдаги координациялашган такрорланувчи рефлексив бўлмаган ҳаракатлар. Уларнинг ҳар бир такрорланиши йўналтирилганликни ўз ичига олган ҳолда бир хил тавсифланишга эга. Кўпинча ритмик табиатга эга бўлади.

Тиклар: беихтиёр, тўсатдан содир бўлувчи, тезкор, кутилмаган такрорланувчи норитмик оддий ёки мураккаб ҳаракатлар ёки товуш чиқаришлар. Тиклар икки тоифага бўлинади (ҳаракат ва фоник) ва одатда ҳаётнинг биринчи йилида кузатилмайди.

Тремор: антагонист мушакларнинг навбатма-навбат қисқариши пайтида кузатиладиган тебранувчи ритмик ҳаракатлар. Одатда бўғимлардан бирининг ҳудудида кўз илғай оладиган тебранувчи ҳаракатлар кузатилади. Ҳаётнинг биринчи йилида патологик тремор жуда кам учрайди.

Олиб бориш ва клиник ёндошиш

Янги туғилган чақалоқлар ва кўкрак ёшдаги болаларда турли пароксизмал ва нопароксизмал ҳаракат бузилишлари кузатилиши мумкин. (23.1-жадвалга қаранг).

Кўпчилик ҳолларда ташхис у ёки бу клиник симптомлар аниқланиши асосида (пароксизмал бузилишлар пайтида айниқса видеоёзувлар жуда фойдали бўлиши мумкин), ва камроқ ҳолларда – тадқиқотларнинг қўшимча услублари асосида қўйилади. Пароксизмал бузилишларни шайтонлашлардан (13- ва 16-бобларга қаранг), доимий касалликлар пайтида эса – церебрал фалаждан (22-бобга қаранг) диагностик фарқлаш жуда муҳим.

Жадвал 23.1. Ҳаракат бузилишлари

Ҳаракат бузилишлари	Пароксизмал	Нопароксизмал
Янги туғилган чақалоқ-ликлик даври	Юқори нерв-рефлектор қўзғалувчанлик синдроми Велосипедда ҳаракатланишни эслатувчи оёқлардаги ҳаракатлар Янги туғилган чақалоқларда яхши сифатли миоклонус. Муддатига етилмай туғилган чақалоқларда транзитор дистония	«Бўш бола» (гипотония) Дистониялар Ригид бола синдроми (stiff baby syndrome) Хорея
Қўрак ёшидаги болалар даври	Сесканиш ҳолатлари Пароксизмал бўйин қийшиқлиги Яхши сифатли нигоҳ парези Сандифер синдроми Гўдаклик даврда юқорига қарашнинг яхши сифатли тоник спазмаси Спазмус Нутанс-Spasmus nutans (лат. "имлов шайтонлаши": нис-тагм, бош чайқаш ва мажбурий ҳолатда тутиш) Опсиклонус-миоклонус "Jactatio capitis"- бош билан такрорланувчи бетартиб ҳаракатлари Стереотипиялар Гратификация феноменлари (тик) Яхши сифатли спазмалар	Бошнинг мажбурий ҳолати – бошни энгаштирилган ҳолатида дистония – оёқларнинг генераллашган гипертонуси Атаксия Тремор

Янги туғилган чақалоқларда ҳаракатнинг пароксизмал бузилишлари: клиник жиҳатдан ёндошиш

Ҳаракатларнинг пароксизмал бузилишларини неонатал шайтонлашлар билан адаштириб юбориш мумкин (13-бобга қаранг). Пиридоксинга боғлиқка ўхшаш ҳолатларда бир боланинг ўзида ҳам шайтонлашлар, ҳам ҳаракатларнинг ноэпилептик шакллари кузатилиши мумкин. Дифференциал ташхиснинг асоси клиник текшириш ва ЭЭГ текширувида – иктал ва интериктал даврда текшириш керак.

Нерв-рефлектор қўзғалувчанликнинг ошиши синдроми – қорни оч болаларда учраши мумкин ёки гипокальциемия, гипогликемия, наркотик моддаларнинг бекор қилиниши, шунингдек, бир қатор ўткир неонатал

энцефалопатияларда қайд этилиши мумкин бўлган кўп учрайдиган носпецифик аломатдир. Улар тана ҳолатини ўзгартирилганида йўқолиши ёки уйқу вақтида симптомлар кузатилмаслиги билан эпилептик тутқаноқлардан фарқланади. Бундан ташқари стартл-рефлекснинг кучайишини кузатиш мумкин. Уйқунинг REM-фазаси йўқ бўлган чала туғилган болаларда ҳам шунингдек стартл-рефлекс кучайган бўлиши мумкин.

- *Қачон дастлаб намоён бўлади? Ҳаётнинг 1-ҳафтасида.*
- *Қайси ёшда тўхтайдди? Одатда 6 ойгача.*
- *Даволаш: Агар ташхис аниқланган бўлса, асосий касалликни даволаш, қолган ҳолларда – ота-онага хабар бериш/тинчлантириш.*

Орқага қайишиш билан кечувчи тоник гиперэкстензия, ёки усиз, қўл ва оёқларнинг “итларнинг сузиши”га ўхшаш ритмик ҳаракатлари (ёки велосипед хайдашга ўхшаш оёқлар ҳаракати) барча этиологияли ўткир ва сурункали энцефалопатиянинг носпецифик аломатлари бўлиб ҳисобланади. Баъзи кўкрак ёшидаги болаларда бу симптомлар бош мия ичи босимининг кўтарилганлигининг аломати бўлиши мумкин.

- *Қачон дастлаб намоён бўлади? Фарқи йўқ.*
- *Даволаш: Асосий касалликни даволаш; ҳолатни қайд этиш.*

Янги туғилган чақалоқларда уйқудаги хатарсиз миоклонусни кўпинча эпилептик талваса сифатида қабул қиладилар. Асосий ажралиб турувчи фарқи шундаки тавсифланган ҳоллар фақат уйқу пайтида юзага келади. Одатда фақат қўл ёки фақат оёқнинг иштироки билан, ёки қўл ва оёқда кескин қисқаришлар билан ҳаракатлар бир хил бўлмайди. Қолган ҳолларда болада неврологик жиҳатдан патология кузатилмайди. ЭЭГ нинг нормал тасвири ташхисотда қийинчилик туғилганда ёрдам бериши мумкин. Оқибати хатарсиз бўлади.

- *Қачон дастлаб намоён бўлади?: 1 ойга қадар.*
- *Қайси ёшда тўхтайдди?: 6 ойдан кечиктирилмаган ҳолда.*
- *Даволаш: Ота-онага хабар бериш/тинчлантириш; даволаш талаб этилмайди.*

Янги туғилган чақалоқларда турғун ҳаракат бузилишлари: клиник ёндошиш

Гипотония (бўш бола синдроми) марказий ҳаракатлантирувчи нейроннинг зарарланиши ва бошқа бузилишлар билан бирга кечадиган кўпчилик касалликларда кузатилади. (батафсил кўриб чиқиш учун 20-бобга қаранг).

Дистония, бўйиннинг турғун асимметрик тоник рефлекси (БТАТР) билан уйғунликдаги орқа ва бошнинг тўғирловчи мушакларида юқори тонус билан ва бўйиннинг букувчи мушакларида гоҳ-гоҳ бўшашиши билан тавсифланади.

Ҳолат энг кўп ҳолларда бош миянинг пре- ёки перинатал зарарланиши неғиздаги оғир сурункали неврологик бузилишлар (масалан асфиксия, гипербилирубинемия) билан боғлиқ. Шунингдек, дистония ҳам гидроцефалияни ўз ичига олган ҳолдаги барча этиологиядаги бош мия ичи юқори босимнинг симптоми бўлиши мумкин.

Чала туғилган болалардаги транзитор дистония чала туғилган болаларда кузатилади ва оёқлардаги тўғирловчи мушакларнинг юқори тонусини ҳамда асимметрик аксиал гипертонусни ўз ичига олади; болани ўтирган ҳолатда кўтарилганида бошини орқага ташлайди, бу эса боланинг қоринда ётган ҳолатида кузатилмайди. Бу ҳолат қўл бармоқларини мушт қилиб букиш ва пай рефлексларининг ошиши билан уйғунлик қилади.

- *Қачон дастлаб намоён бўлади?:* бир неча ҳафтада.
- *Қайси ёшда тўхтайтиди?:* аксарият ҳолларда – 12 ой; баъзи болаларда церебрал фалажнинг янада яққол шаклларига ўтади.
- *Даволаш:* ота-онани тинчлантириш.

Қорин ичи ривожланишнинг кечикишига эга бўлган баъзи муддатига етиб туғилган болаларда, агар уларнинг қорни оч бўлса, ўхшаш симптомларни кузатилиши мумкин, аммо бундай эпизодлар тез бартараф этилади.

Ригид чақалоқ синдроми ва гиперактив стартл-синдром глицин рецепторларини кодлаштирувчи геннинг, ёки глицин ташувчиси бўлган геннинг мутацияси натижасида гиперэксплексия билан кўзғатилган кам учрайдиган ҳолатлардир. Клиник жиҳатдан ташхис бурунга такрорий тақиллатишга кўникиш йўқлиги, шунингдек, ташқи кўзғатувчиларга давомий таъсирланиш асосида кўйилади. Ҳолат бутун умр давомида турғун қолади, аммо ёш ўтиши билан симптоматика одатда ўзгаради, гипертония бир ёшга бориб камроқ намоён бўлувчи бўлиб қолади, лекин шу билан бирга керагидан ортиқ тунги миоклонус, чўчиб тушганда “донг қотиб қолиш”, баъзан эпилепсия шаклланади. Биринчи ярим йилликдаги янги туғилган чақалоқларда ва гўдакларда ҳаётга хавф туғдираётган апоноэ ҳолларини бўйинни эгиш билан самарали ва тез тўхтатиш мумкин. Бензодиазепинлар, вальпроат ва фенобарбитал билан белгиларни олди олиниши мумкин. Дифференциал ташхис нейротрансмиттерлар метаболизмининг туғма бузилишларини (кўп ҳолларда нигоҳ спазми билан боғлиқ) ва пирамидал трактларнинг туғма мавжуд бўлмаганлигини ўз ичига олади. Оғир бронх-ўпка дисплазияси мавжуд кўкрак ёшидаги болаларда қўл ва оёқлар, юзлар билан тилнинг хорреяга ўхшаш ҳаракатлари

ҳамда уйқу пайтида кучаювчи умумий қўзғалиш ҳолати билан ифодаланадиган ҳаракат бузилишлари ривожланиши мумкин. Этиологияси ноаниқ.

- *Қачон дастлаб намоён бўлади? ПОСТНАТАЛ 3-ой; 12-18 ой давомида сақланиши ёки секинлик билан тўхтатилиши мумкин.*
- *Даволаш: Айниқса тил ҳаракатланишининг бузилиши овқатлантиришни қийинлаштираётган бўлса, клоназепам самарали бўлиши мумкин.*

Кўкрак ёшидаги болаларда пароксизмал бузилишлар: клиник жиҳатдан ёндошиш

Хатарсиз инфантил титровчи силкинишлар – бундай ҳолатларни ташхиллашда видео ёзувлар кўриб чиқилиши мақсадга мувофиқ. Қолган барчасида боланинг нормал ўсиши ва ривожланиши намоён бўлади. Кейинчалик ҳаёт давомида идиопатик тремор билан ўзаро алоқа кузатилиши мумкин.

- *Қачон дастлаб намоён бўлади? кўкрак ёшдаги ва эрта болалик даврида.*
- *Даволаш: ота-онага хабар бериш/тинчлантириш.*

Яхши сифатли (хатарсиз) пароксизмал бўйин қийшиқлиги бир неча соатдан бир неча кунгача давом этувчи, қусиш, кўзларнинг патологик ҳаракатлари, каттароқ ёшдаги болаларда эса атаксия билан бирга кузатиладиган бошининг беихтиёр ҳаракатларини ўз ичига олади (эгилган ҳолда буриш). Тутқаноқлар орасидаги даврда бола соғлом. Сандифер синдромини инкор этиш керак. Баъзи ҳоллар *SACNA1A* генининг мутацияси билан боғлиқдир. Каттароқ ёшдаги баъзи болаларда мигрень ривожланиши мумкин.

- *Қачон дастлаб намоён бўлади? Ҳаётнинг биринчи йилида.*
- *Қайси ёшда тўхтайдими? 8 ёшга бориб.*
- *Даволаш: Ота-онага хабар бериш/тинчлантириш.*

Сандифер синдроми одатда тананинг бурилиши ва кейинчалик бир неча дақиқа давом этадиган дистрессда (бўйин қийшиқлиги) намоён бўладиган бўйин мушакларининг асимметрик жалб қилиниши натижасида тананинг асимметрик дистоник ҳолати билан ифодаланади.

Баъзан орқа мушаклари ҳамда қўл билан оёқнинг тўғирловчи мушаклари жалб қилинади. Бир қатор ҳолларда бундай ҳолат овқатлантирилгандан кейин қайд этилади: бу гастроэзофагеал рефлюкс ва/ёки диафрагманинг қизилўнгач тешиги чурраси туфайли содир бўлади.

- *Қачон дастлаб намоён бўлади? Эрта гўдаклик даврида.*
- *Қайси ёшда тўхтайдими? Эрта болалик ёки даволашдан кейин.*

- *Даволаш: рефлюкснинг медикаментоз терапияси, кўп ҳолларда жарроҳлик фундопликацияси талаб этилади.*

Ҳаракат дистонияси одатда, катта ёшдаги болаларда L-допа метаболизи билан боғлиқ бўлган бузилишларни ўз ичига олган ҳолда сурункали дистония шакллари билан бир қаторида кузатилиши мумкин. Жисмоний зўриқиш пайтида пароксизмал дистония ва дистония орқа мия суюқлигида глюкозанинг пасайиши билан ташхисланувчи ва кетоген парҳез билан даволанадиган Glut1 оқсил танқислигининг намоён бўлиши мумкин.

Пароксизмал хорей Аллан-Херндон-Дадли (MCT8 монокарбоксилат ташувчиси танқислиги) касаллиги пайтида кузатилиши мумкин. Бу касаллик X-хромосома билан бирлашган бўлиб, ўғил болаларда учрайдиган тиреоид гормонлар ташувчиси бўлган оқсил синтези бузилиши билан бирга кузатилади; қонда T3 миқдорининг кўтарилиши бундай патологияга шубҳа туғдиради.

Эмизикли болалардаги **яхши сифатли (хавфсиз) юқорига қараган нигоҳ (взор) пароксизми** ҳоллари бошнинг ғайритабiiй ҳолати ва атаксия билан боғлиқ бўлиши мумкин.

Тутқаноқлараро даврда болада бирор бир неврологик ўзгаришлар аниқланмайди, жисмоний ва ақлий ривожланиш меъёр доирасида қолади.

- *Қачон дастлаб намоён бўлади?: ҳаётнинг биринчи йилида.*
- *Қайси ёшда тўхтайдими?: 1-4 ёшда.*
- *Даволаш: бир қатор беморларда терапевтик жавобга L-допанинг қўлланилиши билан эришилади.*

Спазмус Нутанс – Spasmus nutans (лат. “бош ирғатувчи пароксизмлар”) учлик симптомни ўз ичига олади: калланинг патологик ҳолати, нигоҳни яқинлаштириганда, узоқлаштириганда ёки нигоҳ жамланган пайтда яққол сезиладиган бошни такрор ва такрор ирғитиш ҳаракатлари (тахминан 3 Гц суръат билан), шунингдек майда калибрли нистагм. Нистагм асимметрик, ёки монокуляр бўлиши мумкин. Кўриш йўли ёки учинчи қоринча ҳудудида янги пайдо бўлган ҳосиланинг тўхтатилиши билан шишга оид жараён пайтида камдан кам кузатилади, бироқ бундай ҳолларда одатда кўриш қобилиятининг ҳам бузилишлари мавжуд бўлади. Дифференциал ташхис учун компьютер (КТ) ёки магнит-резонанс томография (МРТ) талаб этилиши мумкин.

Бошнинг мажбурий ҳолати (эгилган ҳолдаги бурилиши) (учликнинг бошқа ташкилий қисмларисиз) бош мия орқа чуқурчаси шишига ишора қилиши мумкин.

- *Қачон дастлаб намоён бўлади?: 3-12 ойда.*

- *Қайси ёшда тўхтайдими?: бир неча ой давомида, аммо енгил нистагм бир қатор йиллар давомида сақланиб қолиши мумкин.*
- *Даволаш: йўқ.*

Кўзларнинг эпизодик ёки турғун бетартиб туташган тортишишлари опсоклонус-миоклонус синдромининг (шунингдек опсоклонус-миоклонус-атаксия ёки Кинсбурн касаллиги, яна "ўйнаётган кўзлар" синдроми сифатида танилган) муҳим аломатидир. Бу касаллик одатда "жаҳл фалажлари" шаклида намоён бўлиши мумкин бўлган оғир дистресс/дисфория/депрессия билан боғлиқ бўлади. Аксарият ҳолларда бунда нейробластома ривожланаётган бўлиши мумкин, шу сабабли ҳам мутахассиснинг маслаҳати талаб қилинади.

- *Дастлабки намоён бўлиш ёши: одатда ҳаётнинг биринчи йилидан кейин.*
- *Даволаш: симптоматик: иммуномодуляторлар (масалан, глюкокортикостероидлар билан пульс-терапия); сабабни бартараф этиш (нейробластома – тепароққа қаранг).*

"Jactatio capitis"- каллани уриш билан бирга кузатиладиган тинимсиз такрорланувчи ҳаракатлари, зерикаётган ёки фрустрацияни кечираётган соғлом болаларда ҳам кузатилиши мумкин. Одатда бу ҳаракатлар кўкаришлар ёки зарарланишлар етказа оладиган даражада бўлмайди. Мазкур синдромнинг уйқу пайтида кузатиладиган эквиваленти парасомниянинг яхши ташхисланадиган турларидан бири бўлади. Одатда қолган барча жиҳатлари билан бола соғлом ва ота-она у томонидан чиқарилаётган овозлардан ҳавотирда бўлиб ухлай олмаганида, бола тўлалигича уйқуга тўйган ҳолда уйғонади! Бу ҳол бир неча йил давомида сақланиб қолиши мумкин.

- *Қайси ёшда дастлаб намоён бўлади?: ҳаётининг биринчи йилида.*
- *Қайси ёшда тўхтайдими? исталган ёшда, аммо калла билан маятниксимон ҳаракатлар йиллар давомида турғун бўлиб келиши мумкин.*
- *Даволаш: ота-онани тинчлантириш; каллани деворга урилганидан зарарланишини олдини олиш мақсадида ухлаш жойини юмшоқ нарсалар, масалан ёстиқлар билан таъминлаб чиқиш лозим.*

Гратификация феноменлари – қониқиш билан аниқланган феноменлар, бола кўпинча оёқларини чалиштириб олган ҳолда ўтирганида ёки ётганида такрорланувчан ҳаракатларни бажариши ёки вақти-вақти билан у ёки бу ҳолатни эгаллашини англатувчи эркин ҳаракатларни акс эттиради. Баъзи муаллифлар инфантил мастурбация билан боғлиқ ҳолатни кузатадилар. Бундай пайтларда бола бедор бўлади ва тавсифлаб берилган холлар тўхтатилиши, кейинчалик эса янгитдан бошланиши мумкин. Кўпинча оёқ панжалари дистоник-супинацияланган ҳолатда бўлиши характерлидир.

- *Кайси ёшда дастлаб намоён бўлади?: 3-12 ойда.*
- *Кайси ёшда тўхтайти? исталган вақтда.*
- *Даволаш: ота-онани тинчлантириш.*

Инфантил стереотипиялар ўзаро ўхшаш бўлиши мумкин ва ўз ичига такрорланувчан қисман эркин ҳаркатларни олади. Стереотипияларнинг баъзилари муайян вазиятларда, масалан кир ювиш машинаси барабанининг айланишини кузатган пайтда юзага келади. Баъзан аутизм билан боғлиқлик кузатилади. Бу ёш гуруҳида учишлар камдан кам кузатилади.

Кўкрак ёшдаги болаларда турғун ҳаракатга оид бузилишлар: клиник аломатлар

Доимий тарзда кузатиладиган калланинг эгилган ҳолдаги бурилиши бўйин қийшиқлигида (масалан, кўкрак-ўмров-сўргичсимон (ГУС) мушагининг безарар ўсмасида, гипотетик тарзда мушакка қон қуйилишининг оқибати сифатида, мияча ўсмаларининг ўз ичига олган ҳолда бош миянинг орқа чуқурчасининг патологиясида, шунингдек, атлантаксинал бўғимлардаги аномалияларда кузатилиши мумкин. Агар контрлатерал кўкрак-ўмров-сўргичсимон (ГУС) мушагини пайпаслаш пайтида унинг қоринчасида оғриқли зичлашиш аниқланса ва шу билан бирга бошнинг тўғирланиши чекланган бўлса, даволашда мушакларни эҳтиёткорлик билан ритмик чузишларига аҳамиятни қаратиш керак. Акс ҳолда мушаклар ультратовушли текшируви (УТТ) ни ўтказиш, бош мия орқа чуқурчаси тузилмаларини ўрганиш мақсадида нейровизуализация, умуртқа бўйин қисмининг рентгенографияси ёки КТ-текширилиши ва бирор бир патология аниқланган тақдирда жарроҳга йўлланма бериш талаб қилинади.

Тана ҳамда оёқ-қўллар мушакларининг жалб қилиниши билан сурункали дистония Лёш-Нихан касаллиги (HGPRT генининг Х-хромосома билан тиркашдаги нуқсон), атаксия-телеангиэктазия, глутарацидурия, Айкарди-Гутьерес синдроми ва митохондриял цитопатиялар пайтида кузатилиши мумкин. Ушбу патологияларнинг ҳар қайсиси хатолик билан церебрал фалж сифатида ташхисланиши мумкин.

- *Даволаш: аксарият ҳолларда симптоматик; Лёш-Нихан касаллиги пайтида – аллопуринол, допа; глутарацидурия пайтида – парҳез, рибофлавин, карнитин тайинланади.*

Оёқлар гипертонуси нуқсонли нерв найчаси ёки ушбу жойлашишнинг туғма ўсмалари сабабли орқа миянинг зарарланганлигига ишора қилади. Агар бош миясининг МРТ-тасвири нормал бўлса, умуртқанинг текширувини ўтказиш зарур. Шунга ўхшаш симптоматика допага боғлиқ дистониялар, биотинидаза танқислиги, генларнинг бутун бир қатори (масалан SPAST, REEP1,

KIF5A, Атластин) нуқсони натижасида ирсий спастик паразет (Штрюмпель-Лоррейн касаллиги), пуриннуклеозидфосфорилаза (ГНФ) танқислиги, аргиназа танқислиги ва L1 синдроми (X-хромосома билан боғлиқ касаллик, L1CAM генининг мутацияси) ҳолатида кузатилиши мумкин.

- *Даволаш: допа (допага боғлиқ бўлган ҳолатларда); биотин (биотиназа танқислигида); бошқа ҳолларда – қўллаб-қувватловчи терапия; симптоматик даволаш (масалан, гипертензиялар); генетик маслаҳат.*

Спастикликни кучайиши, дистония ёки атаксия – санаб ўтилганларнинг барчаси лейкодистрофия, масалан Пелицеус-Мерцбахер касаллиги ва унинг вариантлари, ёки Краббе касаллиги мавжудлигига ишора қилиши мумкин. Қўшимча симптомларга нистагм, кўриш нерви дискиннинг атрофиясини, стридор ва шайтонлашлар киради. Агар касалликларнинг ушбу гуруҳига шубҳа мавжуд бўлса, биринчи навбатда МРТ ўтказиш зарур. Пелицеус-Мерцбахер лейкодистрофияси (X-хромосома билан боғлиқ PLP1 ген мутацияси) ҳолатида кўкрак ёшидаги болаларда белгиларлар мушаклар гипотонияси, нистагм, баъзан хорез билан намоён бўлади; кейинчалик гипертония ва атаксия ривожланади. Оғирроқ бўлган туғма ҳолатларда ҳам, шунингдек эрта стридор ва шайтонлашлар намоён бўлади. Краббе инфантил лейкодистрофияси пайтида симптомлар бир неча ойлик ёшда бошланади ва асабийлик, овқатлантириш пайтидаги қийинчиликлар, қусиш ва ривожланишнинг кечикишини ўз ичига олади. Кейинчалик зўрайиб борувчи мушак гипертонияси, эпилептик талвасалар, кўрлик ва карлик ривожланади ва икки ёшга бориб ўлим билан якунланади.

- *Даволаш: қўллаб-қувватловчи даволаш; симптоматик (масалан, гипертензия муносабати билан); генетик маслаҳат.*

Атаксия камдан кам ҳаётнинг биринчи ярим йиллигида ташхисланади. Бунинг қисман сабаби шундаки, бу ёшдаги болалар каттароқ ёшдаги болаларга нисбатан физиологик дискоординацияга эга бўлади. Яна бир сабаби эса – миячага оид эртанги бузилишлар бўлиб, одатда мушаклар гипотонияси ва ривожланишнинг эртанги бузилишлари билан бирга кузатилиши характерлидир. Шунга қарамай, ўткир атаксия инфекция ёки яллиғланувчи характерли церебеллит, интоксикациялар ва бошқа камдан кам учрайдиган сабаблар билан қўзғатилиши мумкин. Сурункали атаксия А ва В гексозаминидаза танқислиги ёки митохондриял дисфункцияларнинг кўриниши бўлиши мумкин. Glut1 глюкозаси ташувчиси танқислиги ҳам шунга ўхшаш симптоматика билан бирга кузатилиши мумкин.

- *Даволаш: одатда симптоматик; Glut1 танқислигида кетоген парҳез ёки Аткинс парҳези тавсия қилинади.*

Треморни хореедан фарқлаб олиш қийин. Давомий хорее айниқса энцефалопатия такрорланиши билан боғлиқ бўлган оддий герпес инфекцияси негизида энцефалитдан кейин ривожланиши мумкин. Аниқ механизми номаълум. Аввалари унинг асосида турғун вирусли герпес инфекцияси ётади, деб тахмин қилинган ва бу ацикловир билан ўта давомий даволашни олиб бориш учун асос бўлган. Бироқ ҳозирги пайтда бузилиш аутоиммун табиатга эга бўлиши мумкин, деб ҳисобланиб келмоқда. Хореоатетоз ҳам шунингдек 1-турдаги глутарацидурия ва Лёш-Нихан синдроми билан боғлиқликка ишора қилади.

Бир қатор оилаларда *TITF1* генининг мутацияси билан боғлиқ бўлган безарар ирсий хорее эмизикли болаларда юриб кетишнинг нисабатан кечроқ бошланиши билан намоён бўлиши мумкин; ҳолат еш ўтиши билан аста секин нормаллашади.

Хулоса

Мумкин бўлган бузилишларнинг кенг кўламли диапазоли пайтида қандайдир бир умумий диагностик ёндошишни таклиф қилиш қийин. Шунга қарамай, ҳатто церебрал фалаж ёки эпилепсиянинг “аниқланган ҳолларида” ҳам дифференциал ташхисни ўтказиш нотўғри ташхис қўйилишининг олдини олишга ёрдам беради. Бундан ташқари, агар моториканинг ривожланиши кутилаётгандай содир бўлмаса ва шу билан бирга касаллик кучайиб борса, ташхисни қайта кўриб чиқиш зарур.

Библиография

- Sanger TD et al. and Task Force on Childhood Motor Disorders. Classification and definition of disorders causing hypertonia in childhood. *Pediatrics*, 2003, 111 e89–e97.
- Sanger TD et al. Definition and classification of negative motor signs in childhood. *Pediatrics*, 2006, 118:2159-2167.

Қўшимча манбалар

- King MD, Stephenson JBP. *A handbook of neurological investigations in children*. London, Mac Keith Press, 2009.
- Singer HS, Mink JW, Gilbert DL, Jancovic J. *Movement disorders in childhood*. Philadelphia, Saunders Elsevier, 2010.

24. Тараққий этаётган кўникмаларнинг йўқолиши

Муаллифлар: Meral Topcu, Dilek Yalnizoglu va Richard Newton

Асосий ҳолатлар

- нормал ёки деярли нормал ривожланишга эга бўлган болада кўникмаларнинг ривожланиб боровчи йўқолиши, прогрессивланувчи нейрометаболик/нейрогенетик бузилишнинг бошланғич аломати бўлиши мумкин.
- гўдак болада шайтонлашлар мавжуд бўлса, айниқса унда дағал/сийрак сочлар ёки тери тошмалари кузатилган бўлса, унда биотинидаза танқислиги эҳтимолини ҳисобга олиш зарур. Бу ҳолатни даволаш мумкин.

Тарқалган хатоликлар

- Прогрессивланувчи неврологик касалликка эга бўлган болаларда болалар церебрал фалажи (БЦФ) ёки эпилептик энцефалопатия деб нотўғри ташхис қўйилиши мумкин.

Нималар сергакликни ошириши керак?

- Ривожланишда прогресснинг кечикиши ва аввал эришилган кўникмаларнинг йўқотилиши – гўдакнинг неврологик ҳолатини баҳолаш пайтида аниқланадиган муҳим муаммолар.
- Шайтонлашларнинг юзага келиши, бош ўсишининг прогрессив секинлашиши ёки тезлашиши, эшитиш қобилятининг йўқотилиши, кўриш қобилятининг ёмонлашуви, гипотония, дистония ёки спастиклик ҳушёрликни оширишни талаб қилувчи аломатлар ҳисобланади.

Кириш

Бола, бутун аҳоли учун одатий бўлган моделга мувофиқ тарздами, ёки эрта ривожланиш кечикишидан далолат берувчи моделга мувофиқ тарздами, ҳаракатга оид ва когнитив кўникмалар тараққий этишининг тахминий йўналиши бўйича ривожланади.

Агар ривожланишнинг асосий босқичлари кутилаётган йўналишдан оғиб кетган бўлса, болада прогрессивланувчи касаллик мавжуд эмасми, деган

савол туғилади. Агар бола нормал ривожланаётган бўлиб, кейин аввал ортирган интеллектуал ва/ёки ҳаракатга оид кўникмаларини йўқотса, аҳамиятли томони шуки, клиник белгилар прогрессивланувчи касаллик жараёнини акс эттиради. Тўлиқ коррекцияга ён бермаган эпилепсия ҳам шунингдек ўхшаш клиник тасвирга эга бўлиши ва прогрессивланувчи касалликка ўхшаб кетиши мумкин.

Клиник ёндашув

Касалликнинг тиббий тарихи ушбу симптомларнинг ривожланишини ва барча юқумли ва токсик агентларнинг мумкин бўлган таъсирларини; олдинги тиббий тарихни, шу жумладан пренатал, перинатал ва постнатал хавф омиллари, шунингдек, оилавий анамнезни ҳам (ота-онанинг қариндошлиги ҳамда оиланинг бошқа аъзоларида ўхшаш симптоматиканинг мавжудлигини ҳам) ўз ичига олиши керак. Муайян беморда ёки оила аъзоларида ҳароратнинг ортиши билан/ортишисиз шайтонлаш хуружи бўлган ёки бўлмаганини аниқлаб олиш керак.

Ҳозирги пайтда мавжуд бўлган функцияларни бажарилишининг ривожланиш тарихи ва даражаси батафсил акс этирилиши керак. Агар оила касаллик тарихи ахборот қийматига эга бўлмаса, орттирилган (ёки спорадик) генетик бузилишлар мавжуд бўлиш эҳтимолини кўриб чиқиш зарур.

Тиббий кўрик пайтида нафас олиш бузилишларининг мумкин бўлган ўзаро боғлиқлигини, дисморфизм ёки бош миёна ва скелетнинг бошқа қисмларининг ғайритабiiийликларини, органомегалия, ретинопатия ёки юрак шовқинларини ўз ичига олган ҳолда тўпланиш касалликларининг намоён бўлишини ҳисобга олиш керак; сочлар (Менкес касаллигида – дағал ва биотинидаза танқислигида – сийрак бўлади.) ва тери қопламаларини (тошма ёки факоматоз аломатлари) текшириш зарур. Бошнинг пешона-энса айланасини ўлчаш ҳар доим кузатилган ва центил жадвалда қайд этиш учун зарур. Кўз олмалари ҳаракатининг бузилишлари кенг кўламдаги бузилишлар спектри ташхисининг асоси бўлиши мумкин. Бироқ нейрометаболик бузилишларнинг клиник тасвири ўзига хос бўлмаслиги мумкин ва дастлабки намоён бўлганида касалликнинг асл прогрессивланишини қатъий ишонч билан аниқлаш жуда қийин бўлади.

Клиник-лаборатория тадқиқотлари (9-бобга қаранг) регрессга шубҳа билан ёки ундай шубҳа бўлмаганда эрта ривожланиш бузилишига эга бўлган ҳар қандай болада фарқлаш билан қоннинг клиник анализини, глюкоза, кальций, фосфат, карбамид ва креатинин даражасининг аниқланишини, қалқонсимон без функциясининг текширилишини, аминокислоталар, органик кислоталар, мукополи- ва олигосахаридлар аниқланиши ва хромосомалар кариотиплашининг ўтказилишини ўз ичига олиши керак. Текширилаётган геномда назорат билан таққослаганда ДНК нусхалари сонидаги

Ўзгаришларни ўлчашга ёрдам берувчи Таққословчи геномли гибридизация (CGH) ҳозирги пайтда диагностиканинг самарасини оширади, лекин у барча тиббий муассасаларда ҳам мавжуд эмас. Регрессия аломатлари пайтида (шунингдек 7,8 ва 9 боб-ларга қаранг) кейинчалик ўтказиладиган лабораторияли тадқиқотлар клиник тасвирга мувофиқ равишда ўтказилиши керак. Бу мазкур бобнинг охириги бўлимларида акс эттирилади: капилляр қондаги рН, плазма ҳамда орқа мия суюқлигидаги лактат ва ДНК митохондриял делецияларини агар митохондриял цитопатияларга шубҳа мавжуд бўлса кўриб чиқиш керак; трансферриннинг изоэлектрик фокусировкасини (гликозиллашнинг туғма бузилишлари пайтида ғайритабиий) эрта ривожланиш бузилишларининг ёғли тўқиманинг ноодатий тери ости тақсимланиши билан ёки бош миянинг визуализацияси пайтида мияча гипоплазияси билан уйғунлигида; лейкоцитлар ферментлари – тўпланишларнинг лизосомал касалликлари пайтида; дигидроксиацетон-фосфат-ацилтрансфераза, фитан кислотаси ва жуда узун углеродли занжирлар билан ёғ кислоталари – пероксисомалар функцияларининг бузилиши пайтида; мис – Менкес касаллигига шубҳа уйғонганида кўриб чиқилиши керак. Агар ўтқир энцефалопатиянинг клиник аломатлари кузатилса, глюкоза, аммиак, кислота-ишқор мувозанатини ва органик кислоталарни текшириш зарур (14-бобга қаранг). Турғун эпилепсиялар намоён бўлган пайтида молибден кофактори танқислигини инкор қилиш учун пешобнинг янги олинган намунасида сульфитни аниқлаш учун тест (dipstick-test) ўтказиш зарур.

Нейровизуализация усуллари (7-бобга қаранг) прогрессивланувчи неврологик бузилишларни аниқлашга ёндошишимизни тубдан ўзгартириб юборди. Хусусан, бу лейкоцистозларга, шу жумладан, юқори қўзғалувчанлик ва спастиклик (баъзан ундан олдин кузатиладиган гипотония билан бирга), эпилептик тутқаноқлар, ҳамда бульбар бузилишлар билан уйғунликдаги секинлик билан прогрессивланувчи мегалозэнцефалияда намоён бўлувчи, эмизикли ёшда кузатиладиган икки нафар бузилишларга (Александр касаллиги ва Канаван касаллиги ёки аспартоциклаза танқислиги) тегишлидир.

Электроэнцефалография (8-боб) ва агар мавжуд бўлса, кўринадиган тарзда қўзғатилган имкониятлар, электроретинограмма, нерв ўтказувчанлигининг текширилиши ва ЭМГ фарқловчи диагностикани сезиларли даражада торайтириши ёки ушбу услублар клиник намоён бўлишларни ҳисобга олган ҳолда ишлатилаётган пайтда клиник шубҳаларни тасдиқлашга ёрдам бериши мумкин.

Клиник аломатлар ва бола ривожланишининг суръати аниқланганида, эпилепсия ёки дистония пайдо бўлганида улардан ҳам мақсадлироқ текширишлар ўтказилиши мумкин. Шундан кейин беморнинг яқка тартибдаги баҳоланишига ҳамда орқа мия суюқлиги анализини ва зарурати бўлса, тўқималар намуналарини текширилишини ўз ичига олган ҳолдаги аввалги тестлар натижаларига асосланган ҳолда махсус тестлар ўтказилиши мумкин.

Клиник белгилар ва гўдакларда нейродегенератив бузилишларда пайтида ўзига хос текширишларга ёндошиш бўйича йўриқнома сифатида 24.1 жадвалга қаранг.

Намоён бўлган шайтонлашлар билан эрта регрессия. Баъзи ҳолатлар миоконик ва патологик неврологик аломатлар ҳамда прогрессивланувчи (секинлик билан бўлса ҳам) ёмонлашиш билан уйғунликдаги турли шайтонлашлар билан бирга прогрессивланувчи миоклоник эпилептик хуружлар кўринишида намоён бўлади.

Мумкин бўлган ташхисларга қуйидагилар киради: **эрта инфантил нейронал цероид липофусциноз (ЭИНЦЛ) (24.1.-жадвал), Тей-Сакс ва Сандхофф касаллиги (жадвал 1), тетрагидробιοπтерин танқислиги (BH4) ва гўдаклардаги прогрессивланувчи нейронал дегенерацияси (PNDC).** Тетрагидробιοπтерин танқислиги (BH4) пайтида эпилептик энцефалопатия гипотония, дистония ва кўз ҳаракати бузилишларини ўз ичига олган ҳолдаги экстрапирамидал симптомлар билан бирга кузатилиши мумкин. Ташхис марказий асаб тизимидаги биоген аминлар ва птеринлар суръати анализи, шунингдек фенилаланин метаболизми бузилиши аломатлари асосида қўйилади. Даволаш учун L-допа ва биотин ишлатилади. Даволашда фенилланининг организмга келиб тушишини парҳез тарзида чегаралаб қўйиши мумкин.

Болаларда прогрессивланувчи нейронал дегенерация (PNDC) (шунингдек у Альперс касаллиги ёки Хуттенлохер синдроми сифатида ҳам танилган) кузатилганда клиник муаммолар 12 ойгача бўлган ёшда намоён бўлиши, лекин ўзини ҳаётнинг иккинчи йилида кўрсатиши ҳам мумкин. Рефрактер шайтонлашлар, парциал шайтонлашлар ва эпилептик ҳолатнинг бошқа тарзда намоён бўлишларидан кейин бир неча ҳафта ёки ойлар ўтиб тараққийлашаётган кўникмаларни йўқотиш кузатилади. Жигар функцияларининг бузилишлари шубҳа уйғотиши мумкин, лекин улар касалликнинг фақат кечки босқичларида намоён бўла олади. Асосий специфик нуқсон тасдиқланган деярли барча болаларда у митохондриял цитопатияларга, 15 хромосомада жойлашган ва ДНК-полимераза гамма (<http://en.wikipedia.org/wiki/POLG> - cite_note-1#cite_note-1POLG1), деб номланган митохондриял ДНК репликацияси учун зарур каталитик суббирликни кодлаштирувчи геннинг боғлиқ мутацияларига оид бўлган.

Прогрессивланувчи бузилишлар сифатида намоён бўладиган метаболизмнинг ирсий бузилишлари

Нокетотик гиперглицинемия (13-бобга қаранг) классик вариантда янги туғилган чақалоқлик пайтида шайтонлашлар, ҳиқичоқ тутиш ва "чақноқ-эзилиш" тарзидаги ЭЭГ ўзгаришлар билан намоён бўлади.

1 турдаги глюतरацидурия одатда 6 ойлик ва 18 ойлик болалар орасида намоён бўлади ва ўткир энцефалопатия ҳамда кўпинча шайтонлашлар сифатида тан олинадиган, лекин аслида беихтиёр ҳаракатлар бўлган пароксизмал ҳоллар билан тавсифланади. Талвасалар кўпинча тасодифий касаллик билан қўзғатилади. Макроцефалия билан бирга кузатиладиган субдурал назланинг сабаби бўлади. Махсус парҳез тутилганида ҳолат стабилланиши мумкин.

Ривожланишнинг кечроқ босқичларида мочевина (карбамид) циклининг бузилиши билан боғлиқ бўлган патология пайтида, одатда гипераммониемия билан боғлиқликдаги (14-бобга қаранг) такрорланувчи энцефалопатия кузатилади. Оилавий анамнезда, яъни тиббий тарихда ака (лар) нинг ҳар қандай тушунтириб бўлмас ўлим ҳолатига эътибор қаратиш зарур.

Жадвал 24.1. Чақалоқларда нейродегенератив касалликларни клиник намоён бўлиши ва специфик текширишларга ёндошиш

Намоён бўлиши	Клиник кечуви	Нейрофизиология	Нейрометаболик ва генетик текширишлар
Касаллик: Эрта инфантил нейронал цероид липофусциноз (ЭИНЦЛ), Саетавуори-Халтия касаллиги)			
Биринчи йил охирига келиб ривожланиш кечикиши билан намоён бўлади; кам ҳолларда шайтонлашлар; кўрликнинг ривожланиши; ҳаракатга оид бузилишлар; микроцефалия.	Қўзғалувчанлик, гипотония, дистоник спазмлар.	Электроретинограмманинг пасайиши, кейин йўқлиги, ғайриоддий қўзғатилган кўриш потенциали билан бирга кузатилади; ЭЭГ нинг ўзига хос реакцияси секинлашган чақнашлар (вспышка).	Гистопатология: тери биоптатининг электрон микроскопиясида нейронал грануляр киритишлар аниқланади. Биохимия: пальмитоил-протеин-тиоэстераза (ППТ) га тест.
Касаллик: Краббе лейкодистрофияси (тарқалган инфантил шакли)			
Ҳаётнинг биринчи йилларида: <ul style="list-style-type: none"> • оғир даражадаги қўзғалувчанлик; • дистония, ёзувчи мушакларнинг юқори тонуси билан спастиклик; • ривожланиш бузилишлари. 	Ривожланишнинг орқада қолиши, айниқса ҳарорат ортиши билан бирга кузатиладиган касалликдан кейин; дистрессни қўзғатувчи дистония; 1 ёшга бориб бош мия ҳужайраларининг бузилиши, рефлекслар йўқолиши, кўришнинг.	Периферик нервлар бўйлаб ўтказувчанликнинг пасайиши.	Гистопатология: макрофагларда игнасимон киритмалар; тери нерви биопсияси пайтида демиелинизация; "кўликсимон" гистиоцитлар. Биохимия: орқа мия суюқлигида оқсилнинг кўтарилган миқдори. ФЛ анализи – галактоцереброзидаза, бета-галактозидазининг паст миқдори.

Намоён бўлиши	Клиник кечуви	Нейрофизиология	Нейрометаболик ва генетик текширишлар
---------------	---------------	-----------------	---------------------------------------

Тэй-Сакс касаллиги (классик инфантил GM2 ганглиозидоз)

4-6 ой, моторикага оид функциянинг заифлиги, кўриш қобилиятининг бузилиши; товушга етарлидан ортиқ стартл рефлекс; макуляр дегенерация, баъзан тўқ қизил ранг доғ билан.	Тез ривожланувчи гипотония, 6 ойга бориб шайтонлашлар (кўпинча миоклонус), 1 ёшга бориб кўрлик, 4 ёшда ўлим 2 ёшдан бошлаб макроцефалия.	ЭЭГда бошида ўзгаришлар йўқ, кейин кучли намоен бўлувчи ўзгаришлар, 18 ойга бориб ўтиб кетувчи ЗВП, ЭРГ нормада.	Нейровизуализация оқ модданинг ғайриоддий ўзгаришлари. Биохимия: А гексозаминидазанинг паст даражаси.
--	--	--	--

Пелицеус-Мерцбахер касаллиги

Оқ модданинг демиелинизацияловчи касаллиги. Классик ва туғма (янада оғирроқ) шакллар прогрессив тезлиги бўйича фарқ қилади, фенотипик турли кўринишда намоён бўлади.	Эрта гўдаклик даври: маятникли нистагм, спастик парпарез ва ҳаракат бузилишлар (одатда дистония). Стридор оғир шаклда. Клиник жиҳатдан секин ёки жуда секин ривожлангани учун церебрал фалаж сифатида қабул қилиниши мумкин.	Нейровизуализация: • Мия оқ моддасининг демиелинизацияси. • Генетика: X-боғлиқ тури; PLP генининг мутацияси (75%)
---	--	---

Метахроматик лейкоцистрофия (кечки инфантил, сульфатид липидоз)

18 ой; регрессия, рефлексларнинг пасайиши ёки йўқлиги билан қўл ва оёқларнинг суст фалажи (периферик нейропатия).	3-6 ойлар чегарасида, мушакли гипертония, кўрув нервининг атрофияси, бош мияси хужайраларининг бузилиши ва декортикацион ҳолат; 8-10 ёшга бориб ўлим ҳолати кузатилади.	Нерв ўтказувчанлигининг секинлашиши; ғайриоддий КЧП ва ССВП. Нейровизуализация: МРТда симметрик демиелинизация (одатда пешона ва энса шохлари худудида). Гистопатология: • Нервларда метахроматик сульфатидлар. ФЛ анализи: А арилсульфатазанинг паст даражалари. • Биохимия: орқамия суюқлигида оқсилнинг юқори даражаси.
---	---	--

Намоён бўлиши	Клиник кечув	Нейрофизиология	Нейрометаболик ва генетик текширишлар
---------------	--------------	-----------------	---------------------------------------

Инфантил нейроаксонал дистрофия (INAD*; Зайтельбергер касаллиги)

Қўл ва оёқларда рефлексларини пасайиши билан гипотонияга эга бўлган чақалоқ.

Ривожланувчи спастиклик ва дистониянинг ривожланиши; опистотонус; кўриш нервининг атрофияси; 5 ёшда ўлим билан якун топиш.

ЭМГ олдинги шохчаларнинг зарарланиши ва денервациясини кўрсатади (нерв ўтказувчанлиги ўз меъёрида).

ССВП, СВП ва ЗВП зўрайган тарзда ёмонлашиши; ЭРГ ўз меъёрида.

Ирсий ворисликнинг аутосом-рецессив тури: PLA2G6 молекуляр-генетик текширилиши. Гистопатология: қўлтқ остидаги тери биопатиди аксонал сфероидлар.

МРТда мияча худудида гиперинтенсив сигналнинг диффузияли соҳалари ва базал ганглийларда темир моддаси тўпланиши ± атрофияси.

ОИВ – билан боғлиқликдаги ривожланувчи энцефалопатия

Кечки неврологик ва умумий когнитив регрессия билан ривожланишнинг кечикиши.

Кортико-спинал йўллар зарарланишининг пирамида белгиларининг ривожланиши, овқатлантириш қийинчиликлари билан бирга гипокинез ва дисфагия ривожланиши.

Оқсилнинг юқори даражаси (60%) ва IgG (80%); хужайралар одатда мавжуд эмас (25% ҳолларда моноцитлар); ОИВга аксил таначалар.

МРТ: T2-ўлчанган тасвирларда перивентрикуляр оқ моддада гиперинтенсив сигнални берувчи зарарланишлар қайд этилади. Бу зарарланишлар эрта босқичда кўпинча бир ҳил. Касаллик ривожланган сари тарқоқроқ бўлиб боради.

Кўпликдаги карбоксилаза танқислиги одатда дерматологик намоён бўлишларга эга (суст намоён бўлиши мумкин бўлган тошма ва/ёки 3 ойлик ёшда пайдо бўладиган алопеция); шунингдек шайтонлашлар ва ривожланишнинг оғир бузилишлари кузатилади.

Нейромедиаторлар метаболизмининг нуқсонлари, шу жумладан, допамин, серотонин, норэпинефрин ёки тетрагидробιοптерин кофактори синтези бузиладиган биогенли аминлар метаболизмининг бузилиши. Улардан ҳар

бири марказий асаб тизимининг ушбу нейромедиатори учун хос бўлган клиник кўринишига эга. Бузилишлар эпилептик энцефалопатия ёки миоклоник эпилепсия билан; ичак моторикасининг бузилиши ёки овқатлантиришнинг қийинлашиши; эрта ривожланишнинг бузилишлари; микроцефалия, марказий гипотония, периферик гипотония шаклида намоён бўлиши мумкин. Даволаш тамойили нейромедиаторларнинг ўрнини босишдан иборат, хусусан, L-допа ёки кофактор ёки аввалги восита, масалан, биотин, пиридоксин ёки фолий кислотасини қабул қилиш ишлатилади тавсия қилинади.

Нейродегенерацияга ўхшаш бўлган бошқа бузилишлар

Болалар церебрал фалажи – зўраймайдиган патологик ҳолат. Бироқ зўрайиб борувчи касалликларга ҳам ўхшаб кетиши мумкин.. Болалар церебрал фалажи шунингдек, эпилепсиясиз ривожланиб борувчи кўникмаларни йўқотилиши мавжуд бўлган болаларда энг кенг тарқалган хато ташхиси ҳамдир (22 ва23). Туғилгандан кейин баъзи дегенератив касалликларга ўхшаш кечувчи ҳолатларда шайтонлашларнинг пайдо бўлиши, ҳаракат бузилишлар ва беихтиёр ҳаракатлар билан боғлиқликдаги ҳаракатга оид, когнитив ва ижтимоий ривожланишнинг секинлашиши ва ҳатто тўхтаб қолишига олиб келиши мумкин. Бироқ, уларнинг кечишини барқарорлаштириш мумкин ва даво тегишли равишда тўғри олиб борилганда касаллик ривожланмайди.

Митохондриал бузилишлар

Ли синдроми – клиник гетероген касаллик; кўпинча гўдаклик ёшида бошланади ва мия устунининг зарарланиши (кўзларнинг ҳамкорликдаги ва бир тарафга ҳаракатланишининг бузилиши ва хўрсинган ёки хўнграб йиғлашга ўхшаш нафас олиш билан клиник намоён бўлади) ва моториканинг бузилишлари (пирамид ва/ёки экстрапирамид) билан бирга кузатилади.

Ўтказилган ҳамкор касалликлар натижасида клиник белгиларнинг кучайиши ва бола аҳволининг оғирлашиши ҳам кузатилиши мумкин, баъзи ҳолларда эса касалликнинг турғун кечуви уни БЦФ билан янглиштиради. Нейровизуализация мия устунини ва базал ганглийлар жалб қилинишидан далолат беради. Ўзига хос лаборатория кўрсаткичларига оид тасдиқлар тобора кўпайиб бораётгани туфайли (масалан, POLG1 да мутациялар ҳолларида – ривожланаётган миоклоник эпилепсия тўғрисида юқорида қаранг) гўдаклик давридаги митохондриал бузилишлар спектри кенг ва қўлланмада тақдим этилган касалликнинг аниқ тоифасига мос бўла олмайди; уларни аниқ тоифага киритилиши қийин бўлган неврологик бузилишлар билан кечувчи, айниқса полиодистрофиялар (масалан, миянинг кулранг моддасини шикастловчилари) қаторида кўриб чиқиш керак.

Ўткир некрозлантирувчи энцефалопатия (ЎНЭ)

Янада камроқ учрайдиган касаллик. Доминант тур билан наслдан ўтади (14-бобга қаранг).

Ли синдромидаги каби, интеркуррент касаллиги билан қўзғатилган кескин ёмонлашиш кузатилади, радиологик аломатлар эса дастлабки қарашда Ли синдромига ўхшашдек туюлади. Ўткир некрозлантирувчи энцефалопатия ўткир орттирилган энцефалопатия сифатида хатолик билан ташхисланиши мумкин. Ўткир некрозлантирувчи энцефалопатияни беморнинг яқин қариндошларида барвақт аниқлаб, уларга иммунизация ва профилактик тадбирлар ўтказишни тақозо этади.

Ретт синдроми

Фақат қиз болаларда учрайди. Дастлаб бола нормал ривожланади, кейин эса 6 ва 18 ой оралиғида қўлларнинг асосий ҳаракатларини шаклланишини бузилиши, уйқунинг бузилиши ва қўзғалиш пайдо бўлиши, бош айланасини ўсиши суръати секинлашуви сифатида намоён бўлиши хосдир ("орттирилган микроцефалия").

Вақт ўтган сари қуйидаги белгилар кузатилади: когнитив ривожланишнинг регресси, қўлларнинг стереотип ҳаракатлари, юришнинг ўзгариши, сколиоз, парциал нозпилептик хуружлар ёки шайтонлашлар ва хоказо. Нафас ҳаракатларининг маромини бузилиши одатда гўдаклик давридан кейин пайдо бўладиган гипервентиляция ва апноэ хуружларини ўз ичига олади. Жумладан 2 оқсилни (MECP2) CpG – боғловчи метилен кодлаштирувчи генга (85%), ва камроқ ҳолларда циклга боғлиқликдаги протеинкиназа 5 (CDKL5) га оид мутациялар аниқланади.

Оғир эпилепсия ва ривожланишнинг бузилишлари билан бирга кузатиладиган кам учрайдиган статик бузилишлар

3-фосфоглицерат-дегидрогеназа танқислиги

Микроцефалия, эрта ривожланишнинг оғир бузилиши, рефрактер эпилепсия ва ЭЭГдаги ўзига хос ўзгаришлар билан намоён бўлади. МРТ текширувида мия оқ моддасининг зичлиги пасайишини кўрсатади.

Гуанидинацетат-метилтрансфераза (ГАМТ) танқислиги

Рефрактер эпилепсия, эрта ёшдаги ривожланишнинг бузилишлари ва экстрапирамидал ҳаракат ўзгаришлари билан намоён бўлади. Бу ҳолатга

шубҳа гоҳида эрта эмизикли ёшдаги болада мушаклар вазнининг патологик бўлмаган тарздаги камайишини кўрсатиши мумкинлигига қарамай плазмада креатининнинг даражасини пастлигида юзага келиши керак. Ушбу ҳолатнинг лаборатор тасдиғи пешобда креатинин/кальцийнинг пасайган миқдори ва креатининг/оқсил мутаносиблиги ҳисобланади. Миянинг МР-спекрографиясида креатининга хос бўлган чўққи мавжуд эмас. Креатин қабул қилинганида яхшиланиш кузатилиши мумкин.

Зўрайиб борувчи энцефалопатия, периферик шиш, гипсаритмия ва кўриш нервининг атрофияси (РЕНО синдроми)

Аутосом-рецессив касаллик, гипсаритмия ва кўриш нервининг атрофияси билан бирга кузатилади. МРТ текширувида чакка қисмларининг атрофияси ва мияча япроқлари атрофияси аниқланади.

Нейродегенератив касалликларни даволаш тактикаси

Паллиатив усуллар

Барча касалликлар учун умумий бўлган муаммолар мавжуд, паллиатив аралашувлар касалликка нисбатан носпецифик ёки ўзига хос бўлиши мумкин. Улар ўз ичига қуйидагиларни олиш керак:

Бола ҳолати ҳақида ота она билан тушунарли тилда, махсус терминологияларсиз сўзлашиш лозим (21-бобга қаранг).

Умумий ҳамроҳлик қилувчи муаммолар бўйича маслаҳат:

- озиқлантириш муаммолари (кўпинча касалликнинг ривожланишига қараб назогастрал зонд талаб этилади);
- гастростомия баъзи ҳолларда мақсадга мувофиқ, бошқа ҳолларда эса мақсадга мувофиқ бўлмаслиги мумкин.
- уйқусизлик (мелатонин ёки седатив дори воситаларидан фойдаланиш);
- юқори кўзғалувчанлик (морфин ёрдам бериши мумкин);
- шайтонлаш хуружларини назорат қилиш қийинлашиши мумкин; бензодиазепинлар миоклоник шайтонлаш ҳолатларида яхши самарага эга бўлади, клоназепам дистонияни назорат қилишга ёрдам бериши мумкин; агар стандарт ёндошиш самарали бўлмаса, катта дозаларда фенобарбиталдан фойдаланиш масаласи кўриб чиқилади;
- спастиклик ва дистония; бензодиазепинлар аҳволни енгиллаштириши мумкин ва бир вақтнинг ўзида эпилепсия ҳолатларида ишончли восита бўлиб ҳисобланади.

Қўллаб-қувватлашни тақдим қилувчи жамоа ташкилотлари ёки “hospicemovement” хоспис ҳаракати оилага катта қўллаб-қувватловчи таъсир кўрсатиши мумкин. Оила аъзоларини ўз истакларини айтиши учун қўллаш керак: масалан: улар бола уйда, касалхонада ёки хосписда вафот этишидан қай бирини афзал кўрар эди ва бошқ.

Болага яхши паллитив ёрдам тақдим қилинишига алоҳида эътибор ажратиш зарур. Бу эса боланинг, ўз навбатида бутун оиланинг азоб уқубатларини енгиллаштиришга ёрдам беради.

Туғруқдан олдинги скрининг лизосомал тўпланиш касалликлари ёки, нейрометаболик ёки нейрогенетик маркернинг мавжудлигида пероксомал бузилишлар каби баъзи бузилишлар учун ўтказилиши мумкин. Агар ота-она бунга қизиқишни билдирса, олинган натижалар муҳим ахборотни ва танлов имконини беради. Тестгача бўлган маслаҳат ушбу жараённинг муҳим таркибий қисмидир.

Касаллик асосида ётувчи жараённи ўзгартириш учун аралашувлар

Улар ҳам шунингдек касалликка нисбатан носпецифик ёки ўзига хос бўлиши мумкин. Ушбу аралашувларнинг батафсил кўриб чиқилиши мазкур китобнинг доирасидан ташқарига чиқади, бироқ умумий тамойиллар қуйидагилардир:

- Метаболизм бузилиши ҳолатларида метаболик зўриқишларини касалликнинг камайтириш чораларини кўрилиши (масалан, парҳезга оид чоралар).
- Махсулот танқислигини коррекциялаш (масалан, биотинидаза танқислигида биотинни қўллаш).
- Метаболитлар токсиклигини камайтириш (масалан, гипераммониемия ҳолатида натрий бензоати ёки натрий фенилбутирати; органик ацидемия пайтида L-карнитин; субстрат миқдорини пасайтиришга йўналтирилган терапия, Тей-Сакс касаллигидаги ҳайвон моделларида муваффақият билан ишлатилган).
- Кофакторларни ишлатиш билан резидуал ферментлар фаоллигига туртки бериш.
- Ферментнинг ўрнини фармакологик тарзда, масалан, III тур Гоше касаллигида глюкоцереброзидазани алмаштирилиши. Бу ва бошқа ферментлар деярли барча хужайралар юзасида мавжуд бўлган манноз-6-фосфат рецепторларига моддалар киришини осонлаштирувчи объектлардир. Гематоэнцефалик ғов кўпчилик ферментларнинг кириши учун ҳамон асосий тўсиқ бўлиб қолмоқда.
- Трансплантация/Ген терапияси. Танқислиги мавжуд хужайралар томонидан асосан кўчириб ўтказилган хужайралар чиқарган ферментлар

ҳисобига тўпланишга оид лизосом касалликлар билан боғлиқликдаги марказий асаб тизими бузилишларида ҳужайрага оид даволаш сезиларли натижа беради. Бу жараённи генлар экспрессиясини ошириш ва рецепторга боғлиқ сингдириш тизимини ишлатиш йўли билан кучайтириш мумкин. Марказий асаб тизимига микроглия/бош мияси макрофагларининг ўтмишдошини етказиб бериш учун ҳужайралар ва суяк илик трансплантатининг тўғридан тўғри имплантацияси ҳайвон моделларда яхшиланишга олиб келган. Мумкин бўлган иликка оид ўтмишдош ҳужайралар ҳамда юқори намоён бўлган ферментларни бир вақтнинг ўзида ишлатилиши порлоқ истиқболга эгадир, аммо ҳозирча ҳеч қаерда клиник амалиётда қўлланилгани йўқ.

Манбалар

Aicardi J. Diseases of the nervous system in childhood MacKeith Press, London 2009

King M. D, Stephenson, J. B. P. A handbook of neurological investigations in children. MacKeith Press, London 2009.

Илова 1. Мутахассислар гуруҳи

Ўзбек тили таржимаси устида ишлаган мутахассислар гуруҳи:

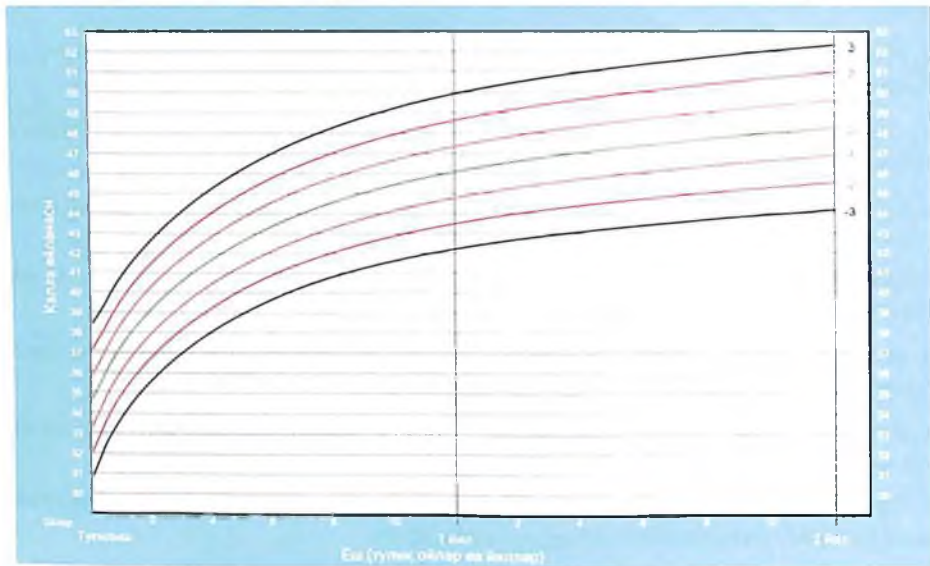
1. Т.ф.д., проф. Шамансуров Шаанвар Шамуратович – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси мудир, УзССвнинг Бош болалар неврологи
2. Т.ф.н., Гулямова Мактуба Камаловна – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси доценти.
3. Т.ф.н., Саидазизова Шахло Хибзиддиновна – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси доценти.
4. Т.ф.н., Гулямова Дурдона Насреддиновна – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси ассистенти.
5. Зиямуҳамедова Н.М. – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси ассистенти.
6. Т.ф.н., асс. Мирсаидова Нигора Аскарловна – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси ассистенти.
7. Т.ф.н., асс. Туляганова Нодирахон Маликовна – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси ассистенти.
8. Т.ф.н., Сайфутдинова Сайера Рауповна – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси ассистенти.
9. Мирзаева Дилноза Фархадовна – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси ассистенти.
10. Т.ф.н., Самадов Фуркат Носибжонович – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси ассистенти.
11. Назарова Садокат Одилловна – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси докторанти
12. Абдуяминова Зиедахон Джахонгировна – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси докторанти
13. Усманова Парвиза Тальатовна – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси докторанти
14. Джалилова Шахзода Авуловна – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси кичик илмий ходими
15. Ризаева Ноила Таджибаевна – Тошкент врачлар малакасини ошириш институтининг болалар неврологияси кафедраси катта лаборанти

Илова 2. Ўсиш жадваллари

Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилоти томонидан жорий этилган болаларнинг ўсиш стандартлари.

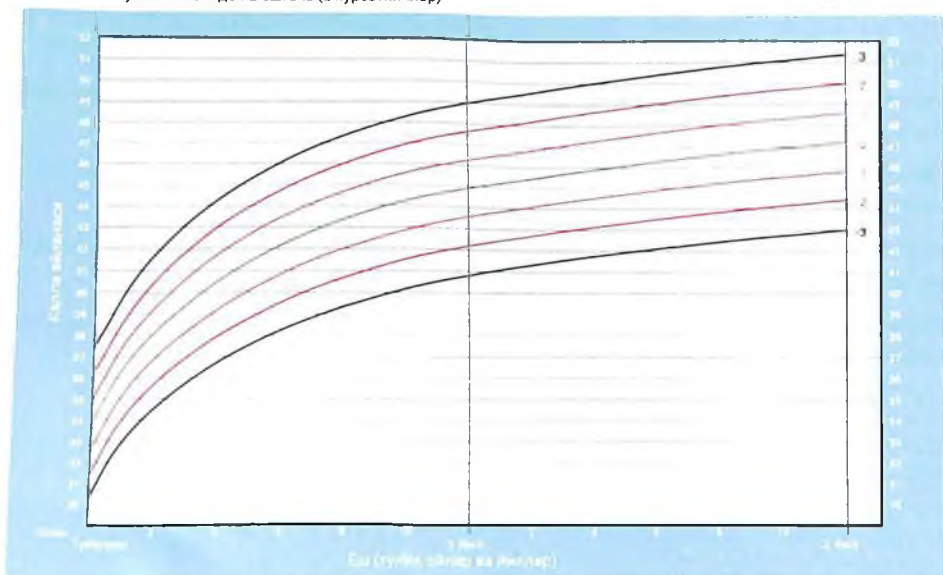
Ёшга қараб бош айланасининг ўлчами (Ўғил болалар)

Туғилган пайдан 2 ешгача (z-курсаткичлар)



Ёшга қараб бош айланасининг ўлчами (Қиз болалар)

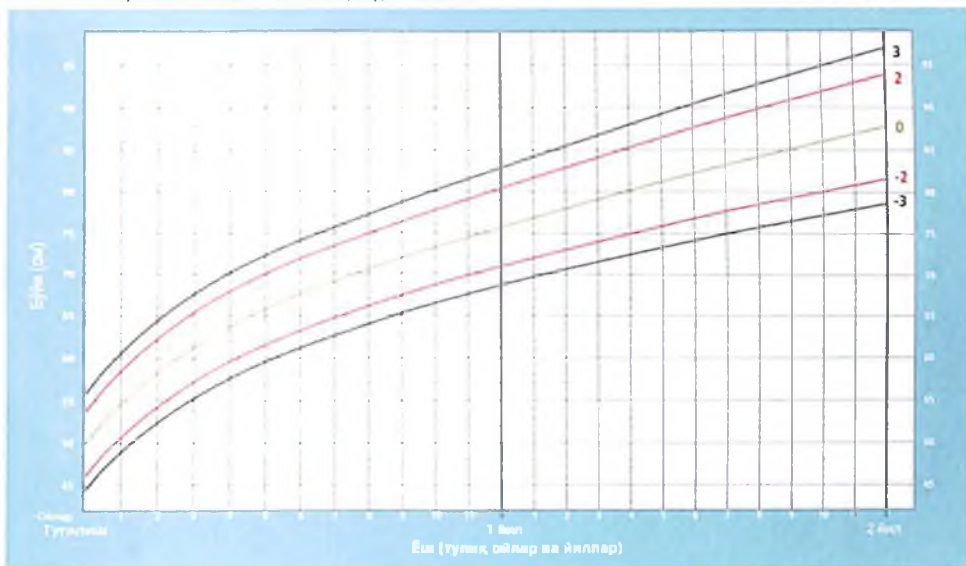
Туғилган пайдан 2 ешгача (z-курсаткичлар)



Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилоти томонидан жорий этилган болаларнинг ўсиш стандартлари.

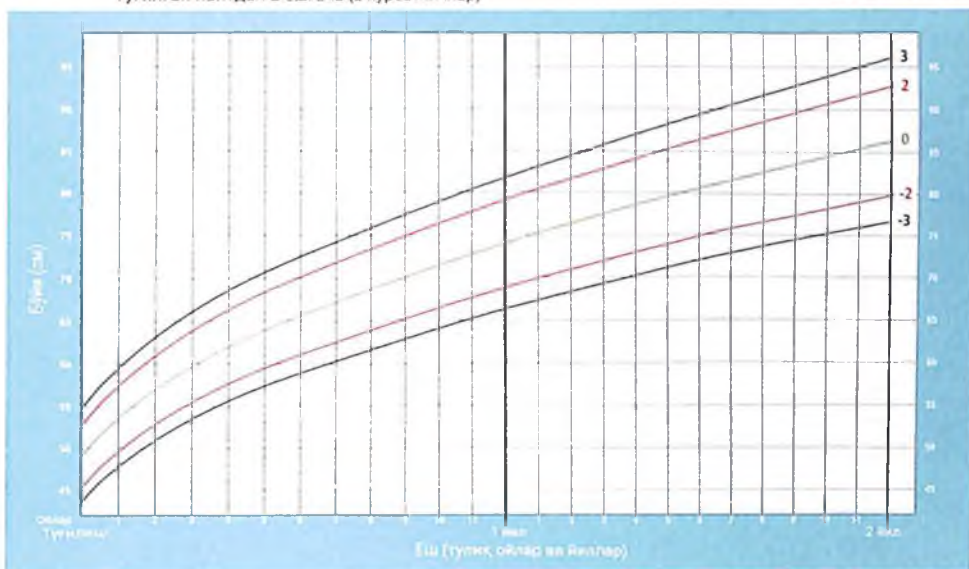
Ёш бўйича буй ўлчамлари (Ўғил болалар)

Туғилган пайтдан 2 ешгача (z-кўрсаткичлар)



Ёш бўйича буй ўлчамлари (Қиз болалар)

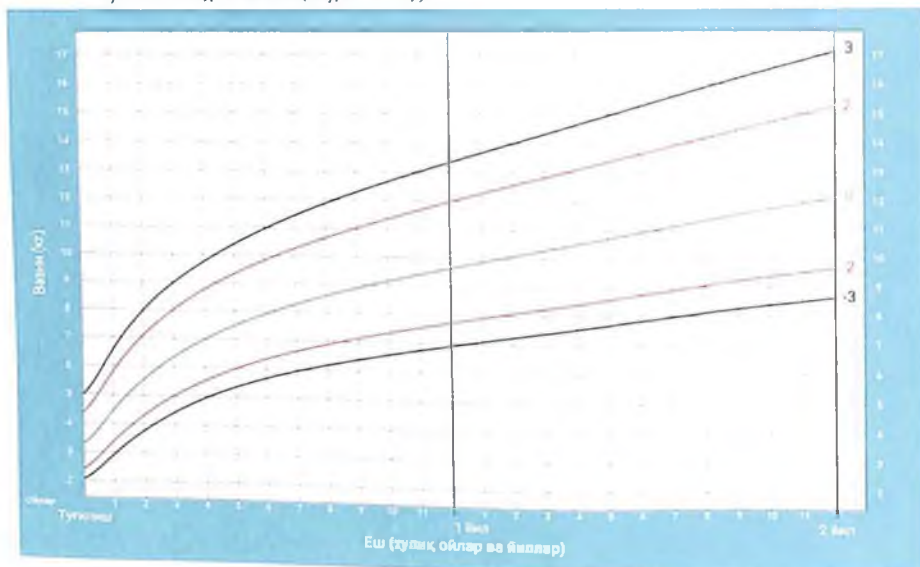
Туғилган пайтдан 2 ешгача (z-кўрсаткичлар)



Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилоти томонидан жорий этилган болаларнинг ўсиш стандартлари.

Ўш бўйича вазн ўлчамлари (Ўғил болалар)

Туғилган пайдан 2 ешгача (z-кўрсаткичлар)



Ўш бўйича вазн ўлчамлари (Қиз болалар)

Туғилган пайдан 2 ешгача (z-кўрсаткичлар)

