

Ўзбекистон Республика
Соғлиқни сақлаш вазирининг
2024 йил 29 мартдаги
107-сон буйруғига
1-илова

**ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
ТОШКЕНТ ПЕДИАТРИЯ ТИББИЁТ ИНСТИТУТИ**

**«ЁН АМИОТРОФИК СКЛЕРОЗ ВА БОШҚА ҲАРАКАТ
НЕЙРОНИ КАСАЛЛИКЛАРИ» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАР**

ТОШКЕНТ 2024

 «ТАСДИҚЛАЙМАН»
ТошПТИ ректори профессор
Б. Т. Даминов
« _____ » _____ 2024_ йил

**«ЁН АМИОТРОФИК СКЛЕРОЗ ВА БОШҚА
ҲАРАКАТ НЕЙРОНИ КАСАЛЛИКЛАРИ»
НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК
ПРОТОКОЛЛАР**

ТОШКЕНТ 2024



«ТАСДИҚЛАЙМАН»

Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш

вазири в.б.

А.А.Худаяров

» _____ 2024 йил

**«ЁН АМИОТРОФИК СКЛЕРОЗ ВА БОШҚА
ҲАРАКАТ НЕЙРОНИ КАСАЛЛИКЛАРИ»
НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК
ПРОТОКОЛЛАР**

ТОШКЕНТ 2024

Мундарижа:

ЁН АМИОТРОФИК СКЛЕРОЗ ВА БОШҚА ҲАРАКАТ НЕЙРОНИ КАСАЛЛИКЛАРИ
НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ТАШХИСЛАШ ВА ДАВОЛАШ МИЛЛИЙ КЛИНИК
ПРОТОКОЛИ.....

Ошибка! Закладка не определена.

ЁН АМИОТРОФИК СКЛЕРОЗ ВА БОШҚА ҲАРАКАТ НЕЙРОНИ КАСАЛЛИКЛАРИ
НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ТИББИЙ РЕАБИЛИТАЦИЯСИ ВА ПРОФИЛАКТИКАСИ
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ..... .48

**“ЁН АМИОТРОФИК СКЛЕРОЗ ВА БОШҚА ҲАРАКАТ
НЕЙРОНИ КАСАЛЛИКЛАРИ” НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА
ДИАГНОСТИКА ВА ДАВОЛАШ МИЛЛИЙ
КЛИНИК ПРОТОКОЛИ**

1. Кириш қисми

ХКТ-11 код(лар)и:

8B60.0	Ён амиотрофик склероз
Ҳавола: https://icd.who.int/browse/2024-01/mms/ru#1982355687	

Протоколни ишлаб чиқиш ва қайта кўриб чиқиш санаси: 2024-йил, кўриб чиқиш санаси 2027-й. ёки янги асосий далиллар мавжуд бўлганда. Тақдим этилган тавсияларга киритилган барча тузатишлар тегишли ҳужжатларда эълон қилинади.

Ушбу клиник протоколни ишлаб чиқиш учун масъул муассаса: Тошкент педиатрия тиббиёт институти.

Муаллифлар рўйхати :

1.	Якубова М.М.	т.ф.д., ТТА Неврология ва тиббий психология кафедраси профессори
2.	Рахимбаева Г.С.	т.ф.д., профессор, ТТА Неврология ва тиббий психология кафедраси мудири
3.	Мажидова Я. Н.	т.ф.д., профессор, ТошПТИ неврология, болалар неврологияси ва тиббий генетика кафедраси мудири
4.	Джурабекова А.Т.	т.ф.д., СДТУ Неврология ва нейрохирургия кафедраси мудири
5.	Нурмухамедова М.А.	т.ф.н., ТошПТИ Неврология, болалар неврологияси ва тиббий генетика кафедраси доценти
6.	Худаярова С.М.	PhD, ТТА Неврология ва тиббий психология кафедраси ассистенти
7.	Рустамова Ч.Р.	“ИХМЕД” хусусий клиникаси невролог

Такризчилар:

1.	Ахмадеева Л.Р.	т.ф.д., Бошқирд давлат тиббиёт университети Неврология кафедраси профессори
2.	Раимова М.М.	т.ф.д., ТДСИ Асаб касалликлари кафедраси профессори

Клиник протокол 2023-йил 7-апрел куни онлайн форматда олий таълим муассасалари профессор-ўқитувчилари, Ўзбекистон акушер-гинекологлар ассоциацияси аъзолари, Соғлиқни сақлаш ташкилотчилари (Республика ихтисослаштирилган она ва бола саломатлиги илмий-амалий тиббиёт маркази давлат муассасаси филиаллари директорлари ва уларнинг ўринбосарлари), шифокорлар иштирокидаги ишчи гуруҳнинг якуний йиғилишида норасмий келишувга эришиш орқали муҳокама қилинди ва тасдиқлаш учун тавсия этилди, протокол №1.

Ишчи гуруҳ раҳбари – т.ф.д. Надирханова Н.С., «Республика ихтисослаштирилган она ва бола саломатлиги илмий-амалий тиббиёт маркази» давлат муассасаси директори

Клиник баённома Республика ихтисослаштирилган акушерлик ва гинекология илмий-амалий тиббиёт маркази илмий кенгаши томонидан 2023-йил 30-мартда кўриб чиқилган ва тасдиқланган, протокол №5.

Илмий кенгаш раиси – т.ф.д., профессор Асатова М.М.

Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни Сақлаш Вазирлиги ҳузуридаги Экспертлар гуруҳи мутахассисларининг эксперт баҳоси:

1.		
----	--	--

Ушбу клиник баённома вазир ўринбосари, тиббиёт фанлари доктори Ф.Шарипов бошчилигида ташкилий-услубий ёрдам кўрсатилган ҳолда, тиббий суғурта бошқармаси бошлиғи Ш.Алмарданов, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш бўлими бошлиғи тиббиёт фанлари. С.Убайдуллаева, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш бўлими бош мутахассислари Ш.Нуримов, С.Усмонов ва Г.Джумаевалар иштирокида ишлаб чиқилган.

Қисқартмалар рўйхати:

АД	аутосом-доминант типда ирсийланиш
АР	аутосом- рецессив типда ирсийланиш
ЁАС	Ён амиотрофик склероз
МНК	мотор нейрон касаллиги
ЎТХ	ўпканинг тириклик ҳажми
ЎИВ	ўпканинг инвазив вентилияцияси
КИХ	кислота-ишқор ҳолати
МРТ	Магнит-резонанс томография
ЎНИВ	ўпканинг ноинвазив вентилияцияси
1ФНЧХ	1 сонияда форсирланган нафас чиқариш ҳажми
раСО2	артериал қондаги кислороднинг парциал босими
ПМН	периферик мотонейрон
ММН	марказий мотонейрон
ЭНМГ	электронейромиография
БЁС	бирламчи ён склероз
ПМА	прогрессив мушак атрофияси
ПМН	периферик мотонейрон
ММН	марказий мотонейрон
ВАШ	визуал-аналог шкаласи

Клиник протокол фойдаланувчилари:

1. Невролог шифокорлар
2. Терапевт шифокорлар
3. Пульмонологлар

4. Шифокор анестезиолог-реаниматологлар
5. Паллиатив тиббий ёрдам шифокорлари
6. Тиббий реабилитация шифокорлари
7. Шифокор физиотерапевт
8. Шифокор диетолог
9. Оилавий шифокорлар
10. Педиатрлар
11. Шифокор лаборантлар
12. Соғлиқни сақлаш ташкилотчилари
13. Клиник фармакологлар
14. Талабалар, клиник ординаторлар, магистрантлар, аспирантлар, тиббиёт университети ўқитувчилари

Бемор тоифалари: ЁАС билан оғриган беморлар.

Далилларнинг ишончлилиқ даражасини баҳолаш шкаласи (ДИД) (диагностик аралашувлар учун)

ДИД	Шарх
1	Референс усул ёрдамида назорат остидаги тадқиқотларнинг тизимли шархлари ёки мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли шархлари
2	Референс усул назорати билан ўтказилган айрим тадқиқотлар ёки айрим рандомизацияланган клиник тадқиқотлар ва ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқиши, мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқиши бундан мустасно
3	Референс усул ёрдамида изчил назоратсиз ёки ўрганилаётган усулдан мустақил бўлмаган референс усул ёрдамида ўтказилган тадқиқотлар ёки рандомизацияланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан, когортли тадқиқотлар
4	Қиёсланмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат тавсифи
5	Ҳаракат механизми ёки эксперт хулосаси учун фақат мантикий асос мавжуд

Профилактик, даволаш, реабилитацион аралашувлар учун далилларнинг ишончлилиқ даражаси (ДИД)ни баҳолаш шкаласи

ДИД	Шарх
1	Мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқиши
2	Айрим рандомизацияланган клиник тадқиқотлар ва ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқиши, мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқиши бундан мустасно
3	Рандомизацияланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан когортли тадқиқотлар
4	Қиёсланмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат ёки ҳолатлар серияси тавсифи, “ҳолат-назорат” тадқиқоти
5	Муолажанинг таъсир механизми асослари (клиника олди тадқиқотлар) ёки экспертлар хулосаси

Профилактик, диагностик, даволаш, реабилитацион аралашувлар учун тавсияларнинг ишончлилиқ даражаси (ТИД)ни баҳолаш шкаласи

ТИД	Шарх
А	Кучли тавсия (барча кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим ўринни эгаллайди, барча тадқиқотларнинг методологик сифати юқори ёки қониқарли ва қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилган)
Б	Шартли тавсия (айрим кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим ўринни эгаллайди, айрим тадқиқотларнинг методологик сифати юқори ёки қониқарли ва/ёки қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилмаган)
С	Кучсиз тавсия (сифатли далиллар келтирилмаган (кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим ўринни эгалламайди, барча тадқиқотларнинг методологик сифати паст ва қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилмаган)

2. Асосий қисм

Кириш

Ён амиотрофик склероз (ЁАС) ўлимга олиб келадиган нейродегенератив касаллик бўлиб, асосан бирламчи ҳаракат пўстлоғининг мотор нейронларига, кортикоспинал (пирамидал) йўлларга ва орқа мия олдинги шохининг мотор нейронларига таъсир қилади. Клиник жиҳатдан касаллик ўзини доимий прогрессив аралаш (спастик-атрофик) парезлар, бульбар ва нафас олиш мушакларининг шикастланиши сифатида намоён қилади, бу кўп ҳолларда касаллик бошланганидан бир неча йил ўтгач беморларнинг ўлимига олиб келади [1, 2].

Сўнгги йилларда ЁАСдаги патологик жараённинг ривожланиш ва тарқалиш механизмларини ўрганиш соҳасида эришилган ютуқлар ЁАС ни нафақат мотор тизими касаллиги сифатида, балки бутун мия касаллиги сифатида янгича қарашга имкон беради. ЁАСда бош миянинг мультисистем шикастланишига оид кўплаб далиллар олинган [3]. ЁАС билан оғриган беморларнинг 32-50% гачасида когнитив ва хулқ-атворда турли даражадаги бузилишлар мавжуд, 19% ҳолатларда пешона-чакка деменцияси ЁАСни диагностик мезонларига жавоб беради. [4].

Ҳозирги кунгача ЁАСни эрта ташхислаш жиддий муаммо ҳисобланади. Касалликнинг клиник кўринишларининг полиморфизми, айниқса бошида, клиник кечишининг гетерогенлиги объектив диагностика ва прогностик белгиларни ишлаб чиқишни талаб қилади. [5–7].

Структуравий ва функционал тасвирлашнинг замонавий усулларида фойдаланиш, нейрофизиологик усуллари кўллаш билан бир қаторда, *in vivo* ЁАСда асаб тизимини ўрганишда етакчи ёндашув ҳисобланади - кулранг ва оқ моддаларнинг структуравий патологиясини, рецепторлар профилидаги ўзгаришларни, турли метаболитларнинг таркиби, нейрон тармоқлардаги ўзгаришлар ва уланишни баҳолашда [8-10].

Сўнгги йилларда нейровизуализация усуллариининг имкониятлари сезиларли даражада кенгайди [11] ва фақат "салбий" диагностика билан чекланмайди, яъни ЁАСга ўхшаш синдромларнинг ривожланишига олиб келиши мумкин бўлган тизимли патология бундан мустасно. Кўпгина нейровизуализация тадқиқотлари ЁАС билан оғриган беморларда мия ва орқа миёда турли хил структуравий ва функционал ўзгаришларни аниқлади. [9, 13, 14]. Одатда, ушбу тадқиқотлар ишончли ташхис қўйилган беморларни ўз ичига олади ва таҳлил қилинган кўрсаткичлар гуруҳ фарқлари даражасида баҳоланади.

Таърифлар

Касалликлар халқаро таснифининг 10-қайта кўриб чиқишига кўра, мотор нейрон касалликлари – бу ён амиотрофик склероз (ЁАС), бирламчи латерал склероз (БЛС), прогрессив бульбар фалажлик (ПБФ), прогрессив мушак атрофияси (ПМА) ва мотонейрон патологиясининг бошқа кам учровчи вариантларини оз ичига олган мотор нейрон касалликлари гуруҳидир.

Нисбатан клиник гетерогенликка қарамай, ушбу патологияларни даволаш тактикаси МНКнинг энг кенг тарқалган (тахминан 80%) ЁАС билан касалланган беморни бошқаришга ўхшайди.

ЁАС - бу доимий равишда ривожланиб боровчи ва муқаррар ўлимга олиб келадиган нейродегенератив касаллик бўлиб, натижада ихтиёрий ҳаракатлар учун жавобгар бўлган марказий ва периферик мотор нейронларининг ўлимига олиб келади.

▪ **Ён амиотрофик склероз (ЁАС)** - бу доимий равишда ривожланиб боровчи ва муқаррар ўлимга олиб келадиган нейродегенератив касаллик бўлиб, натижада ихтиёрий ҳаракатлар учун жавобгар бўлган марказий ва периферик мотор нейронларининг ўлимига олиб келади.

- **Мотор нейрон касалликлари (МНК)** – ҳаракат нейрон касалликлари гуруҳи бўлиб, ён амиотрофик склероз (ЁАС), бирламчи латерал склероз (БЛС), прогрессив бульбар фалажлик (ПБФ), прогрессив мушак атрофияси (ПМА) ва мотонейрон патологиясининг бошқа кам учровчи вариантларини ўз ичига олади.
- **Инвазив ўпка вентилияцияси (ЎИВ)** сунъий нафас йўллари яратиш орқали нафас олишни қўллаб-қувватлаш усулидир.
- **Инструментал диагностика** – беморни текшириш учун турли хил қурилмалар, аппаратлар ва асбоблардан фойдаланган ҳолда диагностика қилиш.
- **Ўпканинг ноинвазив вентилияцияси (ЎНИВ)** – бу табиий ҳаво йўллари орқали ёрдамчи нафас олиш аппарати ёрдамида нафас олишни қўллаб-қувватлаш усули.

Этиологияси ва патогенези

Ҳозирги кунда ЁАС мультифакториал касаллик эканлиги исботланган, унинг ривожланишида ҳам экзоген таъсирлар, ҳам ирсий мойиллик рўл ўйнайди (1-жадвал).

1-жадвал. ЁАСнинг хавф омиллари [3]

Хавф омиллари	Хавф даражаси
Металлар (масалан, қўрғошин, симоб)	Хавф ортиши
Ҳарбий ҳаракатларда иштирок этган ҳарбий хизмат	Хавф ортиши
Генетик омиллар	Хавф ортиши
Пестицидлар ва инсектицидлар	Хавф ортиши
Электромагнит майдонлар	Хавфни баҳолаш учун маълумотлар етарли эмас
Жисмоний фаоллик, алоҳида спорт турлари (масалан, футбол)	Мумкин бўлган хавф ортиши
Бош-мия ва бошқа турдаги травмалар	Қарама-қарши маълумотлар
Чекиш	Хавф ортиши
Органик эритувчилар билан контакт	Хавфни баҳолаш учун маълумотлар етарли эмас
Бошқа нейродегенератив касалликларнинг оилавий анамнези	Хавфни баҳолаш учун маълумотлар етарли эмас
Нейротроп вируслар	Қарама-қарши маълумотлар

Тадқиқотлардан бирига кўра, ЁАСда ортга қайтмас патологик жараёни бошлаш учун олтигача босқичдан ўтиш керак, уларнинг ҳар бири ташқи ёки генетик хавф омилнинг таъсирига мос келиши мумкин. Патогенезнинг ушбу кўп босқичли модели АЛС ни саратон касаллигига яқинлаштиради ва индивидуал хавф омилларини топишдаги қийинчиликларни тушунтиради, чунки касаллик кўплаб омилларнинг кетма-кет таъсиридан келиб чиқади [4].

Эпидемиологик тадқиқотлар турли хил ташқи омилларнинг аҳамиятини кўрсатади. Қайта жароҳатлар ва юқори жисмоний фаолликнинг ўрни спортчилар, айниқса футболчилар ва учувчилар ўртасида касалликларнинг кўплигидан далолат беради. Бундан ташқари, ЁАС этиологиясида чекиш, электромагнит майдонлар таъсири, шунингдек, нейротроп вирусларнинг (энтеровируслар, ретровируслар) иштироки муҳокама қилинади (1-жадвал).

Кўпгина мутахассисларнинг фикрига кўра, генетик мойиллик касалликнинг ривожланиши учун зарурий шартдир, аммо бугунги кунда ЁАС хавфини оширадиган барча генлар маълум эмас. Касалликнинг оилавий ҳолатларида генетик сабаб 68% ҳолларда, спорадик ҳолларда эса 11% да аниқланиши мумкин. (2-жадвал).

2-жадвал. ЁАСга мойиллик учун жавобгар бўлган асосий генлар [5]

Ген	Ирсийланиш тури	Клиник хусусиятлари	Частота (%)	
			Оилавий форма	Спорадик форма
C9orf72	АД	Бошланишнинг эрта ёши, ўзгарувчан пенетрация, пешона-чакка деменциянинг юқори нисбати, кам яшовчанлик	40	7
SOD1	АД	Типик ЁАС, пешона-чакка деменцияси тавсифланмаган	20	2
TDP-43	АД	Типик ЁАС, деменция билан комбинациянинг камдан-кам ҳолатлари	5	< 1
FUS	АД ва АР	П525Л мутацияси билан ЁАС бошланишининг эрта ёши	5	< 1
Валосин ўз ичига олган (VCP)	АД	Педжет касаллиги ва пешона-чакка деменцияси билан қўшилиб келадиган миозит билан комбинацияси	1 - 2	< 1
Optineurin (OPTN)	АД ва АР	Секин-аста ривожланади, пешона-чакка деменцияси тавсифланмаган	4	< 1
Ubiquilin2	Х билан боғланган	Мутация ташувчиларнинг 25% да деменция	< 1	< 1
Angiogenin	АД	Бульбар бузилишларининг устунлиги	< 1	< 1
Profilin 1 (PFN1)	АД	Типик ЁАС, пешона-чакка деменцияси тавсифланмаган	< 1	< 1
Sequestosome 1 (SQSTM1)	АД	Типик ЁАС	1	< 1
ЁАС нинг атипик шакллари				
Alsin (ALS2)	АР	Ювенил ТАС	< 1	< 1
Senataxin (ALS4)	АД	Гипотрофия ва пирамидал белгилар билан келадиган	< 1	< 1

		секин ривожланувчи дистал заифлик. Ювенил бошланиши.		
VAPB (ALS8)	АД	Вояга этганида бошланади, асосан спинал мушаклари атрофияси шаклида	< 1	< 1

Касалликнинг мультифакториал табиати ҳозирги кунда ЁАС учун ўзига хос этиотроп даволашнинг йўқлигини тушунтиради. Экзоген ёки эндоген омил мотонейроннинг ўлимига олиб келадиган патологик реакцияларнинг бутун каскадини ишлаб чиқишни бошлайди. Буларга қуйидагилар киради: экситотоксиклик, оксидловчи стресс, РНКни қайта ишлашнинг бузилиши, митохондриял дисфункция ва кальций гомеостазининг бузилиши, оксиллардаги конформацион ўзгаришлар ва уларнинг агрегацияси, протеолитик тизимнинг номутаносиблиги, цитоскелетал оксиллар ва аксонал транспортнинг дисфункцияси, нейротрофик омилларининг етишмаслиги, микроглия активацияси ва бошқалар.

Эпидемиологияси

ЁАС – мотор нейрон касаллигининг энг кенг тарқалган тури бўлиб, МНҚ билан касалланган барча беморларнинг 80% ни ташкил қилади. Прогрессив мушак атрофияси (ПМА) 5 - 15% да аниқланади; бирламчи латерал склероз (БЛС) - барча МНҚ ҳолатларининг 2 - 3% да. ЁАС кам учрайдиган (етим) касалликдир. Дунёда АЛС билан касалланиш йилига 100 000 аҳолига ўртача 2 та (0,2 - 2,4)ни, тарқалиши 100 000 аҳолига тахминан 5 та (0,8 - 7,3) ни ташкил қилади. ЁАСнинг классик шаклида эркаклар ва аёллар нисбати 1,5: 1 ни ташкил қилади, аммо касалликнинг турли клиник вариантларида фарқ қилиши мумкин. Касалликнинг бошланиш ёши 20-80 ёш (кўпинча - 50-65 ёш). Касалликнинг давомийлиги ўртача 30 ойни ташкил қилади, аммо ўзгариши мумкин ва яхши сифатли кечишида 10 йилдан ортиқ давом этиши мумкин. [6, 7].

10% ҳолатларда ЁАС оилавий ҳисобланади, яъни беморда оилада ЁАС ёки фронтотемпорал деменция бор. [8, 9].

Клиник таснифи

Ҳаракат нейрон касалликларининг таснифи шунга ўхшаш патогенез билан бирлаштирилган прогрессив нейродегенератив касалликларнинг континууми нуқтаи назаридан кўриб чиқилиши керак, уларнинг бир қутбида периферик мотор нейронларининг эксклюзив шикастланиши билан прогрессив мушак атрофияси мавжуд, иккинчисидан - бирламчи ён склероз фақат марказий ҳаракат нейронларига зарар етказиши, аммо ЁАС турли даражадаги марказий ва периферик мотор нейронларини қамраб олган зарарланиш спектрининг кўп қисмини эгаллайди. Шунинг таъкидлаш керакки, аксарият ҳолларда касалликнинг бошланишида ПМА ёки ППС ташхиси қўйилган беморларда касалликнинг ривожланиши билан ЁАС ривожланади, яъни патологик жараён ҳам юқори, ҳам пастки мотор нейронларига тарқалади [10, 11].

Шунинг учун таснифлаш қуйидаги тамойиллардан бирига асосланиши мумкин:

ЁАС бошланишининг локализацияси

- Бульбар шакли — 30% ҳолатларда;
- Бўйин-кўкрак шакли — 35% ҳолатларда;
- Бел-думғаза шакли — 30 %-35 % ҳолатларда.

Марказий ва периферик мотонейронларининг иштироки даражаси

- ЁАСнинг классик варианты — 80% ҳолатларда;

- пирамидал вариант ва унинг экстремал намоён бўлиши ППС (ППСнинг якуний ташхиси касалликнинг бошланишидан 4 йил ўтгач, пастки моторли нейронларнинг шикастланиш белгилари бўлмаганда белгиланади) - 2 - 3%;
- сегментал-ядро варианты ва унинг экстремал кўриниши ПМА - 5 - 15% ҳолатларда

Ривожланиш тезлиги

- тез ривожланиш (ALSFRS-R баллининг ойига 1 баллдан кўпроқ пасайиши);
- секин ривожланиш (ALSFRS-R баллининг ойига 0,5 баллдан камроқ камайиши).

Бошланиш ёши

- Эрта дебют (45 ёшгача), шу жумладан ювенил ирсий шакллари (АЛС 2).

Когнитив бузилиш даражаси

- енгил ёки ўртача когнитив бузилиш – 30 -40% беморлар;
- пешона-чакка деменцияси — 5 - 10% беморлар.

Оилавий ва спорадик ҳолатлар

- спорадик —90%;
- оилавий — 10%.

Клиник кўриниши

Клиник кўриниш пирамидал йўлнинг барча қисмларида юқори ва пастки мотонейронларининг шикастланиши билан келади, бунда шикастланган бўлимларда марказий мотонейронларнинг шикастланиш белгилари — спастиклик, рефлекслар жонланиши, клонуслар — ва периферик мотонейронларда — гипотрофия ва фасцикуляциялар биргаликда кузатилади. Беморларда оёқ-қўл мушаклари, тана ва нафас олиш мушакларининг аралаш парезлари, шунингдек бульбар ёки псевдобульбар синдроми ривожланади. Касаллик ассиметрик тарзда бошланади ва кейин аста-секин пирамидал йўлнинг барча қисмларига тарқалади, бу патологоанатомик текширув маълумотлари билан биргаликда патологик жараённинг асосий фокусдан радиал тарқалишини кўрсатади. [1]. Касалликнинг ривожланиши билан жараён биринчи навбатда мотонейронларни ўз ичига олади, лекин кўплаб беморларда (50% гача) когнитив функциялар, биринчи навбатда ижро этувчи функциялар, шунингдек, хатти-ҳаракатлар ва ҳиссий бузилишлар пайдо бўлиши мумкин [1]. Ўлим иккиламчи асоратлар (пневмония, шу жумладан аспирация, тромбоземболия), шунингдек баъзи ҳолларда вегетатив касалликлар (тўсатдан юрак ўлими) натижасида юзага келади [2].

Диагностикаси

Диагностика мезонлари

Халқаро El Escorial мезонларининг ўзгартирилган версиясига кўра, ЁАС диагностикаси ҳаракат ўқининг асосий даражаларида: (бульбар, бачадон бўйни, кўкрак ва бел-думғаза)да ПМН ва СМН комбинацияланган шикастланишларини клиник ва электромиографик тасдиқлашга асосланади. Агар ушбу даражалардан бири зарарланган бўлса, унда ЁАС бўлиши мумкин ташхиси қўйилади, иккита даражада - эҳтимол ЁАС, учта даражада - аниқ ЁАС. Шуни таъкидлаш керакки, беморларнинг сезиларли қисми касалликнинг бутун даври давомида, ташхиснинг аниқлигига қарамай, ушбу мезонларга кўра, фақат эҳтимолий ЁАС тоифасига киради, бу эса ушбу мезонлардан кундалик амалиётда фойдаланишни қийинлаштиради. Шунинг учун ташхис касалликнинг прогрессив кечиши билан ПМН ва ММН шикастланишининг клиник ва миографик кўринишига ҳамда инструментал ва лаборатория усулларида фойдаланган ҳолда ушбу ҳолатнинг бошқа мумкин бўлган сабабларини истисно қилишга асосланади.

Шикоятлари ва анамнези (клиник-анамнестик маълумотлар)

4C	Бемордан анамнез йиғишда қўллар, оёқлар, танадаги кучсизлик, ютиш ва овоз билан боғлиқ муаммолар мавжудлигига эътибор бериш тавсия этилади. [12].
----	---

Касалликнинг шаклига қараб, аломатлар турли мушак гуруҳларида кучсизлик билан бошланади. 35% ҳолларда беморлар қўлларда, 3% - оёқларда, 30% - бульбар мушакларида кучсизлик кўринишидаги биринчи белгилар пайдо бўлишидан шикоят қиладилар, 2% ҳолларда касаллик тана ва бўйин мушакларида кучсизлик, 1-2% ҳолатда эса - изоляция қилинган нафас олиш бузилиши билан бошланади. Беморлар тобора кучайиб бораётган кучсизликни, бепарволикни, мушакларнинг кучсизлигини ва баъзи ҳолларда мушаклар котишини сезадилар, аммо сезги ёки тос аъзоларининг бузилиши ҳақида шикоятлар бўлмайди. Бўйин-кўкрак бошланиши билан биринчи навбатда қўл мушакларининг кучсизлиги ва тенарда гипотрофия пайдо бўлади, бел-думғаза бошланиши билан бир томондан оёқнинг дорсал букувчи мушакларида кучсизлик пайдо бўлади. Бульбар мушаклари иштирок этадиган шаклида беморлар нутқ ва ютишнинг бузилишидан шикоят қиладилар ва аксарият ҳолларда ютишдан олдин нутқ бузилади. Нутқ қийинлашади, чўзилиб кетади, манқалланиб гапиради; овқатни истеъмол қилганда бемор чайнаш ва ютишга қийналади; озиқ-овқат ва суюқлик нафас олиш йўлларига кириб, йўтални келтириб чиқаради. Бульбар бузилишлар ЁАС билан оғриган беморларнинг 80 фоизида касалликнинг бутун даври мобайнида ривожланади.

4C	Бемордан анамнез йиғишда аффектив ва когнитив бузилишларга эътибор бериш тавсия этилади [12].
----	---

Псевдобульбар аффект (эмоционал лабиллик, ихтиёрсиз йиғлаш ва кулиш) кортикобульбар йўллариининг иштироки натижасидир. Бу аломатлар когнитив пасайиш билан оғриган беморларда кўпроқ учрайди, лекин кўпинча когнитив жиҳатдан бузилмаган беморларда ҳам кузатилади. Касаллик давомида когнитив функцияларнинг бузилиши беморларнинг 40 фоизида енгил даражада аниқланади ва 5-10 фоизида эса деменция даражасига етади, кўпчилик ҳолатларда пешона-чакка деменциясининг хулқ-атвор варианты ҳақида гап кетади. Хулқ-атворнинг бузилиши апатиядан тортиб то дисингибицияга қадар бўлиши мумкин. Кўпгина ҳолларда, бошида аниқланган когнитив бузилиш касалликнинг ривожланиши билан кучаяди.

4C	Бемор билан суҳбатлашаётганда касалликнинг ривожланиш хусусиятига эътибор бериш тавсия этилади [12].
----	--

Касаллик аста-секин ривожланиб бораётган мушаклар кучсизлиги билан намоён бўлади, бу ЁАС ривожланиши билан муқаррар равишда барча кўндаланг тарғил мушакларга тарқалади, кўзни ҳаракатлантирувчи мушаклар бундан мустасно.

4C	Бемор билан суҳбатлашаётганда оила анамнезига эътибор бериш тавсия этилади: оилада прогрессив мушаклар кучсизлиги ва/ёки деменция ҳолатларининг мавжудлиги [12].
----	--

10% ҳолатларда ЁАС оилавий ҳисобланади, яъни беморда оилада ЁАС ёки фронтотемпорал деменция учрайди. [6, 7].

4C	Бемор билан суҳбатлашаётганда анамнезига ЁАС учун маълум экзоген хавф омиллари мавжудлигига эътибор бериш тавсия этилади. [12].
----	---

4.3. Жисмоний текширувлар

4C	Беморни бирламчи кўрик пайтида ЁАС ташхисига шубҳа туғдирадиган “қизил байроқлар” мавжудлигини баҳолаш тавсия этилади [12, 33, 34].
----	---

Қуйидаги белгиларнинг мавжудлиги ЁАС ташхисига шубҳа туғдиради:

- барча белгилар асаб тизимининг битта ўчоғидан келиб чиқиши мумкин;
- ривожланишнинг йўқлиги;
- доимий сезги бузилишлари;
- доимий оғриқ синдроми;
- мушаклар кучсизлигининг йўқлиги;
- касалликнинг симметрик бошланиши;
- гипотрофия ривожланмасдан мушак ҳолсизлиги.

4C	Бемор кўригида, ҳаракат ўқининг асосий даражаларида: бульбар, бўйин, кўкрак ва бел қисмларида марказий ва периферик мотонейронларининг иштирокини баҳолаш тавсия этилади [12].
-----------	--

ЁАС нинг асосий клиник кўриниши мушакларнинг прогрессив кучсизлиги бўлиб, сезги ва тос аъзолари функцияларининг бузилишларисиз марказий ва периферик мотонейронларининг шикастланиш белгилари билан келади. Касалликнинг бошланишида мушакларнинг кучсизлиги ассиметрик бўлади, кўрикда ортиб бораётган ва патологик рефлекслар билан фасцикуляция ва гипотрофияларнинг комбинацияси аниқланади. Касалликнинг ҳар қандай босқичида фибриляцияли тилнинг симметрик атрофияси амалда патогномикдир, гарчи у кам ҳолатларда полиневропатияларда ҳам учраб туради. Бемор шикоят қиладиган изоляцияланган фасцикуляциялар яхши сифатли фасцикуляция синдромига кўпроқ хосдир, чунки ЁАС билан оғриган беморларда кўп ҳолларда асосий шикоят сифатида фасцикуляциялар аниқланмайди ҳамда фасцикуляциялар тўйиб овқатланмаслик ва мушакларнинг кучсизлиги билан бирга келади.

4C	Бемор кўриги пайтида, ютиш (жумладан, жисмоний текширув пайтида, вазн ва вазн йўқотишга эътибор бериш), нафас олишни баҳолаш тавсия этилади [12].
-----------	---

4C	Бемор кўриги пайтида когнитив, биринчи навбатда пешона функцияларни баҳолаш тавсия этилади [12].
-----------	--

4C	Бемор кўриги пайтида ALSFRS-R халқаро шкаласи ёрдамида функционал ҳолатни баҳолаш тавсия этилади [12].
-----------	--

Лаборатория текширувлари

4C	ЁАС ташхисини қўйишда қуйидаги мажбурий лаборатория текширувларини ўтказиш тавсия этилади: умумий қон таҳлили ЭЧТни аниқлаш билан, С-реактив оксил учун қон таҳлили, биокимёвий қон таҳлили (глюкоза, умумий оксил, АЛТ, АСТ, ЛДГ, креатинин, мочевино, креатининфосфокиназа), қалқонсимон без гормонлари (эрТ3, эрТ4, ТТГ); зардоб оксигили электрофорези; қон зардобиги электролитлари (натрий, калий, хлоридлар, кальций); ОИВ, гепатит В ва С, сифилис учун таҳлил [12].
-----------	--

Креатининфосфокиназа (ЁАСда КФК даражасининг ошиши кузатилиши мумкин, аммо КФК нинг 1000 МЕ/Л дан ошиши миопатияни истисно қилишни талаб қиладиган).

4C	ЁАС ташхисини қўйишда клиник кўринишга қараб қуйидаги лаборатория текширувларини ўтказиш тавсия этилади (қўшимча таҳлиллар): В12 витамини, фолий кислотаси даражаси; GM1 ганглиозидларига антителалар; бириктирувчи тўқима касалликларининг маркерлари (ревматоид омил, антинуклеар антитела, икки занжирли ДНКга антитела), гексозаминидаза А ва Б; антинеуронал антитела, ацетилхолин рецепторлари антителалари; боррелиоз, бруцеллёз, HTLV-1 шубҳа қилинган серологик текширув, орқа мия суюқлигининг умумий ва биокимёвий таҳлили билан люмбал пункция; жуда узун занжирли ёғ кислоталари (VLSFA) таҳлили; глутамат декарбоксилазага (анти-GAD) антителаларни текшириш;
-----------	---

	паратироид гормонларини таҳлил қилиш; генетик текширувлар (масалан, Кеннеди бульбоспинал амиотрофияни истисно қилиш, шунингдек, ЁАС учун характерли мутацияларни аниқлаш); онко қидирув; мушак биопсияи.
--	--

Дифференциал диагностика доирасида клиник кўринишни танлаб инobatга олган ҳолда, мажбурий ва ихтиёрий бўлинган бир қатор лаборатория текширувларини ўтказиш керак [41].

4С	Оилавий ЁАС учун генетик тест тавсия этилади [12].
-----------	--

ЁАС ташхисини тасдиқлашнинг ягона лаборатория усули молекуляр генетик таҳлилдир. ЁАС клиник кўриниши бўлган беморда қўзғатувчи мутацияларнинг мавжудлиги (2-жадвал) уни “лаборатория томонидан тасдиқланган ЁАС” деб таснифлаш имконини беради. ЁАС ташхисини қўллаб-қувватлайдиган бошқа махсус лаборатория кўрсаткичлари мавжуд эмас. Оилавий шаклга эга бўлган беморлар учун генетик текширув кўрсатилади, SOD1 ва C9orf генларини ўрганиш кўп ҳолларда сабабни аниқлашга имкон беради; агар касалликнинг оилавий ҳолатида натижа салбий бўлса, касалликнинг ўрганиш қўламини кенгайтириш тавсия этилади. Спорадик бўлса, мутацияни аниқлаш эҳтимоли тахминан 11% ни ташкил қилади.

Инструментал текширувлар

4С	Беморнинг электронейромиографик текширувини ўтказиш тавсия этилади [12].
-----------	--

ЁАСда игнали ЭМГ қуйидаги мақсадларда амалга оширилади: (1) клиник жиҳатдан камрок таъсирланган ёки жалб қилинмаган мушакларни текширишда периферик мотонейронлар шикастланишининг электрофизиологик белгиларини аниқлаш (2), бошқа патологик жараёни истисно қилиш; стимуляцияли ЭНМГ - бошқа патологик жараёни истисно қилиш учун. Миография натижалари қатъий равишда клиник кўриниш контекстида талқин қилиниши керак. Мутахассислар томонидан амалга оширилган бўлса ҳам, ЭНМГ клиник кўринишлардан ажратилган ҳолда, ЁАС ташхисида фақат 60% сезгирликка эга [1].

4С	Бош ва орқа миyanинг магнит-резонанс томография текширувини ўтказиш тавсия этилади [12].
-----------	--

Бош ва орқа миyanинг МРТ текшируви ЁАСнинг дифференциал диагностикаси учун, шу жумладан миелопатия, сирингомиелия, инсульт, тарқоқ склероз ва ҳажмли жараёнларни истисно қилиш учун зарурдир. Тадқиқот соҳаси клиник кўриниш билан белгиланади. ЁАС прогрессив ҳолсизликнинг сабаби сифатида қабул қилинган остеохондроз ва спондилознинг клиник аҳамиятсиз нейровизуализацион белгилари билан адаштирилиши мумкин. Натижада, ЁАС билан касалланган баъзи беморлар (5% гача) кераксиз орқа мия операцияларини ўтказадилар. ЁАС билан оғриган беморларда 17-67% ҳолатларда бош ва орқа мия МРТси пирамидал йўлларнинг дегенерацияси белгиларини аниқлайди, бу ЁАСнинг классик ва пирамидал вариантлари учун кўпроқ хосдир [1]. Ушбу ўзгаришларнинг сезгирлиги тахминан 50% ва ўзига хослиги 70% ни ташкил қилади. Шундай қилиб, МРТ бизга бошқа касалликларни истисно қилишга имкон беради, аммо натижалар клиник кўриниш нуқтаи назаридан қатъий талқин қилиниши керак, акс ҳолда ташхис ва даволаш тактикасини танлашда хатолик хавфи ортади.

4С	Кўкрак қафаси рентгенограммаси тавсия этилади [12].
-----------	---

Касалликнинг босқичлари

3С	King’s College Лондон босқичлаштириш тизимидан фойдаланиш тавсия этилади [36].
-----------	--

Касаллик кечишининг прогнози

ЁАС — муқаррар ўлимга олиб келадиган барқарор прогрессив касалликдир. Ўртача умр кўриш касалликнинг шакли ва кечишига қараб ўзгаради. Одамларнинг тахминан 10 фоизи 10 йилдан ортиқ яшайди. Ёмон прогнознинг асосий омиллари қуйидагилардир: касалликнинг бульбар шакли, тез вазн йўқотиши, нафас олишнинг бузилиши, кекса ёш, ташхис қўйиш пайтида ALSFRS-R кўрсаткичининг пастлиги ва биринчи аломатлар пайдо бўлишидан бошлаб ташхис қўйишгача бўлган вақтнинг қисқалиги.

ЁАСда ўлимнинг асосий сабаблари пневмония ва ўпка эмболияси кўринишидаги иккиламчи асоратлардир, бундан ташқари, баъзи беморларда тўсатдан юрак ўлими кузатилади, бу юракнинг симпатик иннервацияда иштирок этадиган орқа мия интермедиолатерал ядросининг шикастланиши билан боғлиқ. [2, 37]. Тадқиқотлар шуни кўрсатдики, бензодиазепинлар ва опиоидлар ёрдамида тўғри симптоматик даволаш билан ЁАС билан касалланган беморларнинг деярли ҳеч бири оғриқли бўғилишни бошидан кечириб вафот этмайди [38].

Ташхис ҳақида хабар бериш

4С

Беморга ташхис ҳақида хабар бериш тавсия этилади, агар бу унинг иродасига зид бўлмаса [12].

Биоэтика бўйича Хелсинки конвенциясига (1997) кўра, шифокор беморни ёмон прогнозли ташхис ҳақида хабардор қилиши шарт, агар бу беморнинг иродасига зид бўлмаса. Ташхисни тасдиқлаш учун зарур бўлган тадқиқотларнинг ўзига хослигини ҳисобга олган ҳолда, беморни ҳатто ЁАСга шубҳа қилинганлиги ҳақида ҳам хабардор қилиш керак. Беморнинг маълумот олиш истаги шифокорни бошқарадиган асосий омил бўлиши керак.

Агар бемор ЁАСнинг бориши ва прогнозини муҳокама қилмоқчи бўлса, беморга касалликнинг муқаррар прогрессив кечиши, касалликнинг турли кўринишлари ва симптомлар динамикаси, ўлимнинг муқаррарлиги ва адабиётларда ёзилган тахминий умр кўриш давомийлиги ҳақида маълумот берилиши мумкин. Бундан ташқари, нафас олиш ва овқатланишни қўллаб-қувватлаш усуллари бўйича муҳим қарорлар қабул қилиш зарурати, кейинги босқичлар бошланишидан олдин, қарорларни қариндошлари ёки тиббиёт ходимлари қабул қилганда, беморнинг ўзи иродасини ифода этиш муҳимлиги таъкидланади [13]. Бемордан қанча маълумот қулай бўлишини сўраш ва ушбу маълумотни етказиш мумкин бўлган одамлар рўйхатини аниқлаш керак, улар ҳақида беморнинг тиббий дафтарига тегишли ёзувларни киритиш керак. Маълумотни тақдим этиш вақти фарқ қилиши мумкин. Бемор ва унинг оиласи билан суҳбатлар сони чекланмаган бўлиши керак ва бемор ҳамда унинг қариндошларининг эҳтиёжларидан келиб чиққан ҳолда шифокор томонидан индивидуал равишда белгиланади.

Қуйидаги тавсияларга амал қилиш керак:

- Суҳбатга тайёrlанинг: етарли вақт ажратинг ва ҳоли жой топинг;
- Беморга бу суҳбат иккалангиз учун муҳим эканлигини билдиринг. Масалан, унинг олдида мобил телефонингизни ўчиринг, қанча вақт борлигини кўрсатинг, албатта ўтиринг;
- Бемор учун муҳим ва қийин нарсани айтишга мажбур эканлигингиз ҳақида огоҳлантиринг. Пауза қилинг ва бемор буни хоҳлаётганига ва сизни тинглашга тайёrlлигига ишонч ҳосил қилмагунингизча давом этишга шошилманг;
- Ташхисни номини айтганингиздан сўнг, бемор бу ҳақда биладими ёки йўқлигини ва айнан нимани билишини сўранг;
- Муҳокама қилишингиз керак бўлган мавзуларни кўрсатинг (касалликнинг моҳияти, даволаш),
- кейин бемор нимани билишни хоҳлашини сўранг. Кўпинча одамлар жиддий ташхис ҳақида гапирганда, сабаблар ва прогнозлар ҳақида билишни хоҳлашади ва даволанишни диққат билан тингламайдилар.

- Тушунтиришда шошилманг. Беморга муносабат билдириши, савол бериши ёки ўйлашига имкон бериш учун пауза қилинг. Сабрли бўлинг: беморга шифокор зарур деб ҳисоблаган ҳамма нарсани бир вақтнинг ўзида самарали айтиб бўлмайди.
- Оддий сўзлар билан ҳамдардлик билдиринг (“афсусдаман”, “буни эшитиш сиз учун қандай бўлишини тасаввур ҳам қила олмайман”)
- Битта суҳбат билан тугамасликка тайёр бўлинг. Бемор билан кейинги қадамлар ҳақида келишиб олинг, бу суҳбатни давом эттириш учун сиз билан учрашадими ёки бошқа мутахассисларга мурожаат қиладими. Иккинчи ҳолда, беморни юбораётган одамга нима ҳақида гаплашганингизни ва нимани кутиш кераклигини айтинг.

Дифференциал диагностика

ЁАСни нотўғри ташхислаш бўйича олиб борилган тадқиқотларга асосланиб, дифференциал ташхис қўйиш керак бўлган асосий касалликлар - бу бачадон бўйни миелопатияси, мия устунининг ўчоқли шикастланишлари (қон томир касалликлари, ўсмалар, тарқоқ склероз, синрингобульбия), миастения, юқумли касалликлар (ОИБ, HTLV-1, боррелиоз), миозит, мотор полинейропатиялар ва спинал мушак атрофияси [35].

3-жадвалда ЁАСнинг кутилаётган шакли ва кечиш вариантыга қараб дифференциал диагностика алгоритми келтирилган.

3-жадвал. ЁАСнинг дифференциал диагностикаси [1]

Клиник шакл	Дифференциал таъхис	Асосий диагностика усуллари	Эрка к:аёл нисбати	Ўртача яшаш, биринчи белгилардан йиллар
Типик ЁАС, 80% ҳолатларда	Компрессион миелорадикулопатия	Орқа мия МРТси, ЭНМГ	1,65 : 1	2,6
Изоляцияланган бульбар синдроми (прогрессив бульбар фалажлик), 5% ҳолатларда	Цереброваскуляр касалликлар, ўсмалар, тарқоқ склероз, миастения	Бош мия МРТси, ЭНМГ	1 : 1	2
ЁАС нинг пирамидал варианты, 2 - 3% ҳолатларда	Б12 етишмовчилиги, тарқоқ склероз (прогрессив кечиши), аденомиелоневропатия, ирсий спастик параплегия, ригидли одам синдроми, паранеопластик синдром, бруцеллёз	Б12, жуда узун занжирли тўйинган ёғ кислоталарни таҳлил қилиш (ВЛСФА), анти-ГАД антителалари, селектив генетик тест, онко қидириш, бруцелла	1 : 1	13,1
Сегмент ядроли вариант, 5 - 15% ҳолатларда	Яллиғланишли демиелинизация қилувчи полинейропатиялар, миозит қўшимчалар билан, дистал мотор невропатиялар	ЭНМГ, мушак биопсияси, люмбал пунксия, селектив генетик тест	2 : 1	7,3
“Осилган қўллар” варианты	Компрессион миелорадикулопатия, ўтказувчанлик блоклари билан нейропатия, елка камари плексити	МРТ, ЭНМГ	4 : 1	4
Оёқлар зарарланиши устунлиги	Сурункали яллиғланишли демиелинизация қилувчи полиневопатия, ўтказувчанлик блоклари билан невропатия, бел плексопатияси	ЭНМГ, МРТ, люмбал пунксия	1 : 1	3
Респиратор дебют, 2% ҳолатларда	Диафрагмал нерв нейропатияси	ЭНМГ	6 : 1	1,4

Даволаш

Консерватив даволаш

ЁАС учун дорилар ва усуллар асосий симптомларни назорат қилиш, нафас олиш бузилиши ва озуқавий етишмовчиликларни коррекция қилиш учун ишлатилади. Беморлар шикоят қиладиган ЁАСнинг энг кўп учрайдиган белгиларига мушаклар кучсизлиги (94%), дисфагия (80-90%), нафас сиқиши (85%), оғриқ (73%), вазн йўқотиш (71%), нутқ бузилиши (71%), ич қотиши (54%), йўтал (48%), уйқунинг бузилиши (29%), эмоционал лабиллик (27%), сўлак оқиши (25%) киради.

Нафас олиш бузилишларини даволаш

Клиник ҳолатни қузатиш

4C	ЁАС билан оғриган беморларда нафас олиш мушакларининг функциясини ташхис қўйилгандан сўнг дарҳол ва кейин ҳар 3 ойда бир марта кузатув вақтида баҳолаш тавсия этилади [13].
----	---

4C	Нафас олиш мушаклари фаолиятини сўров ва жисмоний текширувлар орқали баҳолаш тавсия этилади [12]: 1) нафас олиш тезлигини ва нафас олиш мушакларининг дисфункция белгиларини (нафас олиш амплитудаси, ёрдамчи нафас олиш мушакларининг иштироки, парадоксал нафас олиш, ортопноэнинг мавжудлиги, йўтал импульсининг заифлашиши), шунингдек бир нафасда тўлиқ жумлалар орқали нутқ қобилятини баҳолаш билан беморни текшириш. Нафас сиқилишини ётган ва ўтирган ҳолатда баҳоланиши керак; 2) Борг визуал аналог шкаласи (ВАШ) бўйича нафас сиқилишини баҳолаш
----	--

4C	Нафас олиш функциясини спирометрия ва ЎТХни ўлчаш орқали баҳолаш тавсия этилади [12].
----	---

Спирометрия ўпка ҳажмининг пасайиши тўғрисида маълумот олишга имкон беради, бу ўпканинг тириклик ҳажми (ЎТХ)нинг пасайиши шаклида икки позициядаги: ўтирган ва ётган ҳолатда (ўтирган ва ётган ЎТХнинг мутлақ кўрсаткичи ўртасидаги % фарқи баҳоланади, 25% дан ортиқ фарқ диафрагманинг заифлигини кўрсатади) керакли қийматларнинг % да ифодаланади. Ўрганиш стандарти ҳар бир маневрнинг камида учта уринишини талаб қиладди, шунинг учун охириги икки уриниш камида учта спирометрия параметрлари бўйича таққосланади. Маневрни тўғри бажариш учун нафас чиқариш давомийлиги 6 сониядан кам бўлмаслиги керак, бу нафас олиш мушакларининг кучли заифлиги бўлган беморларда ҳар доим ҳам бўлмайди. Тадқиқотни ўтказиш учун лаблар ёки оғиз бўшлиғи атрофи билан қаттиқ ушлаб туриш керак. Агар беморда бульбар бузилишлари устун бўлса, маневр қилишга ҳар доим ҳам имкон бўлмаслиги мумкин, бундай вазиятда оғиз бўшлиғи ўрнига ниқобдан фойдаланишга рухсат берилади. Спирометрия учун нормал кўрсаткич - бу ЎТХ зарур бўлган қийматларнинг 80%и ва ундан юқори даражасидир [13].

4C	Ноинвазив пульс оксиметрияси сатурацияни баҳолаш билан тавсия этилади [12].
----	---

Ноинвазив сатурацияни ўлчаш -ЁАС билан оғриган беморларда нафас етишмовчилигини ташхислашнинг оддий усули ҳисобланади. Қўшимча ўпка касаллиги бўлган беморларда сатурация 92% дан кам ва қўшимча ўпка касалликлари бўлмаган беморларда 94% дан кам бўлса, нафас олиш етишмовчилиги мавжудлигини кўрсатади ва қоннинг кислота-ишқор мувозанатини (КИМ) ўрганиш, қўшимча равишда нафас олишга ёрдам масаласини текшириш ва муҳокама қилиш учун кўрсатма ҳисобланади.

Ушбу усулдан фойдаланиш беморларни мунтазам текшириш учун асос ҳисобланади, чунки у ЁАС ва мумкин бўлган қўшимча касалликлар билан боғлиқ мавжуд бўлган нафас олиш касалликларини текшириш ва аниқлаш имконини беради. Бу усул, айниқса, респиратор ёрдам қабул қилаётган ёки нафас олиш етишмовчилиги учун бошқа хавф омиллари бўлган беморлар учун жуда муҳимдир.

Шу билан бирга, усул етарли сезувчанликка эга эмас (пульс оксиметриясининг нормал қийматлари нафас олиш мушакларидаги ўзгаришларни истисно қилмайди) ва ўзига хослик (гемоглобин кислород билан тўйинганлик даражаси пасайиши)ни ва ҳар доим ҳам гиперкапния мавжудлигини кўрсатмайди [13].

4C	Қўшимча усулларни қўллаш тавсия этилади: йўталнинг самарадорлигини ўлчаш, кислота-ишқор балансини баҳолаш, нафас олиш касалликларини аниқроқ баҳолаш зарур бўлса (масалан, гастростомия трубасини ўрнатишдан олдин ёки ЎНИВ кўрсаткичларини аниқлашдан олдин) тунги пульсоксиметриясини ўтказиш [12].
----	---

Йўталнинг самарадорлигини объектив баҳолаш учун йўталнинг энг юқори тезлигини ўлчаш керак. Ушбу тадқиқот спирометрия пайтида ёки портатив пикфлоуметр ёрдамида амалга оширилиши мумкин. Тадқиқотни ўтказиш учун максимал нафас олгандан сўнг, спирометрнинг ёки пикфлоуметр оғзини ушлаб, йўтал маневрини бажариш керак. Нормал йўталнинг энг юқори тезлиги 270 л/мин дан ошади. Спирометрия ёрдамида йўталнинг энг юқори тезлигини ўлчаганда, л/сек даги максимал нафас чиқариш тезлигини 60 га кўпайтирилиши керак [13].

Қон КИМини таҳлил қилиш ЁАС билан оғриган беморларда газ алмашинувини баҳолашнинг оддий усули ҳисобланади. CO₂ (PaCO₂) нинг артериал парциал босими даражаси >45 мм.сим.уст. кундузги нафас етишмовчилигини кўрсатади, бунда нафас олиш мушакларининг шикастланишининг бошқа функционал ва клиник белгилари аллақачон кузатилиши мумкин. Шу билан бирга, артериал ва капилляр қонда КИМнинг нормал даражаси нафас олиш йўллариининг шикастланишини истисно қилмайди - карбонат ангидрид даражаси паст сезувчанликка эга ва ЁАС билан касалланган беморлар учун скрининг усули сифатида фойдаланиш мумкин эмас. Уйку пайтида нафас олиш бузилишининг билвосита белгиси HCO₃⁻ ва BE кўрсаткичларининг кўпайиши бўлиб, унинг кўпайиши билан гиперкапния мавжудлигини ва респиратор ацидознинг компенсациясини олдиндан аниқлаш мумкин [13].

Тунги гипоксемия нафас олиш етишмовчилигининг дастлабки белгиси бўлиши мумкин ва кундузги нафас етишмовчилиги бошланишидан олдин бўлиши мумкин. Тунги пульсоксиметрияси уйку пайтидаги сатурацияни баҳолаш ва бузилиш даражасини аниқлаш имконини беради.

Тунги пульсоксиметриясини ўтказиш учун ушбу тадқиқот учун сертификатланган ва тадқиқот натижалари билан ишлаш учун зарур дастурий таъминотга эга бўлган қурилма ишлатилади. Ҳар икки сонияда камида битта ўқишни ёзиб олиш имконияти бўлган қурилмадан фойдаланиш тавсия этилади.

Ўртача сатурация кўрсаткичи (SpO₂mean), минимал сатурация (SpO₂min) ва десатурация индекси (SpO₂ind, ODI) баҳоланади. Сатурация пасайишининг иккита патологик варианты мавжуд - кўплаб десатурация ва гиповентиляция. Десатурация SpO₂ нинг камида уч сония давомида 3% ёки ундан кўпроқ пасайиши сифатида аниқланади. Десатурация индекси ва ўртача сатурация индекси мос равишда умумий рўйхатга олиш вақтига десатурациялар сони ва ўртача сатурация индекси сифатида автоматик равишда ҳисобланади. Кўпинча десатурация индекси апноэ эпизодлари сонига тўғри келади ва ўртача десатурация индексининг пасайиши гиповентиляциянинг оғирлигига мос келади. Кечаси 5 дақиқадан кўпроқ вақт давомида сатурация

нинг 88% дан кам пасайиши, шунингдек, SpO₂ мин даражаси 90% дан кам бўлса, гиповентиляция белгиси сифатида қаралиши мумкин.

ЎТХни камайтирмасдан алоҳида ҳолатда тез-тез десатурациялар респиратор ёрдамни бошлаш учун сабаб эмас, аммо бундай беморлар фаолроқ мониторинг ва қўшимча текширувларни талаб қилади. [12].

ЁАС билан оғриган беморларда нафас олиш бузилишларини коррекция қилиш

Нафас олишнинг бузилиши ЁАС ривожланишининг мажбурий натижасидир ва ҳар бир бемор касалликнинг ривожланиши билан бу ҳолатга дуч келади.

ЗС	Бемор билан нафас олиш бузилишларини коррекциялашнинг мумкин бўлган усуллари ва даволаш тактикасини муҳокама қилиш, терапия мақсадини аниқлаш тавсия этилади: ЎНИВ (афзал) ёки инвазив ўпка вентиляцияси (ИВЛ) ёрдамида ҳаётни узайтириш, нафас қисилиши аломатларини енгиллаштириш, усуллар комбинацияси [12, 13].
-----------	---

ЗС	Бемор ёки унинг қонуний вакили билан олиб бориш тактикасини мувофиқлаштириш ва буни тиббий ҳужжатларда албатта акс эттириш тавсия этилади. Бошқарув тактикаси исталган вақтда бемор ёки унинг қонуний вакилининг ташаббуси билан ўзгартирилиши мумкин [12].
-----------	---

Беморларга ёрдам паллиатив (симптомларни енгиллаштириш ва ҳаёт сифатини яхшилашга қаратилган) ва даволовчи (прогноз ва ҳаёт сифатини яхшилашга қаратилган) бўлинади. Даволовчи ёндашувда асосий эътибор вентиляцияни эрта бошлаш ва газ алмашинув кўрсаткичларини нормал қийматлар ичида максимал даражада ушлаб туришга қаратилган; паллиатив ёндашув биринчи навбатда оғриқли симптомларни назорат қилишга таянади. Ушбу ёндашувлар алоҳида ёки комбинацияланган ҳолда қўлланилиши мумкин. ЁАС билан оғриган беморга даволовчи ва паллиатив ёрдам ўртасидаги мувозанат жуда индивидуалдир ва биринчи навбатда беморнинг, унинг оиласи ва яқинларининг қарорига, шунингдек, клиник вазиятга боғлиқ. Ҳар қандай қарор ёки унинг ўзгариши беморнинг тиббий ҳужжатларида қайд этилиши керак.

Бемор кўрсатмалар ва қарши кўрсатмалар мавжудлигини ҳисобга олган ҳолда турли хил бошқарув тактикаларини танлаш ҳуқуқига эга:

- Нутритив ёрдам:
- Гастростома орқали;
- Назогастрал зонд орқали;
- Инвазив муолажаларсиз иложи борица узоқ вақт оғиз орқали овқатланиш;
- Респиратор ёрдам:
- Респиратор ёрдам етишмаслиги. Агар нафас сиқилиши ёки дискомфорт пайдо бўлса, морфин ва/ёки бензодиазепинни қўллаш;
- Ноинвазив респиратор ёрдам (кунига 16 соатдан ошмаслиги тавсия этилади). Агар нафас қисилиши ёки дискомфорт пайдо бўлса, морфин ва/ёки седатив воситалардан фойдаланиш; [13].
- Ноинвазив респиратор ёрдам (кунига 16 соатдан ошмаслиги тавсия этилади) кейин режали трахеотомия ва доимий сунъий ўпка вентиляцияси. Агар нафас қисилиши ёки дискомфорт пайдо бўлса, морфин ва/ёки седатив воситалардан фойдаланиш. Бу йўл энг қулай деб ҳисобланади, чунки “қулфланган одам” синдромини ривожланиш хавфи юқори. [13].
- Нафас олишга ёрдам ва/ёки нафас олиш бузилишларини тузатиш тўғрисида қарор бемор билан биргаликда танланган даволаш мақсадлари ва бошқарув тактикасини ҳисобга олган ҳолда қабул қилинади [13].

4C	Бемор билан биргаликда кейинги даволаш тактикасини аниқлаш учун нафас олишга ёрдамлашиш кўрсатмаларини мунтазам равишда (уч ойда бир марта) баҳолаш тавсия этилади [13].
-----------	--

4C	Нафас олиш бузилишларини бартараф этиш учун ЁАСда кислород ингаляциясини, шунингдек, гипербарик оксигенацияни қўллаш тавсия этилмайди [12].
-----------	---

Кенг тарқалган тиббий хато кислородни буюришдир. ЁАС билан оғриган беморларда кислородли терапия карбонат ангидридни ушлаб туришга ва нафас олиш етишмовчилигининг ёмонлашишига олиб келади [12].

1B	Агар кўрсатма бўлса, беморнинг розилиги билан респиратор ёрдамни бошлаш тавсия этилади, чунки ЎНИВ умр кўриш давомийлигини оширади. [12].
-----------	---

ЎНИВнинг бошланиш вақтини қуйидаги белгилар/кўрсаткичлар бўйича аниқлаш мумкин (қуйида санаб ўтилган бандлардан бирининг шартларини бажариш кифоя) [13]:

- тунги гиповентиляциянинг кундузги белгиларининг мавжудлиги (кундузи уйқучанлик, бош оғриғи, орқада ётганда нафас қисилиши, чарчоқ, кечаси тез-тез уйғониш) ва/ёки нафас қисилишининг клиник кўринишлари ЎТХнинг тегишли қийматларнинг 80% дан пастга тушиши билан биргаликда;
- РаСО₂ даражаси >45 мм сим.уст. дан ошиб кетиши. Таҳлил беморга жисмоний фаолиятдан ташқари, юқумли касалликнинг кучайишидан ташқарида ўтказилиши керак;
- ЎТХнинг қутилган қийматлардан <50% га пасайиши;
- тунги пульсоксиметрияси бўйича тасдиқланган гиповентиляция билан: SpO₂ нинг кетма-кет 5 дақиқадан кўпроқ вақт давомида <88% пасайиши;
- нафас олиш бузилишининг кескин ўсиши билан, агар илгари ишлатилмаган бўлса
- ЎНИВ - бузилиш сабабини аниқлаш учун;
- ЎНИВ учун нисбий қарши кўрсатмалар [13].
- ЁАСнинг бульбар шакли кучли сўлак оқиши билан;
- ЎНИВни кўтара олмаслик;
- когнитив бузилишнинг мавжудлиги. Беморнинг ЎНИВга розилик бериш қобилиятини, толерантликни ва терапияга риоя қилишни баҳолашни, қариндошларининг хоҳиши ва имкониятларини ҳисобга олиш керак.

ЎНИВни бошлаш вақти ва нафас олишга ёрдам муддати беморнинг қарорига боғлиқ. Симптомларни бартараф этиш учун ЎНИВ керак бўлганда ва кечаси ишлатилиши мумкин.

3C	Умр кўриш давомийлигини ошириш учун ЎНИВни нафас олиш бузилишининг биринчи аломатларида бошлаш ва кечаси камида 4-6 соат ўтказиш тавсия этилади [12].
-----------	---

ЎНИВ қурилмаси замонавий интенсив терапия кўрсатмаларига мувофиқ ўрнатилиши керак. Қабул қилинган қарорга қараб, шифокор беморга кун давомида ЎНИВнинг керакли давомийлиги ҳақида айтиб бериши керак. Агар бемор паллиатив ёрдамнинг устунлиги тўғрисида қарор қабул қилган бўлса, ЎНИВ фақат нафас қисилиши ва уйқу сифатини яхшилаш учун ишлатилиши керак. Агар бемор куратив ёрдамнинг устунлиги тўғрисида қарор қабул қилса, у ҳолда кечаси камида 6-8 соат давомида қурилмадан фойдаланиш керак. Бундан ташқари, беморга бемор учун оғриқли бўлиши мумкин бўлган ЎНИВ апаратига қарамлик хавфи ҳақида маълумот берилиши керак. Агар бемор тунда қурилмадан фойдаланишга қарор қилса, лекин кун давомида қурилмага қарам бўлишни истамаса, нафас қисилишини тузатиш учун опиоидлар ва/ёки бензодиазепинлар билан даволашни таклиф қилиш керак [13].

Аммо, биринчи навбатда, ЁАС каби даволаб бўлмайдиган касаллик бўлса, респиратор ёрдам учун кўрсатмалар мавжудлиги уни амалга ошириш учун мажбурий асос эмаслигини ёдда тутиш керак. Ҳар қандай респиратор ёрдамнинг асосий шарти, агар кўрсатмалар мавжуд бўлса, беморнинг прогнозлари, ножўя таъсири ва терапия хавфи тўғрисида тўлиқ маълумотга эга бўлган ҳужжатлаштирилган розилиги (қарори) ҳисобланади [13].

3С	Кўшимча маневрлар ва механик инсуфлятор-экссуфлятордан (йўтал) фойдаланиш тавсия этилади [13]: 1) йўталнинг энг юқори тезлиги 270 л/мин дан пастга тушганда, Амбу қопчаси ёки кўлда йўталиш усулларида фойдаланган ҳолда чуқур ингалецион маневрлар шаклида кўшимча йўтални қўллаб-қувватлаш. Агар самарасиз бўлса, механик инсуфлятор-экссуфлятордан фойдаланиш кўрсатилади; 2) йўталнинг энг юқори тезлиги 180 л/мин дан пастга тушганда, бемор, қоида тариқасида, механик инсуфлятор-экссуфляторни қўллаш шаклида йўтал функциясини механик равишда алмаштиришни талаб қилади.
-----------	--

4С	Режалаштирилган трахеостомия ва вентиляцияни кўриб чиқиш тавсия этилади, аммо бундай қарор бемор ва унинг оиласи томонидан имкониятлар, оила ва беморнинг мотивацияси мавжуд бўлганда, шунингдек, ЁАСнинг секин ривожланиши ва мулоқот қилиш имконияти сақланиб қолганда биргаликда қабул қилиниши керак [12].
-----------	---

ЎИВ - бу сунъий нафас олиш йўллари орқали респиратор ёрдам усули. ЁАСда ЎИВ ёки консерватив терапия билан солиштирганда прогнознинг сезиларли яхшиланиши билан тавсифланади, аммо ҳаётнинг узайиши ва касалликнинг ривожланиши туфайли бундай беморлар кўпинча “қулфланган одам” синдроми (locked-in syndrome) ҳолатига тушиб қолишади. Шунинг учун, ЎИВга ўтиш тўғрисида қарор қабул қилишда беморнинг бутун оиласи учун юқори психологик ва моддий юкни ҳисобга олиш керак. Беморларнинг ўртача 3% га яқини ЎИВга рози бўлади [40].

Узоқ муддатли ЎИВнинг энг яхши натижаларини ЁАСнинг секин ривожланадиган ва ЎИВ учун кучли ички мотивацияга эга бўлган, шунингдек, мулоқот қилиш қобилияти сақланиб қолган ва сифатли ёрдам кўрсатиш учун оилавий ресурслар мавжудлиги бўлган беморлардан кутиш мумкин. Когнитив нуқсонлари бўлган беморларда ЎИВ ҳақида қарор қабул қилишда жуда эҳтиёт бўлиш керак ва когнитив бузилишни қарши кўрсатма деб ҳисоблаш керак, чунки бу ҳолда беморнинг иродасини баҳолаш мумкин эмас. Трахеостоманинг асоратлари орасида фистула шаклланиши, инфекция, трахея стенози, пневмоторакс, тери ости эмфиземаси киради. Беморни ЎИВга ўтказишни режалаштираётганда, оилани/беморни парвариш қилишни таъминлаш, шунингдек беморни барча сарф материаллари билан таъминлаш керак [13].

4С	Парентерал морфинни кунига 10 мг дозада қўллаш тавсия этилади, сўнгра мавжуд паллиатив ёрдам кўрсатмаларига мувофиқ доимий нафас қисилишидан халос бўлиш учун дозаларни титрлаш тавсия этилади. [12].
-----------	--

Морфин доимий нафас қисилишини медикаментоз коррекциялаш учун биринчи қатор дори ҳисобланади. Тизимли опиоидларни қабул қилиш терминал ёки даволаб бўлмайдиган касалликларга чалинган беморларда нафас қисилишини симптоматик даволаш учун энг тасдиқланган тиббий даволаш стратегиясидир.

Нафас қисилишини назорат қилиш учун сиз кунига 10 мг морфин дозасидан бошлашингиз ва беморга мос келадиган нафас қисилиши назоратига эришилгунга қадар дозани кунига 10 мг га ёки

кунига 30 мг гача оширишингиз керак. Агар нафас қисилиши Борг шкаласи бўйича бошланғич даражадан 3 баллдан камайган бўлса, нафас олиш асоратлари хавфини ҳисобга олган ҳолда дозани кунига 30 мг дан ортиқ ошириш алоҳида кўриб чиқилиши керак [13,14].

3В	Асоратларни олдини олиш учун опиоидларни қўллаш пайтида дозани титрлаш ва нохуш аломатларни диққат билан кузатиб бориш тавсия этилади [14].
-----------	---

Нафас олиш депрессияси эҳтимолини ҳисобга олган ҳолда, опиоидларнинг хавфсизлигига эътибор қаратиш лозим. Тадқиқотлар нафас қисилиши учун морфин қабул қилган беморларда ўлимнинг ошишини кўрсатмайди, аммо нафас олиш депрессияси ва бошқа ножўя таъсирларни олдини олиш учун дозани индивидуallasштириш ва титрлашни кузатиш жуда муҳимдир. Оғрикни йўқотиш учун опиоидларни қўллашда бўлгани каби, тез-тез учрайдиган ножўя таъсирлар орасида кўнгил айнаш, ич қотиши ва уйқучанлик мавжуд бўлиб, улар морфин қабул қилган беморларда мувофиқликни камайтиради [14]. Ич қотишини нормallasштириш учун қарши кўрсатмалар бўлмаса, дарҳол ич келтирувчиларни буюриш тавсия этилади.

3С	Ларингоспазмни даволаш ва астма хуружларини бартараф этиш учун лоразепамдан фойдаланиш тавсия этилади. Тез-тез ларингоспазмларнинг олдини олиш учун лоразепамдан мунтазам равишда фойдаланиш мумкин. Лоразепам терапиясини бир марта 0,25-0,5 мг дозадан бошлаш керак, агар кўрсатма бўлса, дозани аста-секин 1-2,5 мг гача, максимал суткалик доза 10 мг гача ошириш керак [12].
-----------	---

Ларингоспазм ЁАС билан оғриган беморларда бўғилиш ва нафас қисилиши хуружларининг кенг тарқалган сабабидир. Бу ҳислар беморларнинг ҳаёт сифатини пасайтиради. Ларингоспазмни даволаш учун асосий дори лоразепамдир. Бўғилишни бартараф этиш учун ишлатилади ва тез-тез ларингоспазмлар учун профилактика мақсадида мунтазам фойдаланиш тавсия этилади [12].

4С	Агар керак бўлса, безовталикини бартараф этиш ва нафас қисилишининг оғирлигини камайтириш учун керак бўлганда морфинга бензодиазепинларни (лоразепам, мидазолам) қўшиш тавсия этилади [15, 16, 17].
-----------	---

Кам миқдордаги тадқиқотларни тизимли кўриб чиқиш шуни кўрсатдики, бензодиазепинларни (лоразепам, диазепам, клоназепам) безовталик ёки ларингоспазм бўлмаганда нафас қисилишини даволашнинг одатий стратегияси сифатида қўллаш оқланмайди [15, 16]. Шу билан бирга, бензодиазепинлар нафас қисилиши билан кечадиган хавотирли касалликларни даволашда муҳим ёрдамчи ҳисобланади.

Морфин ва мидазоламнинг яқка ўзи ва комбинацияси саратон касаллигининг терминал босқичида нафас қисилишини даволаш учун баҳоланди. [17]. Барча гуруҳларда нафас қисилишининг оғирлиги солиштириш мумкин эди, аммо морфин билан биргаликда мидазолам билан даволанган беморлар морфин монотерапия гуруҳидаги беморларга қараганда нафас қисилиши аломатларини енгиллаштиришган. Бу ижобий таъсир бензодиазепинларнинг анксиолитик таъсири билан боғлиқ бўлиши мумкин.

4С	Нафас қисилишидан ҳалос бўлиш учун кўкрак қафасининг вибрацион массажи, релаксация усуллари ва психологик ёрдамдан фойдаланиш тавсия этилади [18].
-----------	--

4С	Нафас қисилишидан ҳалос бўлиш учун совуқ ҳаво оқими бўлган вентилятордан фойдаланиш тавсия этилади [19 - 21].
-----------	---

4С	Бронхиал секрецияни тозалаш қийин бўлган беморларга небулайзер орқали шўр сувни ингаляциялаш тавсия этилади [22].
-----------	---

ЁАС билан оғриган беморларда юқумли касалликлар асоратлари

4С	Пневмонияни даволаш тегишли халқаро кўрсатмаларга мувофиқ тавсия этилади [12].
----	--

ЁАС пневмония ривожланишининг асосий хавф омилларидан биридир; афсуски, деярли ҳар бир ЁАС беморида бир ёки бир нечта пневмония кузатилади.

Пневмониянинг олдини олиш жуда муҳим: ҳар йили грип ва пневмококк инфекциясига қарши эмлаш, оғиз бўшлиғини санация қилиш, юқори ва пастки нафас йўлларида кундалик туалети, шу жумладан механик инсуфлятор-эксуфлятордан фойдаланиш. [13].

Нафас олиш етишмовчилигининг кескин ёмонлашиши ва кучайиши билан пневмония мавжудлигини истисно қилиш керак, шу жумладан кўкрак қафаси рентгенографиясини ва керак бўлганда ўпканинг компьютер томографиясини қўллаш керак [13].

Озиқлантиришни қўллаб-қувватлаш

4С	Бемор учун камида 3 ойда бир марта ЕАТ10 шкаласи ёрдамида физик текширувнинг бир қисми сифатида овқатланиш ҳолатини текшириш ва ютиш бузилишини баҳолаш тавсия этилади [13].
----	--

Бемор ЕАТ10 шкаласини мустақил равишда тўлдиради (Илова Г2). 3 ва ундан ортиқ балл ютиш билан боғлиқ муаммолар мавжудлигини, 8 баллдан юқори балл ютиш пайтида аспирация мавжудлигини кўрсатади (сезувчанлик 86%, ўзига ҳослик 72%) [23].

Беморнинг овқатланиш ҳолати қуйидаги кўрсаткичлар ёрдамида баҳоланади [13].

- касаллик давридаги вазн ва унинг динамикаси;
- ўртача елка айланаси;
- истеъмол қилинадиган озиқ-овқатнинг энергия қиймати ва суюқлик миқдори;
- очлик ва чанқоқлик ҳисси мавжудлиги;
- қоматни сақлаш қобилияти;
- бўльбар ва юз мушакларининг ишлаши: тил ва лаблар ҳаракатининг кучи ва диапазони, юмшоқ танглайнинг ҳаракатчанлиги, ияк рефлекс ва бошқалар;
- ютишни баҳолаш: ютишдан кейин бўғилиш ёки овознинг ўзгариши, оғиз бўшлиғини тозалаш учун такрорий қўлтумлар кераклиги, овқат пайтида ҳаво етишмаслиги ҳисси, ютишдан кейин оғиз бўшлиғида озиқ-овқат қолдиқлари мавжудлиги;
- оғиз бўшлиғининг ҳолати;
- сўлак оқишининг мавжудлиги;
- кўнгил айланиши ва ахлат бузилишининг мавжудлиги.

4С	Агар скрининг пайтида ютиш бузилиши аниқланса, асимптоматик аспирацияни баҳолаш учун қўшимча усуллардан фойдаланиш тавсия этилади [13]: 1) ютиш пайтида пульсоксиметрия; 2) турли хил ёпишқоқликдаги маҳсулотлар билан ютишни баҳолаш.
----	--

Пульсоксиметрия асимптоматик аспирацияни истисно қилиш учун билвосита усул сифатида ишлатилиши мумкин. Бундай ҳолда, дам олиш пайтида юрак уриши ва кислород билан таъминланиши қайд этилади, сўнгра суюқликни ютиш, камроқ овқат ёки овқат пайтида беморни

кузатиш билан синов ўтказилади. Агар тестдан сўнг 2 минут ичида кислород миқдори 3% га тушиб қолса, бу ютиш пайтида нафас олишнинг аспирацияси ёки дискоординациясини кўрсатиши мумкин. Аспирациянинг бошқа белгилари бўлмаса, кислород билан таъминланиш даражаси мумкин бўлган асимптоматик аспирациянинг кўрсаткичидир [13].

Турли хил ёпишқоқликдаги маҳсулотлар билан ютишни баҳолашда бемордан кетма-кет турли хил консистенциядаги суюқликни ютиб юбориш сўралади (4-жадвал).

Жадвал 4. Турли ёпишқоқликдаги маҳсулотлар билан ютишни баҳолаш

Суюқлик (сув, шарбат, чой, қаҳва) 5 - 10 - 20 мл. Агар ушбу босқичда ютиш бузилган бўлса, пудинг тестига ўтинг.
Нектар (қалин желе, асал, қалин сметана) 5 - 10 - 20 мл. Агар ушбу босқичда ютиш бузилган бўлса, пудинг тестига ўтинг.
Пудинг (қалин ёгурт) 5 - 10 - 20 мл.
Ютиш бузилишининг мезонлари (биттаси етарли): • йўтал; • SpO₂ нинг 3% га пасайиши; • овоз ўзгариши.

4C	Агар дисфагия ёки асимптоматик аспирация белгилари аниқланса, беморни нутк терапевтига ёки диетологга юбориш тавсия этилади, ютиш бузилиши ҳақида босма материаллар тақдим этилиши ва ютиш бузилишларини тузатишнинг асосий тактикаси тушунтирилиши керак [12].
----	---

4C	ЁАСда овқатланиш ҳолатини тўғрилаш учун гиперкалорияли диетадан фойдаланиш тавсия этилади [12].
----	---

Овқатнинг калория миқдорини тана вазнига 30-40 ккал/кг гача ошириш тавсия этилади, лекин қабул қилинган озиқ-овқат миқдори сезиларли даражада ошмаган ҳолда, эркаклар учун 25 ккал/кг дан ва аёллар учун 20 ккал/кг дан кам бўлмаслиги керак. Рационга етарли миқдорда клетчатка (қунига 25-38 г), витаминлар ва минералларни киритиш муҳимдир. Суюқлик истеъмол қилинадиган озиқ-овқатнинг ~ 1 мл / ккал ҳажмида (~ 30 мл / кг тана вазнига) истеъмол қилиниши керак.

4C	Овқатланиш пайтида беморнинг ҳолатини тузатиш (тана ҳолати, бош ва бўйин ҳолати) ёрдамида ЁАСда овқатланиш ҳолатини тузатиш тавсия этилади [24].
----	--

Овқатланиш пайтида ва ундан кейин камида 20 дақиқа давомида аспирация ва/ёки бурун ва қизилўнгач етишмовчилиги хавфи мавжуд бўлса, бемор ўтирган ҳолатда бўлиши керак (идеал ҳолда 90 даража, лекин камида 120 даражадан) [24]. Агар озиқ-овқат бўлагининг шаклланиши бузилган бўлса, бошни орқага буриш оғиз бўшлиғини самарали тозалаш учун ишлатилади. Аксинча, тил илдизининг чекланган ҳаракатлари билан жағни тушириш керак. Самарали усул - бошни заиф томонга буриш, бу жағни кўкрагига олиб келиш билан бирлаштирилиши мумкин.

4C	ЁАСда овқатланиш ҳолатини тўғрилаш учун озиқ-овқат миқдори ва мустаҳкамлигини ўзгартириш тавсия этилади [25].
----	---

Қунига 5-6 ёки ундан кўп марта кичик қисмларда майдаланган порция овқатланиш тавсия этилади, эрталаб энг юқори калорияли овқатлар истеъмол қилинади. Озиқ-овқат истеъмол қилиш ҳажми ва тезлигини камайтириш аспирация хавфини камайтириши мумкин.

Агар беморнинг тўғри жойлашишига қарамай, аспирация хавфи сақланиб қолса, озиқ-овқат ва суюқликнинг консистенциясини ўзгартириш тавсия этилади. Қуйидаги овқатларни истисно қилиш тавсия этилади: куруқ, толали ва қаттиқ; ютиш пайтида консистенцияси ўзгарадиган (барча желе вариантлари); плёнкали ёки қаттиқ қисмларни ўз ичига олган сабзавотлар (маккажўхори, қулупнай, уруғлар ва бошқалар). Маҳсулотларга силликлаш ва иссиқлик билан ишлов бериш (пишириш, буғлаш) орқали берилиши мумкин бўлган консистенция оптимал ҳисобланади. Агар сизда суюқликни ютиш билан боғлиқ муаммолар мавжуд бўлса, уларни желе шаклида истеъмол қилишга ўтиш керак, аммо дисфагия билан оғриган беморлар учун мўлжалланган юқори ёпишқоқли оғиз орқали энтерал озиқлантиришнинг махсус аралашмаларидан ёки ютиш учун хавфсиз консистенция яратишга имкон берувчи қуюқлаштирувчи воситалардан фойдаланиш яхшироқдир. "Суюқ" суюқликлар (сув, чой ва бошқалар) оғиздан томоққа тез ўтиши туфайли аспирациянинг энг катта хавфини келтириб чиқаради. Суюқликларни қуюқлаштириб, хавфли ютиш хавфини камайтириш ва суюқликни самарали етказиб беришни таъминлаш, ўзини яхши ҳис қилишнинг яхшилашга олиб келиши мумкин. Танланган консистенциянинг хавфсизлик мезони аспирация белгиларининг йўқлиги, ютишдан кейин оғиз ва томоқда озиқ-овқат қолдиқларининг йўқлиги ва керакли ҳажмдаги овқатни истеъмол қилишда чарчоқнинг йўқлиги ҳисобланади [25].

4C	ЁАСда овқатланиш ҳолатини тузатиш учун овқатнинг ҳарорати ва таъмини ўзгартириш тавсия этилади [12, 24, 26, 27, 28].
-----------	--

Ютиш рефлекси юқори бўлган беморлар овқатдан олдин ва овқат пайтида юмшоқ танглайни салқин ичимлик билан совутишдан ҳолатларини яхшилаш мумкин [24]. Таъмини шўр, ширин, нордон, аччиқ, шунингдек, совутадиган ичимликлар ва овқатларга ўзгартириш, овқатланишдан олдин музнинг кичик қисмини ютиш - буларнинг барчаси ютиш жараёнини рағбатлантиришга ёрдам беради, мушакларнинг мувофиқлаштирилишини ва қисқаришини яхшилайди, шунингдек аспирацияни камайтиришга ёрдам беради. [12,26, 27]. Озиқлантириш найчалари ёки гастростомия найчалари олаётган беморлар ёки суюқликни ютишда қийналаётган беморлар учун ўзларини яхши ҳис қилишлари учун қуюқлаштирилмаган суюқликларни ютиш қобилияти сақланиб қолиши мумкин. Бунга чекланмаган миқдордаги сув эҳтиёжи протоколидан фойдаланиш ёрдам беради, у овқатдан кейин 30 дақиқадан сўнг эҳтиёткорлик билан оғиз бўшлиғи гигиенасидан сўнг суюқлик ичишни ўз ичига олади, бу аспирацион пневмония хавфини камайтиради [28].

4C	ЁАСда овқатланиш ҳолатини тўғрилаш учун махсус идишлардан фойдаланиш ва овқатланишда ёрдам бериш тавсия этилади [13].
-----------	---

Озиқ-овқатларни оғиз бўшлиғига чуқур жойлаштириш ёмон болжос шаклланишини йўқ қилади; бўлакларга бўлинган ҳолда сўриш (sipping), агар юз мушакларининг аниқ парезлари бўлмаса, юмшоқ танглайнинг заифлигини қоплайди; Тўғри ичимлик идишини танлаш аспирацияни олдини олади, чунки стакандан фойдаланиш беморни бошини орқага ташлаб, хаво йўллари очишга мажбур қилади. Бундан ташқари, ютиш бузилиши бўлган беморлар учун махсус идишлар мавжуд.

4C	ЁАС билан касалланган беморга озиқ-овқат етказиб бериш йўлидан қатъи назар, мунтазам равишда (кунига 2 марта) оғиз бўшлиғи гигиенасини бажариш тавсия этилади, чунки бу юқумли асоратлар хавфини камайтиради [13].
-----------	--

4C	Юқоридаги усулларнинг барчаси ютиш бузилишларини енгишга ёрдам бермаса, кўрсатмалар ва қарши кўрсатмаларни баҳолагандан сўнг, тери орқали эндоскопик гастростомия (ТЭГ) ўрнатиш тавсия этилади [12, 13].
-----------	--

ТЭГ учун асосий кўрсаткичлар (шартлардан бири бажарилиши керак):

- дисфагия ва оғиз орқали етарли ва хавфсиз овқатлана олмаслик;
- ютишнинг бузилиши туфайли вазн йўқотиш >10%;
- Ўпка тириклик ҳажмининг 50% га яқинлашиши.
- ТЭГ учун қарши кўрсатмалар :
- оғир нафас олиш бузилишлари (қоринча суюқлиги учун қарши кўрсатма <30%; вентилятор ҳажми <15% да ўрнатиш тавсия этилмайди);
- ўткир босқичда соматик, юқумли патология;
- процедура давомида юзага келган техник қийинчиликлар.

4C	Беморга гастростомия ёрдами бўйича босма материаллар билан таъминлаш тавсия этилади [12].
----	---

Шифокор беморга овқатланишни коррекциялаш сабаблари ва зарурати тўғрисида маълумот бериш, дисфагия кучайиши мумкин бўлган барча асоратларни номлаш, қандай муаммоларни ҳал қилиш мумкинлигини ва бу ҳаёт сифатига қандай таъсир қилишини кўрсатиши керак. Озиқ моддалар ва суюқликларни танага (найча ва гастростомия трубкаси) етказиб беришнинг турли усулларининг моҳиятини оддий сўзлар, оддий расмларни чизиш билан уларнинг камчиликлари ва афзалликларини тушунтириш керак. Шунини таъкидлаш керакки, бу аралашувлар беморнинг имкониятларини чекламайди, аксинча, маълум даражада эркинликни таъминлайди, овқатланиш билан боғлиқ нохуш ҳис-туйғуларни йўқ қилади. Беморни ҳаётий имкониятлар 50% дан пастга тушганда гастростомия қўйиш хавфи ҳақида ҳам огоҳлантириш керак, шунинг учун нафас олиш бузилиши даражасини ҳисобга олган ҳолда гастростомияни ўрнатишни олдиндан режалаштириш керак. Фронтотемпорал деменция билан оғриган беморнинг овқатланиш ҳолатини кузатишга алоҳида эътибор берилиши керак. Ушбу беморлар билан ишлашда, оила ва беморнинг ютиш бузилишидан келиб чиқадиган таҳдидни тушунишини таъминлаш керак.

Сунъий киришни таъминлаш учун танлаш усули ТЭГ ҳисобланади. Ушбу процедура давомида эндоскопнинг бошчилиги остида ошқозонга гастростомия трубкаси киритилади. Юзаки седациядан фойдаланиш мумкин. Гастростомия трубкаси 1-1,5 йилдан кейин алмаштиришни талаб қилиши мумкин; трубка тикилиб қолмаслиги учун гастростомия найчасининг ўлчами 18 - 22 Fg бўлиши керак.

4C	Мавжуд антибиотик терапияси протоколларига мувофиқ операциядан кейинги юқумли асоратлар хавфини камайтириш учун операциядан олдинги даврда ва операциядан кейинги 7 кун давомида антибиотик профилактикасини қўллаш тавсия этилади [12].
----	--

4C	Назогастрал найчани киритиш дисфагия ва гастростомия найчасини ўрнатишга қарши кўрсатмалар мавжуд бўлганда тавсия этилади, аммо озиқ-овқат маҳсулотларини юборишнинг бу усули камроқ афзалдир [12].
----	---

Узоқ муддатли найча билан озиқлантиришнинг асосий камчиликлари қуйидагилардан иборат: шиллик қаватнинг механик тирнаш хусусияти таъсирида орофарингеал секрециянинг кўпайиши, бурун -томоқда оғриқ пайдо бўлиши, ошқозон яраси ва ётоқ яраларининг шаклланиши, синусит, ЎНИВ учун техник қийинчиликларни яратиш, шунингдек, назогастрик найчани ҳар ойда бир марта алмаштириш зарурати.

Гастростомия трубкаси ёки трубкаси орқали озиклантириш махсус энтерал аралашмалар билан амалга оширилади, сиз уйда озик-овқат аралашмаларини тайёрлашингиз мумкин, аммо бу ҳолда найчани озик-овқат бўлаклари билан тўсиб қўйиш эҳтимоли юқори бўлиб қолмоқда ва озикланиш етишмовчилиги учун компенсацияга эришиш қийинроқ.

4С	Гастростомия ёки назогастрик найчани ўрнатгандан сўнг, озик-овқат толасини ўз ичига олган витаминлар ва микроэлементлар таркибида мувозанатли протеин ва энергиянинг юқори зичлигига эга бўлган аралашмалардан энтерал найчали озиклантириш учун фойдаланиш тавсия этилади.
----	---

Симптоматик терапия

Оғриқ ва мушакларнинг спазмлари

2С	Оғриқнинг интенсивлигини ва даволаш самарадорлигини баҳолаш учун визуал аналог шкаладан (ВАШ) фойдаланиш, оғриқнинг табиатини (локализация, оғриқнинг бошланиш вақти, оғриқнинг табиати ва тури, ҳаракат пайтида ва дам олишда оғриқнинг давомийлиги) баҳолаш тавсия этилади) [12].
----	---

ЁАСда оғир ҳаракат бузилишлари ва кўпинча тўлиқ ҳаракатсизлик туфайли кўпинча кучли оғриқлар кузатилади, бу эса ҳаёт сифатини сезиларли даражада бузиши мумкин. ЁАСдаги оғриқнинг аҳамияти илгари етарлича баҳоланмаган, чунки касаллик фақат ҳаракат функцияларининг бузилиши билан боғлиқ эди. Ҳозиргача оғриқ синдромини аниқлаш ва даволаш учун далиллар базаси оғриқни баҳолашда стандартлаштирилган ёндашувнинг йўқлиги ва беморларнинг нисбатан камлиги туфайли жуда кичикдир. Бироқ маълумки, оғриқ беморнинг ҳаёт сифатига катта салбий таъсир кўрсатади.

Оғриқни баҳолаш шифокор ёки ҳамшира томонидан ҳар бир ташрифда беморни ҳаракат ва дам олиш пайтида алоҳида текширишда амалга оширилади, бу тиббий ҳужжатларда қайд этилиши керак.

Оғриқнинг интенсивлиги ВАШ шкаласи ёрдамида баҳоланиши керак, унда даражаланиш мавжуд эмас. Бемордан оғриқни идрок этишини шкала бўйича (минималдан чидаб бўлмасгача) белгилаш сўралади, бу эса баҳолашни 0 дан 100% гача фоиз сифатида аниқлаш имконини беради. Олинган маълумотларни клиник кўриниш ва инструментал текшириш усулларида олинган маълумотлар билан таққослаш орқали оғриқ интенсивлиги даражаси аниқланади (заиф - 0 дан 40% гача, ўртача - 40 дан 70% гача, оғир - 70 дан 100% гача).

Когнитив бузилишлари бўлган одамларда оғриқни баҳолаш хатти-ҳаракатларга жавоб бериш ва чалғитиш ёки тасалли бериш қобилиятига асосланади ва вақт ўтиши билан касаллик намоён бўлишнинг зўрайиши баҳоланади.

ЁАСда оғриқни йўқотиш бўйича далиллар базаси йўқлиги сабабли, бугунги кунда паллиатив ёрдамда оғриқни йўқотиш бўйича асосий тавсиялардан фойдаланиш мақсадга мувофиқдир.

2В	Анестетик препаратни инвазив бўлмаган ҳолда юбориш тавсия этилади (инъекцияни истисно қилиш керак), агар дори воситаларининг узок муддатли шакллари гастростомия трубкаси орқали юборишнинг иложи бўлмаса, инъекциялардан фойдаланиш тавсия этилади [12].
----	---

2В	Анестетик препаратни мунтазам равишда, ярим чиқарилиш даврини ёки "соат бўйича" ни ҳисобга олган ҳолда қўллаш тавсия этилади.
----	---

Анальгетиклар мунтазам равишда жадвалга мувофиқ, оғриқ кучайишини кутмасдан препаратнинг таъсир қилиш муддатини ва беморнинг индивидуал хусусиятларини ҳисобга олган ҳолда белгиланиши керак.

2В	Оғриқ қолдирувчи препаратни дозани кўтариб бориш билан қўллаш тавсия этилади [12].
-----------	--

2В	Оғриқ қолдирувчи препаратни "индивидуал" - маълум бир беморнинг танасининг индивидуал реакцияларини ва унинг жисмоний ҳолатининг хусусиятларини ҳисобга олган ҳолда қўллаш тавсия этилади [12].
-----------	---

2В	ЁАС билан оғриган беморларда оғриқ учун дори терапияси тавсия этилади [12].
-----------	---

Нейропатик оғриқни енгиллаштирадиган биринчи даражали дорилар:

- габапентин кунига 900 - 2400 мг;
- прегабалин кунига 150 - 600 мг;
- амитриптилин (трициклик антидепрессантлар) кунига 50-100 мг.

Спастик оғриқни йўқотиш учун биринчи даражали дори:

- леветирацетам - кунига 1500 - 3000 мг.

Спастик оғриқни йўқотиш учун иккинчи даражали дорилар:

- баклофен 25 - 50 нг кунига интратекал;
- тизанидин 8 мг/кунгача;
- диазепам 2,5 - 5 мг дан кунига 3 марта;
- габапентин 900-2400 мг/кун.

Ҳаракатнинг камайиши ёки тўлиқ йўқлиги билан боғлиқ ноцицептив оғриқни йўқотиш учун биринчи даражали дорилар:

НЙҚПлар ва парацетамол (доза алоҳида танланади), трамадол.

Иккинчи қатор дорилар:

наркотик анальгетиклар, бошланғич дозаси 30 мг морфин оғиз орқали ёки бошқа эквивалент доза.

Сўлак оқиши ва оғиз қуриши

4С	Сўлак оқишини камайтириш учун трициклик антидепрессантларни (амитриптилин, доксепин, имипрамин кунига 25-100 мг дозада) буюриш тавсия этилади [12].
-----------	---

Трициклик антидепрессантлар (амитриптилин, доксепин, имипрамин кунига 25-100 мг дозада) серотонин ва норадреналиннинг нейронлар томонидан сўрилишини блок қилади, шунингдек, антихолинергик таъсирга эга, бу эса оғиз қуришини келтириб чиқаради, сўлак оқишини камайтиради. Кўпгина беморларда, айниқса кекса беморларда, кечаси кичик дозалардан (10 - 25 мг) бошлаш ва бир неча кун давомида аста-секин ошириш тавсия этилади. Шу билан бирга, бу препаратнинг ножўя седатив, гипотензив ва аритмоген таъсирини ҳам ҳисобга олиш керак.

4С	Трициклик антидепрессантларга қарши кўрсатмалар мавжуд бўлса, атропин сульфат (200 мл сув учун 1 мл 0,5% атропин эритмаси оғиз бўшлиғини чайиш учун) ёки бошқа антихолинергик препаратларни (ипратропиум бромид, скополамин) қўллаш тавсия этилади [12].
----	--

Ушбу дориларни қўллаш ножўя таъсирларни (тахикардия, ич қотиши, сийиш қийинлишуви, мидриаз, фотофобия, аккомодация фалажини) ҳисобга олган ҳолда эҳтиёткорликни талаб қилади.

4С	Агар консерватив усуллар самарасиз бўлса, сўлак безига А типдаги ботулинотоксинини юбориш тавсия этилади [12].
----	--

Ушбу муолажа бир неча ой давомида сўлак оқишини сезиларли даражада камайтиради. Консерватив терапия самарасиз бўлса, ботулинотоксинини юбориш ультратовуш текшируви остида сертификатланган мутахассис томонидан амалга оширилади. Камдан кам ҳолларда сўлак оқиши безлари ҳудудига ботулинотоксинни юбориш дисфагия билан мураккаблашиши мумкин, шунинг учун гастростомия трубкаси ўрнатилган беморларга муолажа тавсия этилади.

4С	Сўлак оқишида механик сўргичдан фойдаланиш тавсия этилади [12].
----	---

4С	Оғиз қуруқлигида сунъий сўлакдан фойдаланиш тавсия этилади [12].
----	--

Псевдобульбар эффект

3С	Эмоционал лабилликни пасайтириш учун амитриптилин (кунига 50 - 150 мг) ва бошқа трициклик антидепрессантлар, серотонинни қайтариб олиш ингибиторлари (ситалопрам, флувоксамин) стандарт дозаларда фойдаланиш тавсия этилади. [12]
----	---

Спастиклик

3С	Спастикликни камайтириш учун машқлар ва жисмоний терапия усулларида фойдаланиш тавсия этилади [12].
----	---

Мушаклар тонусининг спастик типдаги ошиши кортикоспинал тракт шикастланишининг натижасидир. Спастиклик бирламчи ён склерозда энг аниқ намоён бўлади. Беморлар мушак қотиб қолишидан, ҳаракатларни бошлаш қийинлишуви, оғриқли спазмлар, тонуснинг кучайиши натижасида юзага келган мажбурий ҳаракатлардан шикоят қилишлари мумкин. Спастиклик шунингдек, юришнинг бузилишига, ўз-ўзини парвариш қилишда қийинчиликларга олиб келади ва кейинги босқичларда контрактура шаклланишига олиб келиши мумкин.

Спастикликни даволашда асосий мақсад функция йўқотишнинг олдини олиш учун мушаклар узунлиги ва ҳаракат оралиғини сақлаб қолишдир. Чўзилиш машқлари ва ортезларни жойлаштириш ҳамда улардан фойдаланиш бўйича маслаҳат бериш учун спастикликни даволашда физиотерапевт иштирок этиши керак. Дори терапияси пайтида спастик тонус оёқларнинг қўллаб-қувватловчи функциясини белгилайдиган ҳолларда тонуснинг пасайиши юришни ёмонлаштириши мумкинлигини ҳисобга олиш керак.

3С	Дори терапиясидан фойдаланиш тавсия этилади: баклофен ва тизанидин, шунингдек, бензодиазепинлар (кўпинча диазепам) ва толперизон оғриқ билан биргаликда спастикликни камайтириш учун [12].
----	--

Баклофен. Даволаш кечкурун 5-10 мг дан бошланади, дозани аста-секин кунига 30-75 мг га ошириш керак. Дори воситаларининг паст дозалари билан кўпроқ терапевтик таъсир кўрсатадиган

баклофен ва диазепамнинг комбинациясини ҳам буюриш мумкин. Мустақил юра олмайдиган юқори тонусли беморларда тонусни пасайтириш ва гигиена жараёнларини осонлаштириш учун баклофен помпаси кўриб чиқилиши мумкин.

Диазепам. Ушбу препаратни буюришда кунига 3 марта 2 мг дан бошлаб дозани босқичма-босқич ошириш тавсия этилади. Диазепам юқори тонуснинг ўткир хуружлари учун, шунингдек, баклофен самарасиз ёки комбинацияланган терапиянинг бир қисми сифатида тавсия этилади. Диазепамнинг энг кўп учрайдиган ножўя таъсири уйқучанлик, бош айланиши, юриш пайтида бекарорликдир; Бундан ташқари, нафас олиш етишмовчилиги ёки бирга келадиган ўпка патологияси мавжуд бўлганда, диазепамни қўллаш гиповентиляциянинг мумкин бўлган кучайиши туфайли эҳтиёткорлик талаб қилади.

Тизанидин орқа мия ва бош мия спастиклигига таъсир қилади, тортилиш рефлексларини ва оғриқли мушакларнинг спазмларини камайтиради. Препарат кечаси 2 мг бошланғич дозада буюрилади, агар бемор препаратни яхши кўтарса, ҳар 3-4 кунда кунига 3 марта максимал суткалик доза 12 мг гача оширилади.

Толперизон - марказий таъсир қилувчи миорелаксанти, кунига 3 марта 150-450 мг дозада қўлланилади.

Қўрқув, хавотир, депрессия

4C	Серотонинни қайтариб олиш гуруҳидаги антидепрессантлар (эсситалограм, флуоксетин), миртазапин, трициклик антидепрессантларга қарши кўрсатмалар бўлмаса, бензодиазепинларни хавотир ва депрессия ҳолатида стандарт терапевтик дозаларда қўллаш тавсия этилади [12].
----	--

ЁАС бўйича махсус тадқиқотлар ўтказилмаган, аммо депрессив ҳолатларни даволаш ва уларни бартараф этиш заруриятини баҳолаган юқори даражадаги далилларга эга тадқиқотлардан фойдаланиш мумкин.

ЁАС ташхиси беморлар учун стрессли ҳолат бўлиб, қўрқув, хавотир ва депрессия каби белгиларнинг ривожланишига олиб келади. Беморга биринчи навбатда тиббий ходимлар ва яқинлари томонидан психологик ёрдам керак. Фармакотерапевтик воситалардан кўпинча бензодиазепинлар буюрилади, чунки уларда дориларга қарамлик ва кейинчалик бекор қилиш синдромини ривожланиш хавфи камроқ. Доминант депрессив синдромли беморларга селектив серотонинни қайтариб олиш ингибиторлари антидепрессантлари танланган дорилар ҳисобланиб, айниқса қарияларга антихолинергик, антигистаминергик, антиалфа-адренергик ва кардиотоксик таъсирларнинг йўқлиги сабабли тавсия қилинади. Бироқ, бу дорилар буюрилганда (масалан, флуоксетин кунига 20 мг дозада), терапевтик таъсирга фақат 2-4 ҳафтадан сўнг эришилади. Агар депрессив ҳолат билан бирга, асабийлашиш ва уйқусизлик қайд этилса, трициклик антидепрессантларни (амитриптилин ёки имипрамин) буюриш тавсия этилади. Трициклик антидепрессантларнинг ножўя таъсиридан қочиш учун селектив серотонинни қайтариб олиш ингибиторлари бензодиазепинлар билан комбинациясидан фойдаланиш мумкин.

Уйқу бузилиши

4C	Амитриптилин, миртазапин ва золпидемни, шунингдек, бензодиазепинларни (лоразепам,
----	---

	диазепам) уйқу бузилиши учун стандарт терапевтик дозаларда қўллаш тавсия этилади [12].
--	--

ЁАС бўйича махсус тадқиқотлар ўтказилмаган, аммо уйқусизликни даволаш ва унинг аломатларини енгиллаштириш зарурлигини баҳолаган юқори даражадаги далилларга эга тадқиқотлардан фойдаланиш мумкин.

Қабзият

4C	ЁАС билан оғриган беморларда ич қотишини тузатиш учун фармакологик бўлмаган ва доривор усуллардан фойдаланиш тавсия этилади, бунда беморларнинг ҳаракатсизлиги ва ич қотиши учун қўшимча хавф омиллари ҳисобга олинади.
-----------	---

Қабзият - бу камдан-кам учрайдиган ва нажаснинг қийин ўтиши. Бемор томонидан субъектив баҳоланади. Одатда, агар ичак ҳаракати уч кун ичида содир бўлмаса, ичак таркиби қаттиқлашиши ва ичак ҳаракати оғриқли ва жуда қийин бўлиши мумкин. Нажас ичак ҳаракатлари орасидаги қисқа вақт оралиғида ҳам қаттиқ ва оғриқли бўлиши мумкин. Ичак ҳаракати пайтида зўриқиш зарурати ёки тўлиқ бўшашмаслик ҳисси ҳам ич қотиши сифатида талқин қилиниши мумкин. Ножўя таъсирлардан ташқари (ичак ишемияси, микроорганизмларнинг кўчирилиши, ичак тутилиши) дефекация актининг бузилиши ҳаёт сифатига салбий таъсир қилади ва тиббий ходимлардан жиддий эътибор талаб қилади. ЁАС билан касалланган беморларнинг 46 фоизи ич қотишини бошдан кечиради [29].

ЁАС билан оғриган беморларда ич қотиши сабаблари:

- рационда овқат толасининг етарли эмаслиги;
- сувсизланиш;
- заифлик;
- нафас олиш етишмовчилиги;
- депрессия;
- ҳаракат фаоллигининг камайиши ёки йўқлиги;
- ғайриоддий шароитлар (янги муҳит, одатий муҳитга мос келмаслик, идишдан фойдаланиш зарурати);
- дори воситаларидан фойдаланиш:
- опиатлар;
- трициклик антидепрессантлар;
- секрецияни бостирадиган дорилар;
- антиэпилептик препаратлар;
- антацидлар;
- диуретиклар;
- темир қўшимчалари.

Қабзиятни олдини олиш

Қабзиятни олдини олишнинг асоси ичимлик режимини сақлаш ва диетада толалар миқдорини оширишдир.

Опиатларни буюришда ич қотишининг олдини олиш учун қўшимча чоралар кўриш керак:

- сенна препаратлари;
- истеъмор қилинадиган суюқлик ҳажмини ошириш (қарши кўрсатмалар бўлмаганда);
- жисмоний фаолликни ошириш (иложи бўлса); Опиатлар дозасини оширишда юмшатувчилар дозасини ҳам ошириш керак.

Қабзиятни даволаш:

- ич қотиши сабабини бартараф этиш (агар иложи бўлса);
- лактитол;
- сенна препаратлари;
- самарасиз бўлса, ахлатни юмшатувчи воситалар қўшилиши мумкин (докузат натрий);
- колика мавжуд бўлганда терапияга осмотик юмшатувчилар (лактолоза, макрогол) қўшилиши мумкин.

Юмшатувчиларни буюришда бемор нажасининг частотаси ёки мустаҳкамлигига эмас, балки дефекация қулайлигини субъектив баҳолашига эътибор қаратиш лозим. Нажаснинг кўпайишига олиб келадиган юмшатувчилардан қочиш керак.

Агар юмшатувчиларнинг таъсири етарли бўлмаса, терапияга прокинетиклар қўшилиши мумкин:

- метоклопрамид;
- домперидон
- эритромицин 250 - 500 мг дан кунига 4 марта ("ўчирилган ёрлик" ёрдамида).

Колика учун прокинетик воситалардан фойдаланиш тавсия этилмайди. Клизмалардан фойдаланиш тавсия этилмайди. Нажасни юмшатиш учун микроклизмалардан фойдаланиш мумкин. Агар терапия самарасиз бўлса, гастроэнтеролог билан маслаҳатлашиш тавсия этилади.

Фасцикуляциялар, крамплар

4C	Крамплар ва фасцикуляция белгиларини бартараф этиш учун антиэпилептик препаратлар (леветирасетам, карбамазепин), миорелаксантлар (тизанидин, баклофен), физиотерапевтик усуллар, машқлар терапиясини қўллаш тавсия этилади [12, 13].
----	--

Хаддан ташқари кўп балғам

4C	Бронходилататорлар ва муколитикларни қўллаш тавсия этилади (аммо бу дорилар йўтал импулси заифлашганда ва йўтал қолдирувчилар бўлмаганда жуда эҳтиёткорлик билан қўлланилиши керак), бета-адренергик рецепторларнинг антагонистлари (метопролол, пропранолол), антихолинергиклар (ипратропиум). Шунингдек, балғам кўп бўлганда механик йўтал чақирувчилар ва кўчма сўрғичлар ишлатилади [12].
----	---

Когнитив бузилиш

4C	ЁАСда когнитив бузилишларни баҳолаш тавсия этилади, чунки ЁАС билан оғриган беморларнинг 5-15 фоизи фронтотемпорал деменция белгиларини (асосан, хатти-ҳаракатлар ва ижро этувчи дисфункцияни) кўрсатади, чунки тадқиқотлар шуни кўрсатдики, когнитив бузилишнинг мавжудлиги беморнинг қарор қабул қилишига таъсир қилиши мумкин, прогнозни ёмонлаштиради [13].
----	---

5-жадвалда ЁАС билан оғриган беморларни безовта қиладиган умумий симптомлар ва уларни тузатиш учун тавсия этилган усуллар жамланган.

Жадвал 5. Симптоматик терапия

Аломат / кўрсаткич	Тузатиш усуллари	ДИД	Хаволалар
Фасцикуляциялар, крамплар	Карбамазепин 100 мг дан кунига 2 марта Баклофен кунига 75 мг гача Тизанидин - кунига 36 мг гача Леветирасетам 1000-3000 мг/кун 2 дозада Физиотерапия (массаж, магнит терапия, гидротерапия) Жисмоний машқлар терапияси	C4	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf
Спастикалик	Баклофен кунига 75 мг гача Тизанидин - кунига 36 мг гача Диазепам 2,5-5 мг дан кунига 3 марта Габапентин 900-2400 мг/кун (3 дозада) Мемантин 10-60 мг / кун Физиотерапия (массаж, машқлар терапияси)	C3	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf
Оғриқ синдроми	Парацетамол 1 г дан кунига 4 марта НСЙҚПлар Трамадол 50 мг (кунига 400 мг дан кўп бўлмаган) Морфин кунига 30 мг бошланғич дозада оғиз орқали Жисмоний машқлар терапияси	B2	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf
Депрессия, эмоцио-нал лабиллик	Кечаси амитриптилин 100 мг / кунгача Флуоксетин 20 мг / кун кечаси Эсситалопрам эрталаб 20 мг гача Миртазапин 15-45 мг/кун	C3	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf
Перонеал парез, эквиноварус оёқ деформацияси	Ортопедик поябзал, ортезлар Жисмоний машқлар терапияси	C3	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf

Бўйиннинг ёзувчилари парези	Ярим қаттиқ ёки қаттиқ бош ушлагичи	C3	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf
Юришнинг бузилиши	Таёқлар, сайр аравачалари Жисмоний машқлар терапияси	C3	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf
Оёқ томирлари чуқур тромбози	Антикоагулянтлар Физиотерапия - фақат олдини олиш учун! Компрессив трикотажи	C4	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf
Спастик қўл контрактурас и	Бўшаштирувчи шиналар	C3	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf
Сўлак оқиши	Оғиз бўшлиғининг механик ёки тиббий санитарияси (антисептик эритмалар билан тез-тез ювиш, кунига уч марта тишларни ювиш) Амитриптилин, имипрамин 100 мг/кунгача кечаси. Атропин 0,1%, оғизнинг ҳар бир бурчагига икки томчи овқатдан 10 - 20 дақиқа олдин ва кечаси (атропинни тизимли қўллаш ён таъсири хавфини оширади, масалан, тахикардия, ич қотиши) Скоподерм Портативная ассимиляция ботулину́м терапияси	C4 B1	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf
Балғам	Бронходилататорлар ва муколитиклар (ацетилстеин кунига 600 мг гача) - фақат қониқарли йўтал импулси билан бета-адренергик рецепторлари антагонистлари (метопролол, пропранолол) Антихолинергиклар (ипратропиум) Механик йўтал чақирувчилар Портатив сўргичлар	C4	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf

Дисфагия	"Озиқланишни қўллаб-қувватлаш" бўлимига қаранг.		“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf
Нафас олиш бузилишлари	"Нафас олиш касалликларини тузатиш" бўлимига қаранг.		“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf
Нафас қисилиши	Морфин кунига 10-30 мг парентерал	C4	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf
Ларингопазм	Лоразепам 1 мг сублингуал (кунига 10 мг гача)	C4	“Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона” https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie_rekomendatsii-po-BAS.pdf

Эмлаш

4C	Сурункали касалликларга чалинган одамларни гриппга қарши, хавф гуруҳидаги катталар, шунингдек сурункали ўпка касалликлари билан оғриган 60 ёшдан ошган одамларни пневмококк инфекциясига қарши эмлаш тавсия этилади. Шундай қилиб, ЁАС билан касалланган беморларга грипп ва пневмококк инфекциясига қарши эмлаш тавсия этилади [13].
----	---

**“ЁН АМИОТРОФИК СКЛЕРОЗ ВА БОШҚА ҲАРАКАТ НЕЙРОНИ
КАСАЛЛИКЛАРИ” НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ТИББИЙ
РЕАБИЛИТАЦИЯ ВА ПРОФИЛАКТИКА
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ**

ТОШКЕНТ – 2024

Тиббий реабилитация

Жисмоний реабилитация

3С	Оғрик, мушакларнинг қаттиқлиги, мушакларнинг кучсизлиги, юқори чарчоқ, чекланган ҳаракат, нафас олиш етишмовчилиги, уй-рўзгор кўникмаларини бажаришда қийинчиликлар ва ўз-ўзини парвариш қилиш каби касаллик белгиларининг намоён бўлишини камайтириш учун машқлар ва жисмоний реабилитация усулларидадан фойдаланиш тавсия этилади [12] .
----	--

Реабилитация мускуллар, бўғимлар, лигаментлар, пайларнинг жисмоний ҳолатини сақлашга ёрдам берадиган жисмоний машқлар, техник жиҳозлар ва машқларни ўз ичига олади; беморни ётоқда жойлаштириш ва ҳаракатлантиришнинг тўғри техникасини ўргатиш; ўтириш, кўчириш, йиқилиш ва бошқа асоратларнинг олдини олиш, таёқ ёрдамида ёки пиёда сайр қилиш, механик ёки электр ногиронлар аравачасидан фойдаланиш.

Ҳаракатсизликда мушакларнинг қаттиқлиги кучаяди, бу эса оғрик, контрактура (қўшма ҳаракатларнинг чекланиши) ва ҳаракат қилиш қобилиятини янада йўқотишига олиб келади.

ЁАС учун тавсия этилган машқлар гуруҳлари:

- ☐ Чўзилиш машқлари - мослашувчанликни яхшилаш ва мушаклар узунлигини сақлаш (спастикликни камайтириш), бўғимларнинг ҳаракатчанлигини, контрактурани олдини олиш;
- ☐ Паст интенсивликдаги (чарчоқни келтириб чиқармайдиган) қаршилиқ машқлари. Қаршилиқ даражаси мушаклар кучини ҳисобга олган ҳолда алоҳида танланади;
- ☐ Аэробик машқлар (чидамлик машқлари деб ҳам аталади) "кардиореспиратор индекс"ни яхшилаш мумкин (нафас олиш ва юрак-қон томир тизимларини мувофиқлаштириш);
- ☐ Югуриш йўлакчаси, эллиптик тренажёр ёрдамида паст тезликда, таянч билан (йиқилиб тушишнинг олдини олиш учун) юришни машқ қилиш мумкин;
- ☐ Нафас олиш машқлари.

Касалликнинг дастлабки босқичларида физиотерапия мақсадлари:

- ☐ Уй муҳитининг хавфсизлигини баҳолаш ва энергияни тежаш усулларини ўргатиш;
- ☐ Ҳаракатлар ва кундалиқ ҳаёт фаолиятида инсоннинг мустақиллик даврини узайтириш;
- ☐ Хавфли асоратларни олдини олиш - йиқилиш, контрактура ва мушак-скелет тизимидаги оғриқлар;
- ☐ Индивидуал машқлар дастури ёрдамида мушаклар кучини, ҳаракат доирасини ва инсоннинг умумий ҳолатини сақлаб туриш;
- ☐ Шахсни ва унинг оиласини тарбиялаш, уларга касалликнинг турли жиҳатлари ҳақида маълумот бериш;
- ☐ Юриш техникасини оптималлаштириш ва юришни техник воситалар (таёқлар, пиёдалар), ортезлар (масалан, юриш пайтида оёқнинг ўтказилишини енгиллаштириш ва тиззани барқарорлаштириш учун тўпиқ ортези билан) билан машқ қилиш.

Касалликнинг кеч босқичларида физиотерапия мақсадлари:

- ☐ беморга ва оила аъзоларига ётоқда тўғри жойлашиш, хавфсиз ўтказиш усулларини ўргатиш (масалан, тўшакдан стулга ва ортга қайтиш, машинага ва ортга);

- ☐ Кийим ва пайпоқ кийиш учун махсус тутқичларни, ванна ўриндиқларини, хожатхона креслоларини ва бошқа воситаларни танлаш;
- ☐ Келажакда агар беморнинг заифлиги кучайса, электр ногиронлар аравачасини тавсия этинг;
- ☐ Электр тўшак ва кўтаргичларни сотиб олиш зарурлигини баҳоланг.

ЁАС учун жисмоний реабилитациянинг асосий тамойиллари:

- ☐ жисмоний фаолиятнинг ўртача интенсивлиги, қаттиқ чарчоқ даражасига қадар машқларни бажариш мумкин эмас;
- ☐ битта машқни (ёки битта мушак гуруҳи учун машқларни) бажариш вақтини чеклаш;
- ☐ мушакларнинг спазмларини кўзгатмаслик учун машқларни бажаришда ҳаракатларнинг силлиқлиги ва паст темпи.

4C	Ташхис қўйилган пайтдан бошлаб касалликнинг ривожланишининг барқарор хусусиятини ҳисобга олган ҳолда, тегишли доимий ногиронлик гуруҳини тайинлаш билан МСЭ дан ўтиш тавсия этилади.
-----------	--

4C	Индивидуал реабилитация дастурини ва зарур ёрдамчи воситаларни (ҳайдовчи ва бошқарув турига эга ногиронлар аравачаси, бемор ва унинг функционал ҳолати, юриш воситалари, таёқлар, юриш воситалари-роллаторлар, функционал кроват, ётоқ яраларга қарши матрас ва бошқа эҳтиёжларига кўра) аниқлаш учун ҳаракат функцияси ва кундалик фаолиятини МСЭ ва ижтимоий ходимларни жалб қилган ҳолда баҳолаш тавсия этилади [12].
-----------	--

Мушиқа терапияси

4C	Симптомларни камайтириш учун қўллаб-қувватловчи терапия сифатида мушиқа терапиясидан фойдаланиш тавсия этилади [30, 31, 32].
-----------	--

Мушиқа терапияси - беморнинг жисмоний, ҳиссий, когнитив, алоқа ва ижтимоий эҳтиёжларини қондириш учун мушиқадан клиник фойдаланиш -ЁАС беморлари ва уларнинг оилалари учун ёрдамчи терапия сифатида тавсия этилиши мумкин. Тадқиқотлар шуни кўрсатадики, мушиқа терапияси ташвишларни камайтиришга, чарчоқ ва уйқучанликни камайтиришга, оғриқни камайтиришга, жисмоний қулайлик ва паллиатив беморларга дам олишга ёрдам беради [30, 31]; фаол мушиқа терапияси ЁАС билан оғриган беморларнинг ҳаёт сифатига ижобий таъсир кўрсатади, шу жумладан касалликнинг жисмоний белгиларини идрок этишни камайтиради [32].

Коммуникация

4C	Беморларнинг нутқ функциясини мунтазам равишда (ҳар 3-6 ойда) баҳолаш ва нутқ терапевти билан машғулотлар тавсия этилади [12].
-----------	--

Бошқа одамлар билан мулоқот қилиш қобилиятининг бузилиши беморларнинг ҳаёт сифатини кескин пасайтиради.

4C	Касалликнинг дастлабки босқичларида нутқнинг бузилиши ҳолатларида когнитив қобилиятни баҳолаш тавсия этилади [12].
-----------	--

4С	Мулоқотни осонлаштириш учун ёрдамчи воситалар (жадваллар, диаграммалар) ва қурилмалардан (кўз-трекер, телефон ва компьютерларда махсус дастурлар) фойдаланиш тавсия этилади [12, 13].
-----------	---

Мулоқотни осонлаштирадиган оддий ечимлар мавжуд. Оддий қоғоз ёки маркер билан ёзиш ва кейин уларни ўчириш мумкин бўлган махсус тахталар кўпинча овоз йўқолганда, лекин қўллар ҳали ҳам ишлайдиган вазиятларда фойдаланилади. Қўлларда заифлик кучайиши билан жадваллардан фойдаланиш мумкин. Мулоқот жадваллари энг кўп ишлатиладиган сўзлар, мавзулар ва ибораларни ўз ичига олади. Барча сўровлар мавзулар ва бўлимларга бўлинган. Бемор қўли билан (ёки қўлларида кучли заифлик бўлса, кўзлари билан) биринчи навбатда умумий бўлимга, сўнгра ҳар бир тематик бўлим ичидаги махсус иборалар ва сўзларга ишора қилади.

Сигнал бериш учун товуш ёки кўнғирокдан фойдаланиш мумкин. Улар одатда, агар бирор нарса шошилиш зарур бўлса ва ҳеч ким бўлмаса, ғамхўрлик қилувчининг эътиборини жалб қилиш учун ишлатилади.

Мулоқот учун олдиндан ёзиб олинган хабарларга эга ускуналардан фойдаланиш мумкин. Бундай қурилма катакчали пластик планшет бўлиб, уларнинг ҳар бирида бошқаларга етказмоқчи бўлган аудио матн мавжуд. Тегишли катакчани енгил босиш ёзилган овозни ижро этади.

Бундан ташқари масалан, смартфонга ўрнатилиши мумкин бўлган юқори технологияли ва кўп функцияли алоқа воситалари мавжуд. Баъзи дастурлар матн теришда ва уни овозли хабарга айлантиришда ёрдам беради, бунинг ёрдамида телефон орқали мулоқот қилиш мумкин. Бошқа дастурларда эса аксинча, овоздан фойдаланиб матн ёзиш мумкин.

Агар гапириш ва қўлларини ҳаракатлантириш қобилияти йўқолса, махсус камера ёрдамида кўз қорачиғини ва милтиллаш реакциясини (кўз-трекер) кузатишга асосланган қурилмадан фойдаланиш мумкин.

Профилактика

ЁАСолдини олиш учун ҳеч қандай усуллар мавжуд эмас.

Паллиатив ёрдам

Паллиатив ёрдам кўрсатиш усуллари ва тамойиллари касалхоналарда ҳам, ҳосписларда ҳам, амбулатория шароитида ҳам, беморнинг уйида ҳам амалга оширилиши мумкин ва керак. Ҳоспис ёрдами биринчи навбатда саратон касаллигига чалинган беморларга тақдим этилади, бутун дунё бўйлаб ҳоспислар ҳар қандай ўлимга олиб келувчи касаллик, шу жумладан ЁАС билан оғриган беморларга ҳам кўрсатилади. ЁАС билан касалланган беморлар учун ҳоспис ёрдамининг жуда пастлиги беморлар, уларнинг қариндошлари ва ЁАС билан касалланган беморлар билан ишлайдиган мутахассислар дуч келадиган муҳим муаммолардан биридир.

ЁАС билан касалланган беморларга паллиатив ёрдамни ташкил этиш халқаро тавсияларда акс эттирилган ўзига хос хусусиятларга эга. Шундай қилиб, ҳозирги вақтда ЁАС билан оғриган беморларга ёрдам кўрсатишнинг энг мақбул ечими турли хил тиббий мутахассисларни, шу жумладан паллиатив ёрдам шифокорини ўз ичига олган ALS team (ён амиотрофик склероз жамоаси), тегишли соҳалардаги мутахассислар (психологлар, ижтимоий ишчилар ва бошқалар) дан иборат мултидисциплинар жамоани яратиш ҳисобланади. [5]. Ушбу тавсия маҳаллий мутахассислардан стандарт ёрдам оладиган беморлар билан солиштирилганда кўп тармоқли шифокорлар гуруҳи томонидан кузатилган ЁАС билан касалланган беморларнинг ҳаёт сифати сезиларли даражада яхшиланганлигини кўрсатадиган истиқболли тадқиқот натижалари билан қўллаб-қувватланади [6].

ЁАС билан оғриган беморга ёрдам кўрсатиш унинг ўзини ўзи қадрлашига путур етказмаслиги керак, бу беморнинг ҳаёт сифатини яхшилаш учун жуда муҳим бўлган шахс сифатида беморнинг автономлиги ғоясига асосланиши керак. Бу шуни англатадики, касалликнинг барча босқичларида шу жумладан, терминал босқичида асосий нукта - беморнинг касаллик кечишига бўлган муносабати. ЁАС белгиларини назорат қилиш билан боғлиқ барча саволлар, шунингдек, ижтимоий ва кундалик муаммолар беморнинг фикрини ҳисобга олган ҳолда ҳал қилиниши керак.

Ушбу тавсия ЖССТнинг "беморлар ўз касаллиги ёки унинг прогнозини муҳокама қилишга қанчалик тайёр эканликлари, улар ўз эҳтиёжларини қай даражада тан олишлари ва ифода эта олишлари, симптомларни назорат қилиш даражаси ва бундан ташқари улар қандай тиббий аралашувларни ўринли деб ҳисоблашлари ва кимни ғамхўрлик қилувчи сифатида кўришлари" бўйича сезиларли фарқлар мавжудлиги ҳақидаги баёнотига зид эмас [3].

ЁАС - барқарор прогрессив касаллик; ривожланишининг маълум бир босқичида нафақат ҳаракат функцияси, балки нутқга ҳам ҳам қайтарилмас даражада таъсир қилади, бу эса бемор билан мулоқотни сезиларли даражада мураккаблаштиради.

Шу муносабат билан юқори сифатли паллиатив ёрдамни таъминлаш учун беморни касалликнинг табиати, унинг кечиш хусусиятлари ва прогнози ҳақида эрта хабардор қилиш керак. Фақат эрта маълумот билан бемор унга ва унинг оиласига кўрсатилаётган ёрдам ҳажми ва сифати ҳақида ўз фикрини билдириши мумкин. Шуни эсда тутиш керакки, халқаро тавсияларга мувофиқ, маълумот фақат беморнинг розилиги билан амалга оширилиши керак ва беморнинг қариндошлари истамаганига қарамай амалга оширилиши мумкин [7, 8].

Шундай қилиб, ЁАС учун паллиатив ёрдамнинг энг муҳим тамойиллари беморнинг мустақиллиги ва беморнинг хабардорлиги бўлиб, бу жуда муҳим аҳамиятга эга.

Дунёда ЁАС билан касалланган беморларга ёрдам кўрсатишни ташкил этишнинг ягона модели йўқ. Аммо шуни таъкидлаш мумкинки, ёрдамнинг асосий қисми амбулатория даражасига тўғри келади, шу жумладан маҳаллий шифокорлар, "ALS team" мутахассислари ёки ЁАС билан касалланган беморларга ёрдам бериш учун мултидисциплинар марказлар, паллиатив ёрдам шифокорлари, нафас олиш марказлари ва ҳоспислар [9].

ЁАС билан касалланган беморга ёрдам кўрсатишда клиницистнинг асосий мақсади касалликнинг индивидуал белгиларининг оғирлигини самарали назорат қилиш ва беморнинг ҳаёт сифатини яхшилаш бўлиши керак.

ЁАС турли баъзан оғриқли аломатлар билан бирга келади. Буларга фасцикуляция ва крамплар, спастиклик, оғриқ, депрессия ва эмоционал лабиллик, парезлар (шу жумладан оёқларнинг перонеал парезлари ва эквиноварус деформацияси, шунингдек, бўйин ёзувчиларининг парезлари), юришнинг бузилиши, сўлак оқиши, балғам, дисфагия, нафас бузилишлари (хансираш, обструктив уйқу апноэ синдроми), мулоқотдаги қийинчиликлар киради [15].

Эпидемиологик тадқиқотлар шуни кўрсатдики, бу аломатларнинг аксарияти бошқа касалликларнинг сўнгги босқичларида ҳам ривожланади [16]. Ушбу аломатларни тузатиш усулларини тавсифловчи кўпгина тадқиқотлар ёмон сифатли неоплазмалар билан оғриган беморларга тегишли. Бугунги кунга келиб, ЁАС учун симптоматик терапия бўйича деярли ҳеч қандай катта тадқиқотлар ўтказилмаган, шунинг учун клиник тавсиялар асосан эксперт хулосалари ва бошқа касалликлар учун тавсифланган баъзи ёндашувларнинг самарадорлиги/хавфсизлиги ҳақидаги далилларга асосланади.

ЁАС учун самарали нейропротектив терапияни излаш давом этмоқда; у касалликнинг яширин ва эрта босқичларида мумкин бўлган самарадорлиги ҳақидаги ғояларга асосланади [32].

10. Тиббий ёрдамни ташкил этиш

2В	ЁАС ташхиси қўйилганда умумий амалиёт шифокори, паллиатив ёрдам шифокори ва жисмоний машқлар терапияси шифокорига хабар бериш тавсия этилади, чунки мултидисциплинар гуруҳ томонидан мониторинг қилиш асоратлар сонини камайтиради, умр кўриш давомийлигини оширади ва ҳаёт сифатини яхшилайти [13]. Ташхисдан кейин уч ҳафта ичида беморни паллиатив ёрдам шифокорида рўйхатга олиш учун ВК ўтказилиши керак, аммо бемор кўрсатилгандек, бошқа барча турдаги ихтисослаштирилган тиббий ёрдамдан фойдаланиш имкониятига эга бўлиши керак.
-----------	---

ЁАС ташхиси қўйилгандан сўнг, бемор ЁАС билан оғриган беморларни олиб боришга ўқитилган невролог, терапевт ва паллиатив ёрдам шифокори назорати остида бўлиши керак. Бемор ҳамшира, физиотерапевт, нафас олишни баҳолаш ва ёрдамчи вентилициядан фойдаланиш бўйича ўқитилган шифокор, нутқ терапевти, психолог ва ижтимоий ишчига эга бўлиши керак. Ушбу мутахассислар бемор ва унинг оиласи билан биргаликда терапия бўйича қарор қабул қилиш учун ўзаро маълумот алмашишлари керак.

3С	Ҳар 3 ойда юқорида кўрсатилган мутахассислар иштирокида даволовчи шифокор (невропатолог) томонидан беморнинг аҳволини узоқ муддатли мониторинг қилиш тавсия этилади. Касалликнинг 3-босқичида бемор паллиатив ёрдам шифокори, невролог, терапевт, реаниматолог, психолог, пулмонолог, ижтимоий ишчи (Б иловаси)дан иборат бўлган жойдаги паллиатив хизматда рўйхатга олиниши керак ва касалликнинг 4-босқичида унинг назорати остида ўтказилиши мумкин. Паллиатив гуруҳ томонидан камида ойига бир марта кузатув тавсия этилади [13].
-----------	---

ЁАС билан касалланган бемор кўп тармоқли шифохона бўлимида, паллиатив бўлимда, шунингдек, ҳосписда режалаштирилган касалхонага ётқизиш имкониятига эга бўлиши керак.

4С	Кўп тармоқли шифохона бўлимига режалаштирилган касалхонага ётқизиш қуйидаги ҳолларда тавсия этилади: • диагностика кидирув; • эндоскопик гастростомия ўрнатиш; • шамоллатиш параметрларини танлаш (уйда ҳам амалга оширилиши мумкин); • трахеостомияни режалаштирилган ўрнатиш; • Агар терапия самарасиз бўлса, симптоматик терапияни амбулатория шароитида танлаш мумкин.
-----------	---

4С	Қуйидаги ҳолларда паллиатив ёрдам ва ҳосписда режалаштирилган касалхонага ётқизиш тавсия этилади [40]: • нафас олиш мушакларининг заифлиги (ВС <50%, ёрдамчи вентилициядан фойдаланиш, нафас қисилишининг клиник кўриниши); • ютишнинг оғир бузилиши; • касалликнинг тез ривожланиши;
-----------	---

	• касалликнинг ҳар қандай босқичида симптомларни самарасиз назорат қилиш; • ижтимоий кўрсаткичлар; • касалликнинг терминал босқичи, шу жумладан вентиляция рад этилганда, нафас қисилишининг рефрактер белгилари ва нафас олиш бузилишида, паллиатив седация масаласини ҳал қилишда.
--	--

Тиббий ёрдам сифатини баҳолаш мезонлари

ЁАС билан оғриган беморларга сифатли ёрдам кўрсатишнинг асосини беморнинг аҳволини ҳар томонлама баҳолаш билан мунтазам мониторинги, келгуси аралашувлар, тайинлашлар, муолажалар учун бемор ва унинг оиласи билан биргаликда режалаштиришлар ташкил этади. Ёрдам сифатини баҳолаш учун тиббий ҳужжатларни таҳлил қилиш, асосий кўрсаткичларнинг частотасини қайд этиш ва ушбу частотани мақсадли қийматлар билан таққослаш амалга оширилади.

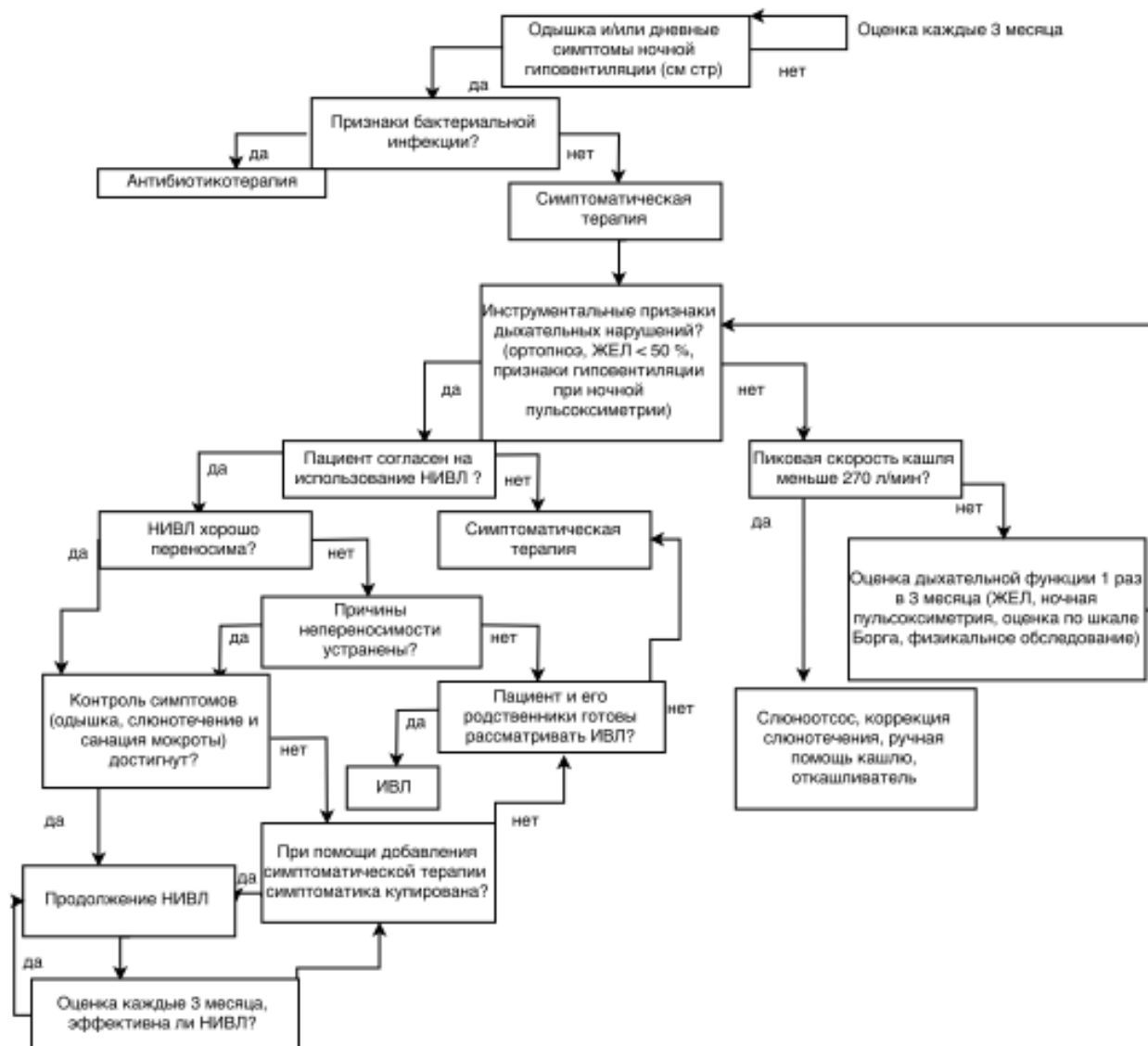
№	Сифат мезонлари	Кўплик	ДИД
1	Ташхисни муҳокама қилиш ва тиббий ҳужжатларда акс эттириш	Ташхис қўйиш пайтида	1a
2	Электронеуромиография (стимуляцион ва игнали) ўтказилади	Ташхис қўйиш пайтида	2a
3	Дифференциал ташхис қўйиш учун бош мия ва орқа миянинг МРТ текшируви ўтказилади	Ташхис қўйиш пайтида	C4
4	"Мажбурий лаборатория диагностикаси" бўлимида кўрсатилган текширувлар ўтказилади	Ташхис қўйиш пайтида	C4
5	Ташхисдан кейин 3 ҳафта ичида беморни паллиатив ёрдам шифокорига рўйхатга олиш учун ВК ўтказиш	Бир марта ташхис қўйилганда	B2
6	Беморни бошқариш тактикасини аниқлаш учун невролог, терапевт, паллиатив ёрдам шифокори ва физиотерапия шифокори иштирокидаги консилиум. Касалликнинг 3-4-босқичида ва ҳаракат функцияси бузилган тақдирда, тиббий ташриф комиссия ўтказилади.	Ҳар 6 ойда 1 марта	C4
7	Жисмоний машқлар билан даволаш машқлари тўпламини тайинлаш	Ҳар 6 ойда 1 марта	C3
8	Бензодиазепинлар (биринчи қатор дори - лоразепам) ларингоспазмлар ва астма хуружлари учун, шу жумладан, агар керак бўлса, профилактика мақсадида буюриш	Агар аломатлар пайдо бўлса	C3
9	Парентерал морфин кунига 10 мг дозада буюрилади, сўнгра енгиллик учун доимий нафас	Агар аломатлар пайдо бўлса	C4

	қисилиши белгилари мавжуд бўлганда паллиатив ёрдам бўйича мавжуд тавсияларга мувофиқ дозани титрлаш амалга оширилади.		
10	Озиклантиришни қўллаб-қувватлашни буюриш ва ютиш бузилишларини баҳолаш	Ҳар 3 ойда 1 марта	C4
11	Агар кўрсатилса, эндоскопик гастростомияни ўрнатиш:	бир марта	C4
12	ВАШ бўйича оғриқнинг оғирлигини баҳолаш, оғриқни тузатиш учун рецептлар	Ҳар 3 ойда 1 марта	C3
13	Симптомларни баҳолаш ва бошқариш: спастиклик, сўлак оқиши, депрессия, хавотир, ич қотиши	Ҳар 3 ойда 1 марта	C3

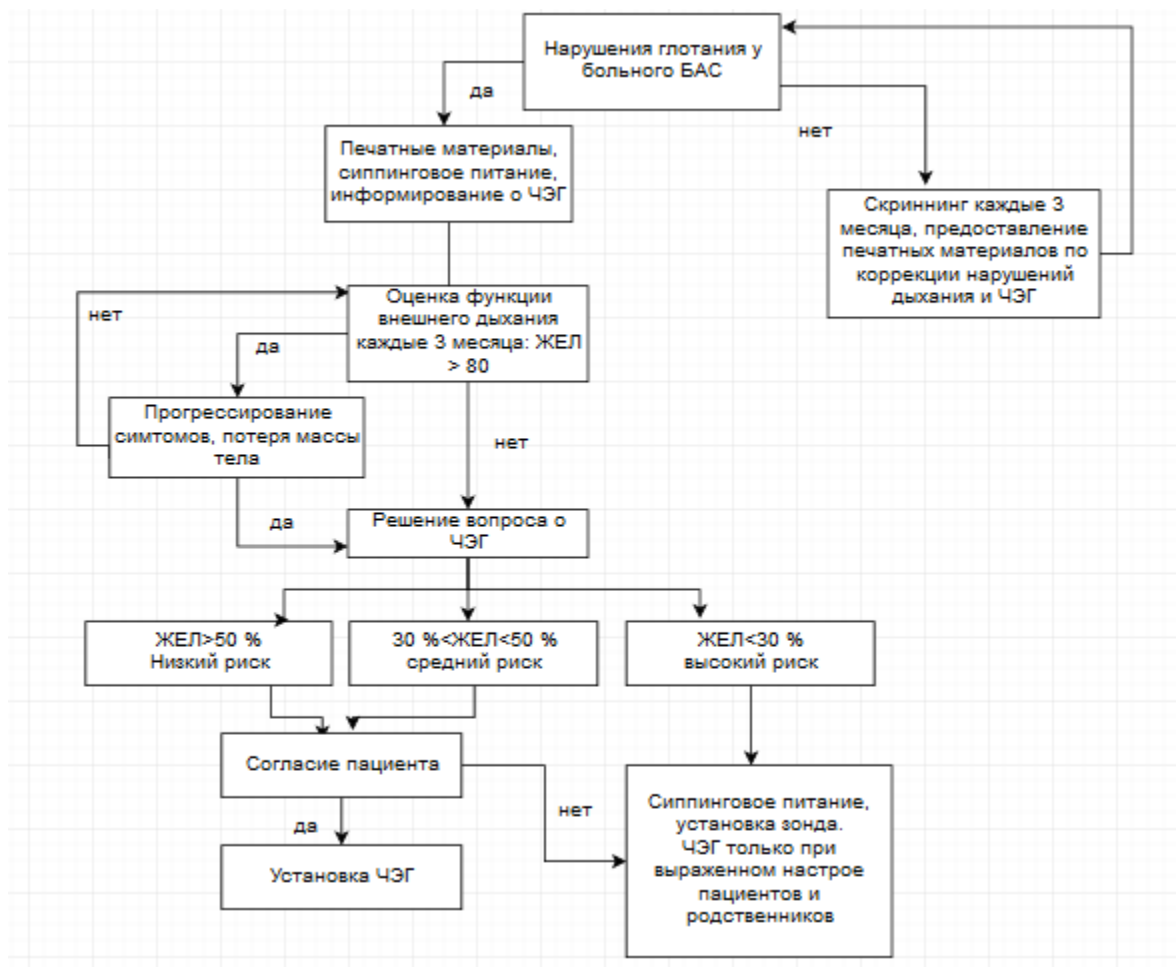
Иловалар

Шифокорнинг харакат алгоритмлари

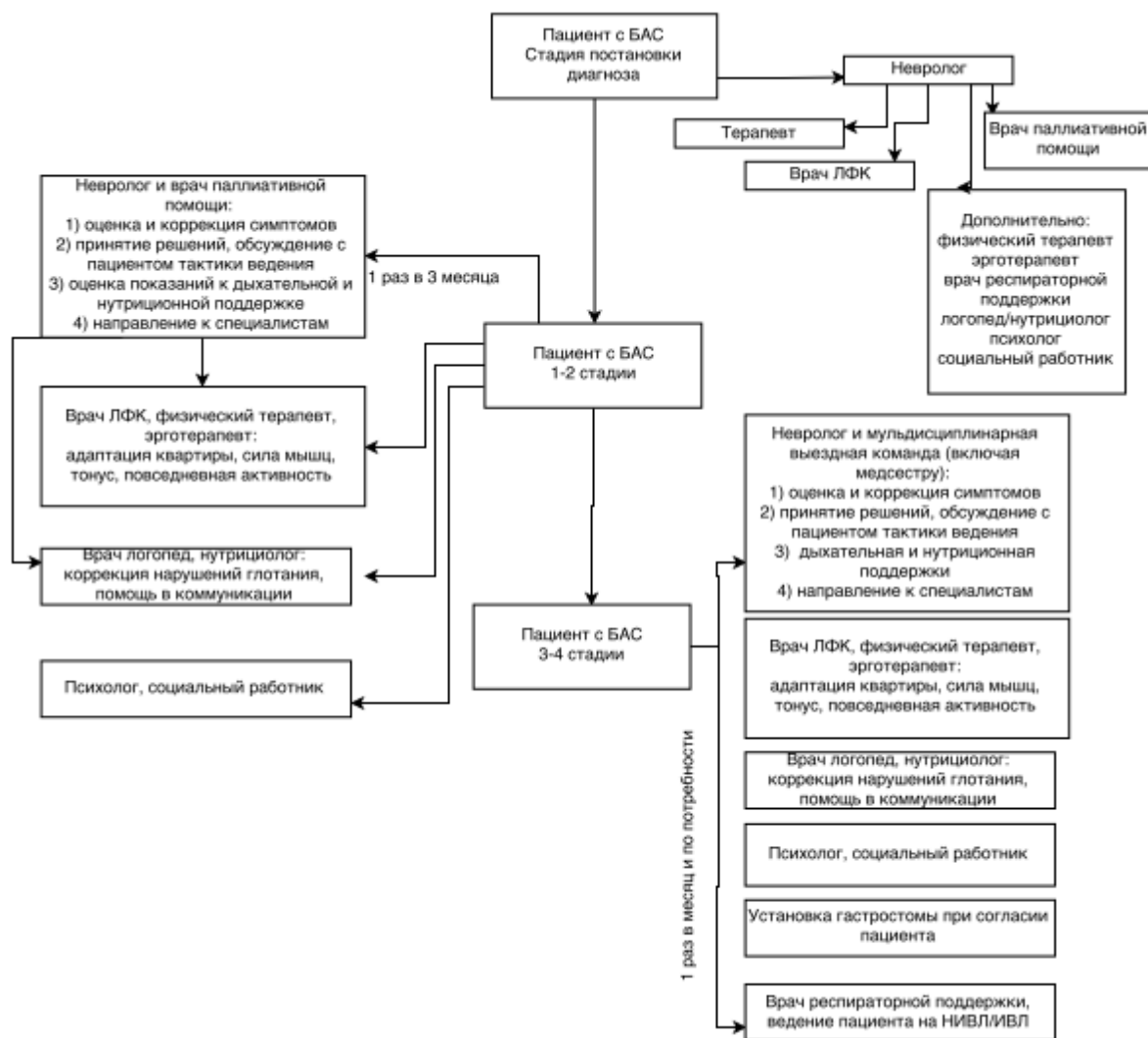
Нафас олишни қўлаб-қувватлаш алгоритми



Озиклантиришни қўллаб-қувватлаш алгоритми



Беморни назорат қилиш алгоритми



Баҳолаш шкаласи, анкеталар ва бошқа баҳолаш воситалари

**Функционал ҳолат шкаласи ALSFRS-R
(Амётропхис Латерал Сслеросис Фунстионал Ратинг Ссале – Ревисед)**

1. Нутқ

4	4- Нормал нутқ жараёнлари
3	3-Аниқланган нутқ бузилиши
2	2- такрорлаш билан ўқилиши мумкин
1	1-нутқ новербал коммуникация билан
0	0- фойдали нутқ йўқолиши
	2. Сўлак ажралиши
4	4-Нормал
3	3- Оғизда сўлакнинг кичик, аммо сезиларли миқдорда бўлиши; тунда сўлак ажралиши мумкин
2	2- Ўртача ортиқча сўлак; минимал саливацияга эга бўлиши мумкин
1	1- Яққол ортиқча сўлак; ўртача сўлак оқиши
0	0- Яққол сўлак оқиши; доимий мато ёки рўмолча талаб қилади

	3. Ютиш
4	4- Норма
3	3- Минимал бузилиш- енгил қалқиш
2	2 -овқат консистенциясини ўзгартириш талаб этилади
1	1- вақти-вақти билан найчали озиқлантиришни, гастростомани талаб қилади
0	0- фақат гастростома орқали овқатланиш
	4. Қўл ёзуви (Хуснихат)
4	4- Нормал
3	3 -Секин ёки чалкаш, лекин барча сўзлар ўқилиши мумкин
2	2- Ҳамма сўзларни ўқиш мумкин эмас
1	1 -Ручкани ушлай олади, лекин ёза олмайди
0	0- Ручкани ушлай олмайди
	5. Озиқ маҳсулотларини пичоқ билан кесиш
4	4 –Нормал
3	3 -Бир оз секин ва қийин, лекин ёрдам керак эмас
2	2 -Қўпол ва секин бўлса-да, қўп маҳсулотни кесиб ташлаши мумкин; баъзида ёрдам керак
1	1 -Озиқ-овқат бошқа шахс томонидан кесилиши керак, бемор ўзи секин овқатланади
0	0 – Бемор бошқа шахс томонидан овқатлантирилиши керак
	6. Кийиниш ва гигиена
4	4-Норма
3	3 -Мустақил бажаради лекин етарлича сифатли эмас

2	2- Вақти-вақти билан бошқа шахс ёрдами ёки бошқа усуллар билан
1	1- бошқа шахс ёрдамига мухтож
0	0- Тўлиқ қарамлик
	7. Тўшакда бурилиш
4	4-Норма
3	3 -Бир оз секин ва қийин, лекин ёрдам керак эмас
2	2 -Мустақил ўзини буриши ёки чойшабни созлаши мумкин, лекин катта қийинчилик билан
1	1- Ҳаракатни бошлайди лекин мустақил якунлай олмайди
0	0- Тўлиқ қарамлик
	8. Юриш
4	4-Норма
3	3- юриш бошидаги қийинчиликлар
2	2- ёрдам билан юриш
1	1- Оёқларда ҳаракат бор лекин юриш имконсиз
0	0 -Мақсадли оёқ ҳаракати йўқ
	9. Зинадан кўтарилиш
4	4-Норма
3	3-Секин
2	2- Енгил чайқалиш ёки чарчоқ
1	1-Ёрдамга мухтож
0	0-Кўтарила олмайди
	10. Нафас қисилиши

4	4-Йўқ
3	3- Юриш пайтида пайдо бўлади
2	2- овқатланиш, кийиниш, гигиеник муолажалар вақтида нафас қисилиши пайдо бўлади
1	1 -дам олиш вақтида, ўтирганда ёки ётганда нафас олиш қийинлашади
0	0- сезиларли қийинчилик: механик вентиляция ёрдамидан фойдаланиш
	11. Ортопноэ
4	4-Йўқ
3	3- уйқу вақтидаги нафас қисилиши туфайли, лекин иккитадан ортиқ ёстик ишлатилмайди
2	2- ухлаш учун қўшимча ёстик керак (иккитадан ортиқ)
1	1- фақат ўтирган ҳолатда ухлаш мумкин
0	0-Ухлай олмайди
	12. Нафас олиш етишмовчилиги
4	4-Йўқ
3	3 -ЎНИВ ни вақти-вақти билан ишлатиш (BIPAP)
2	2- BIPAP дан уйқу вақтида доимий фойдаланиш
1	1- Кеча ва кундуз BIPAP дан доимий фойдаланиш
0	0- сунъий инвазив вентиляция (интубация ёки трахеостома)

Йиғинди:

Шарҳ:

9 ойлик омон қолиш эҳтимоли, сўнгра нафас олиш ёки озуқавий ёрдамга бўлган эҳтиёжни баҳолаш ва ҳаётнинг охирини режалаштириш:

Баллар	9 ойлик омон қолиш эҳтимоли
<15 баллдан кам	< 25%
16-20 балл	~ 25 - 40%
21 - 25	~40 - 60%
26 - 30	~ 60 - 70%
31 - 35	~ 70 - 80%

36 - 40	~ 80 - 90%
> 41	> 90%

ЭАТ10 шкаласи

Бемор (тўлиқ исми)	
Тугатиш санаси	

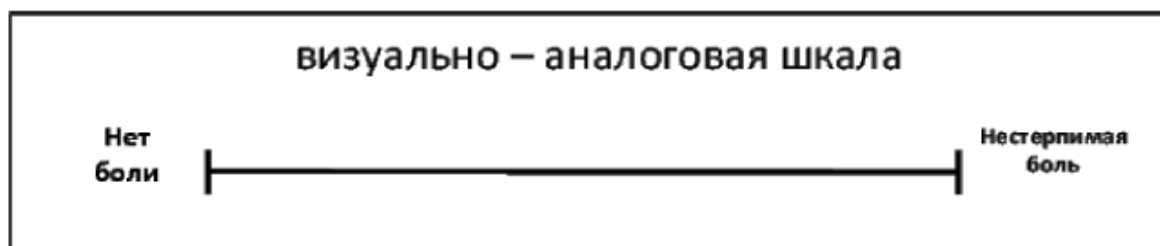
Қуйидаги муаммоларни қай даражада бошдан кечираётганингизни 0 дан 4 гача баҳоланг

	0 муаммо йўқ	1	2	3	4 жиддий муаммо
Ютиш билан боғлиқ муаммолар вазн йўқотишга сабаб бўлади					
Ютиш қийинлиги мени жамоат жойларида овқатланишимга тўсқинлик қилади					
Суюқликни ютиш қўшимча куч талаб қилади					
Қаттиқ овқатни ютиш қўшимча куч талаб қилади					
Таблеткаларни ютиш қўшимча куч талаб қилади					
Ютиш оғриқни келтириб чиқаради					
Ютиш муаммоси туфайли овқатдан унчалик завқланмайман.					
Ютиш пайтида овқат томоққа тикилиб қолади					
Мен овқатланаётганда йўталаман					
Ютиш стрессни келтириб чиқаради					

Борғ нафас қисилиши шкаласи

10	Максимал
9	Жуда, жуда оғир
8	Жуда оғир
7	
6	
5	Оғир
4	Бироз оғир
3	Ўртача
2	Енгил
1	Жуда енгил
0	Нафас қисилиши йўқ

Оғрикни баҳолаш шкаласи



King's College London шкаласи бўйича касалликнинг босқичма-босқич шкаласи

- 1-босқич - пирамидал йўлнинг бир қисмини жалб қилиш;
- 2-босқич - пирамидал трактнинг икки қисмининг иштироки;
- 3-босқич - пирамидал йўлнинг учта қисмининг иштироки;
- 4а босқич - гастростомия учун кўрсатмалар мавжудлиги (гастростомия мавжудлигидан қатъий назар);
- 4б босқич - инвазив бўлмаган вентилизация учун кўрсатмалар мавжудлиги (вентилизация мавжудлигидан қатъий назар).

Иштирок этган қисмлар сонини ҳисоблаш учун учта соҳанинг шикастланиш белгиларини баҳолаш керак (симптомлардан камида биттасининг мавжудлиги тегишли даражадаги иштирокни кўрсатади)

Қўллар - заифлик, гипотрофия, тонуснинг ўзгариши, рефлексларнинг кучайиши ёки камайиши

Оёқлар - заифлик, нотўғри овқатланиш, тонуснинг ўзгариши, рефлексларнинг кучайиши ёки камайиши

Бульбар бузилишлар - дизартрия, сўлак оқиши, тил гипотрофияси, тил мушакларининг фасцикуляцияси, ияк рефлексининг кучайиши.

Шундай қилиб, касалликнинг ҳар қандай босқичида гастростомия найчасини ўрнатиш учун кўрсатмалар (тана вазнининг 10% га камайиши ва / ёки оғиз орқали тўлиқ овқатлана олмаслик) ёки ёрдамчи вентиляция учун кўрсатмалар (ҳаёт қобилияти паст) бўлган бемор (ЎТХ 50% дан кам ёки ЎТХ 80% дан паст гиповентиляция белгилари билан: ортопнеэ, зўриқиш пайтида нафас қисилиши, кундузи ҳаддан ташқари уйқучанлик), касалликнинг 4 босқичига ўтади.

Фойдаланилган адабиётлар рўйхати

1. Talbot K., Turner M.R. Amyotrophic lateral sclerosis. In: Hilton-Jones D., Turner M. R. Oxford text book of neuromuscular disorders. Oxford: Oxford University Press, 2014; pp.8-25. URL: https://library.mededtech.ru/rest/documents/BAS_1/#11
2. Asai H., Hirano M., Udaoka F. Et al. Sympathetic disturbances increase risk of sudden cardiac arrest in sporadic ALS. Journal of the neurological sciences, 2007; № 254, pp.78. URL: https://library.mededtech.ru/rest/documents/BAS_1/#12
3. Talbott E.O., Malek A.M., Lacomis D. The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. Neuroepidemiology. In: Aminoff M.J., Boller F., Swaab D.F. Handbook of Clinical Neurology. Elsevier, 2016; №138, pp. 225-238. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27637961/>
4. Al-Chalabi A., Calvo A., Chio A. Analysis of amyotrophic lateral sclerosis as a multistep process: a population-based modelling study. The Lancet, 2014; №13 (11): pp.1108–1113. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25300936/>
5. Renton A.E., Chio A., Traynor B. State of play in amyotrophic lateral sclerosis genetics. Nature neuroscience, 2014; №17 (1): pp. 18-20. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24369373/>
6. Beghi E., Millul A., Micheli A., Vitelli E., Logroscino G. Incidence of ALS in Lombardy. Italy Neurology, 2007; №68, pp.141–145. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17210896/>
7. Forbes R.B., Colville S., Cran G.W., Swingler R. J. Scottish Motor Neurone Disease Register. Unexpected decline in survival from amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease. Journal of Neurology Neurosurgery Psychiatry, 2004; №75, pp.1753–5. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15548498/>
8. Haverkamp L.J., Appel V., Appel S.H. Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population. Brain, 1995; № 118, pp.707–719. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7600088/>
9. Logroscino G., Traynor B.J., Hardiman O. et al. Descriptive epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: new evidence and unsolved issues. Journal of Neurology Neurosurgery Psychiatry, 1995; № 79, pp.6–11. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18079297/>
10. Wijesekera L.C., Mathers S., et al. Natural history and clinical features of the flail arm and flail leg ALS variants. Neurology, 2009; №72, pp.1087–1094. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19307543/>
11. Shoesmith C.L., Findlater K., Rowe A., Strong M.J. Prognosis of amyotrophic lateral sclerosis with respiratory onset. Journal of Neurology Neurosurgery Psychiatry, 2007; № 78, pp.629–31. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17088331/>

12. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)-revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol*, 2012. V.19(3): pp.360-75. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21914052/>
13. Nice Guideline: motor neuron disease assessment and management// Feb 2016. <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42>
14. Ferreira D.H., Silva J.P., Quinn S., et al. Blinded Patient Preference for Morphine Compared to Placebo in the Setting of Chronic Refractory Breathlessness--An Exploratory Study. *Journal of Pain Symptom Manage*, 2016; № 51, p.247 URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26598037/>
15. Viola R., Kiteley C., Lloyd N.S. et al. The management of dyspnea in cancer patients: a systematic review. *Journal of Support Care Cancer*, 2008; №16, p.329. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18214551/>
16. Simon S. T. et al. Benzodiazepines for the relief of breathlessness in advanced malignant and non-malignant diseases in adults //Cochrane Database Syst Rev. –2010. – T. 1. URL: https://www.cochrane.org/CD007354/SYMPT_benzodiazepines-relief-breathlessness-advanced-diseases-adults
17. Navigante A.H., Cerchietti L.C., Castro M.A. et al. Midazolam as adjunct therapy to morphine in the alleviation of severe dyspnea perception in patients with advanced cancer. *Journal of Pain Symptom Manage* 2006; № 31, p.38. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16442481/>
18. Bredin M., Corner J., Krishnasamy M. et al. Multicentre randomised controlled trial of nursing intervention for breathlessness in patients with lung cancer. *BMJ* 1999; №318, p.901. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10102851/>
19. Bausewein C., Booth S., Gysels M. et al. Effectiveness of a hand-held fan for breathlessness: a randomised phase II trial. *BMC Palliative Care* 2010; №9, p.22. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20958972/>
20. Galbraith S., Fagan P., Perkins P., et al. Does the use of a handheld fan improve chronic dyspnea? A randomized, controlled, crossover trial. *Journal of Pain Symptom Manage* 2010; № 39, p.831. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20471544/>
21. Wong S.L., Leong S.M., Chan C.M., et al. The Effect of Using an Electric Fan on Dyspnea in Chinese Patients with Terminal Cancer. *The American journal of hospice and palliative care* 2017; № 34, p.42. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26518352/>
22. McCarthy B. et al. Pulmonary rehabilitation for chronic obstructive pulmonary disease // The Cochrane Library. – 2015. URL:

https://www.cochrane.org/CD003793/AIRWAYS_pulmonary-rehabilitation-for-chronic-obstructive-pulmonary-disease

23. Plowman E. K. et al. Discriminant ability of the Eating Assessment Tool-10 to detect aspiration in individuals with amyotrophic lateral sclerosis //

Neurogastroenterology & Motility. – 2016. – V. 28. – №. 1. – pp. 85-90. URL:

[https://www.researchgate.net/publication/283324713_Discriminant_ability_of_the_Eating_Assessment_Tool-](https://www.researchgate.net/publication/283324713_Discriminant_ability_of_the_Eating_Assessment_Tool-10_to_detect_aspiration_in_individuals_with_amyotrophic_lateral_sclerosis)

[10 to detect aspiration in individuals with amyotrophic lateral sclerosis](https://www.researchgate.net/publication/283324713_Discriminant_ability_of_the_Eating_Assessment_Tool-10_to_detect_aspiration_in_individuals_with_amyotrophic_lateral_sclerosis)

24. Swigert N.B. The Source of Dysphagia: Third Edition. East Moline 2007.

URL: <https://redshelf.com/app/ecom/book/146219/source-for-dysphagia-third-edition-33717e-146219-9781416408833-nancy-b-swigert>

25. Ertekin C., Keskin A., Kiylioglu N., et al. The Effect of Head and Neck Positions on Oropharyngeal Swallow: a Clinical and Electrophysiologic Study.

Archives Physical Medicine Rehabilitation, 2001; № 82(9): pp.1255-1260. URL:

https://www.researchgate.net/publication/11795758_The_effect_of_head_and_neck_positions_on_oropharyngeal_swallowing_A_clinical_and_electrophysiologic_study

26. Logemann J.A., Pauoski B.R., Colangelo L., Lazarus C., Fujiu M., Kahrialis P.J. Effects of a Sour Bolus on Oropharyngeal Swallowing Measures in Patients with Neurogenic Dysphagia. Journal of Speech Language and Hearing Research, 1995; №38, pp.556-563. URL:

[https://www.researchgate.net/publication/15523807_Effects_of_a_Sour_Bolus_on_Oropharyngeal Swallowing Measures in Patients With Neurogenic Dysphagia](https://www.researchgate.net/publication/15523807_Effects_of_a_Sour_Bolus_on_Oropharyngeal_Swallowing_Measures_in_Patients_With_Neurogenic_Dysphagia)

27. Bülow M., Olsson R., Ekberg O. Videoradiographic analysis of how carbonated thin liquids and thickened liquids affect the physiology of swallowing in subjects with aspiration on thin liquids //Acta Radiologica. – 2003. – V. 44. –

№. 4. – pp. 366-372. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12846685/>

28. Panther K. The Frazier free water protocol //Perspectives on Swallowing and Swallowing Disorders (Dysphagia). – 2005. – V. 14. – №. 1. – pp. 4-9. URL:

[https://www.researchgate.net/publication/244868969_The_Frazier_Free_Water Protocol](https://www.researchgate.net/publication/244868969_The_Frazier_Free_Water_Protocol)

29. Nübling G.S. et al. Increased prevalence of bladder and intestinal dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. Journal Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 2014; №15(3-4): pp.174-179. URL:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24479577/>

30. Krout R. E. The effects of single-session music therapy interventions on the observed and self-reported levels of pain control, physical comfort, and relaxation of hospice patients //American Journal of Hospice and Palliative Medicine®. –

2001. – V. 18. – №. 6. – pp. 383-390. URL:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11712719/>
31. Horne-Thompson A., Grocke D. The effect of music therapy on anxiety in patients who are terminally ill //Journal of palliative medicine. – 2008. – V. 11. – №. 4. – pp. 582-590. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18454611/>
32. Raglio A. et al. Active music therapy approach in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized-controlled trial //International Journal of Rehabilitation Research. –2016. – V. 39. – №. 4. – pp. 365-367. URL:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27437724/>
33. Traynor B. J. et al. Amyotrophic lateral sclerosis mimic syndromes: a population-based study//Archives of neurology. – 2000. – V. 57. – №. 1. – pp. 109-113. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10634456/>
34. Evangelista T. et al. Motor neuropathies mimicking amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease //Journal of the neurological sciences. – 1996. – V. 139. – pp. 95-98. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8899666/>
35. Logroscino G. et al. Descriptive epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: new evidence and unsolved issues //Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. –2008. – V. 79. – №. 1. – pp. 6-11. URL:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18079297/>
36. Roche J. C. et al. A proposed staging system for amyotrophic lateral sclerosis //Brain. – 2012. – V. 135. – №. 3. – pp. 847-852. URL:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22271664/>
37. Tanaka Y. et al. Cardiac sympathetic function in the patients with amyotrophic lateral sclerosis: analysis using cardiac [123 I] MIBG scintigraphy // Journal of neurology. –2013. – V. 260. – №. 9. – pp. 2380-2386. URL:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23784610/>
38. Neudert C. et al. The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis //Journal of neurology. – 2001. – V. 248. – №. 7. – pp. 612-616. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11518004/>
39. Brylev L. et al. The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis in Moscow (Russia)//Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration. – 2020. –pp. 1-6. URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32476476/>
40. Mitsumoto H. et al. Promoting excellence in end-of-life care in ALS //Amyotrophic Lateral Sclerosis. – 2005. – V. 6. – №. 3. – C. 145-154. URL:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16183556/>
41. Talbot K, Turner MR, Marsden R, Botell R. 2009. Talbot K. et al. Motor neuron disease: a practical manual. – Oxford University Press, 2010. URL:
<https://www.sci-hub.ru/10.1136/jnnp.2009.188151>