

TARQOQ SKLEROZ. YON AMIOTROFIK SKLEROZ. SIRINGOMIELIYA

**9-MA'RUZA
Toshkent tibbiyot akademiyasi
Nevrologiya kafedrasи
Prof. IBODULLAYEV**

MA'RUZA VAZIFALARI

- TARQOQ SKLEROZ
- YON AMIOTROFIK SKLEROZ
- SIRINGOMIELIYA

TARQOQ SKLEROZ – AUTOIMMUN KASALLIK

TARQOQ SKLEROZ

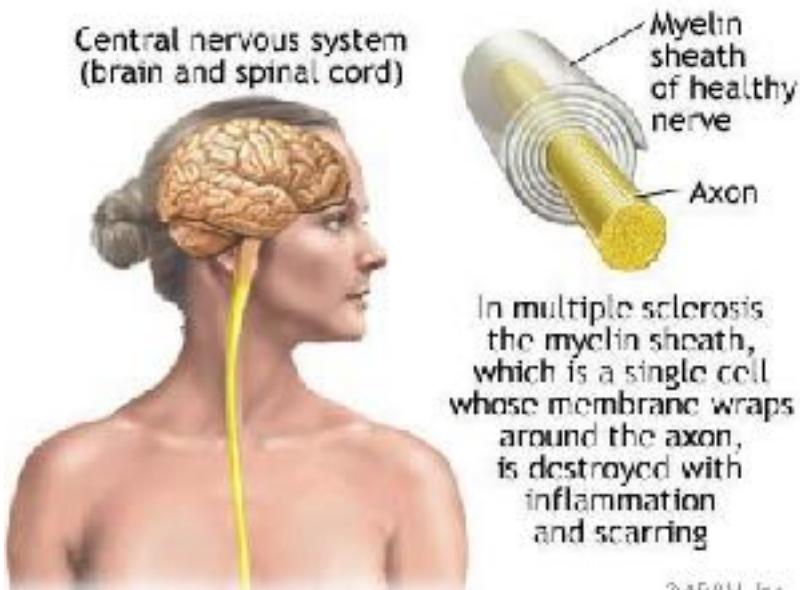
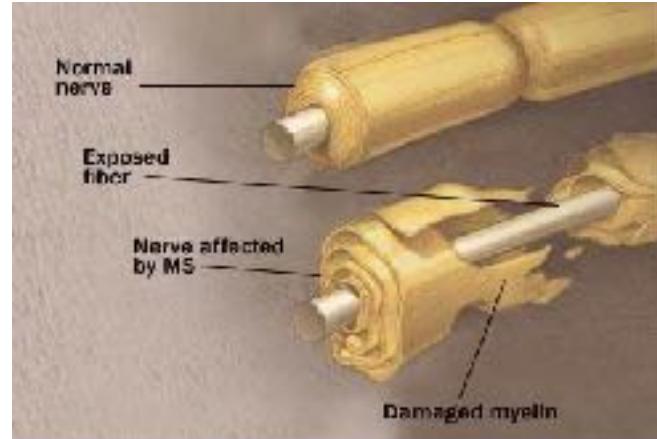
1866 yil: “Bu alohida kasallik. Men uni “Targoz skleroz” deb atayman. Bu kasallik uchun quyidagi 3 ta simptom juda xos:

1. Nistagm;
2. Skandirlashgan nutq;
3. Intension tremor.

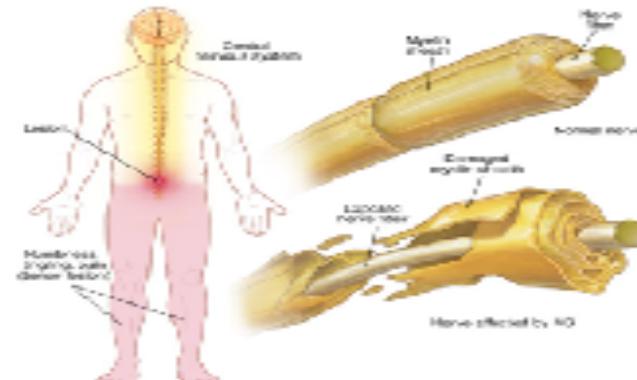
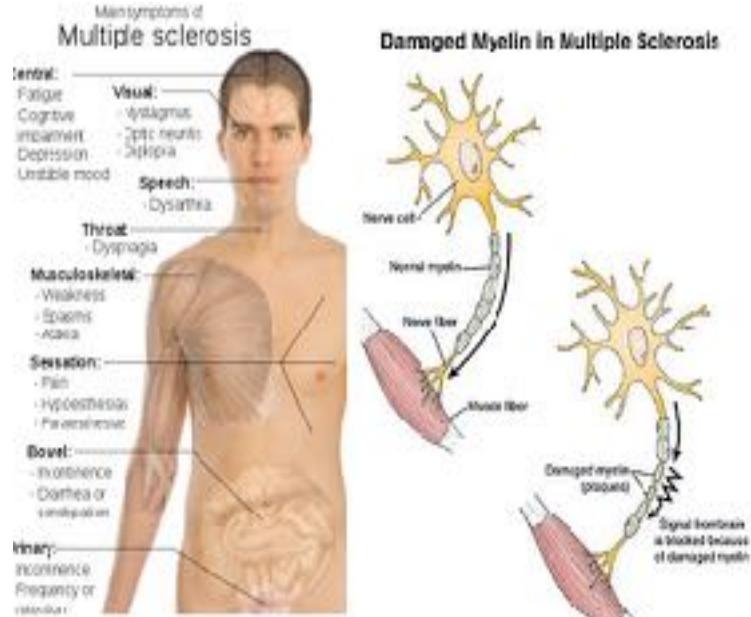


J.M. Sharpey-Schafer (1824-1893)

Tarqoq skleroz – MNSning demielinizatsiyalanuvchi kasalligi



©ADAM Inc.



© Z.Ibdullayev. ©www.asab.uz

Tarqoq skleroz epidemiologiyasi



- Tarqoq skleroz – shimoliy o'lkalarda ko'p, janubiy o'lkalarda kam uchraydi. O'zbekiston, Xitoy, Hindistonda kam, Rossiya, Kanada, Avstraliya, Norvegiyada ko'p uchraydi.

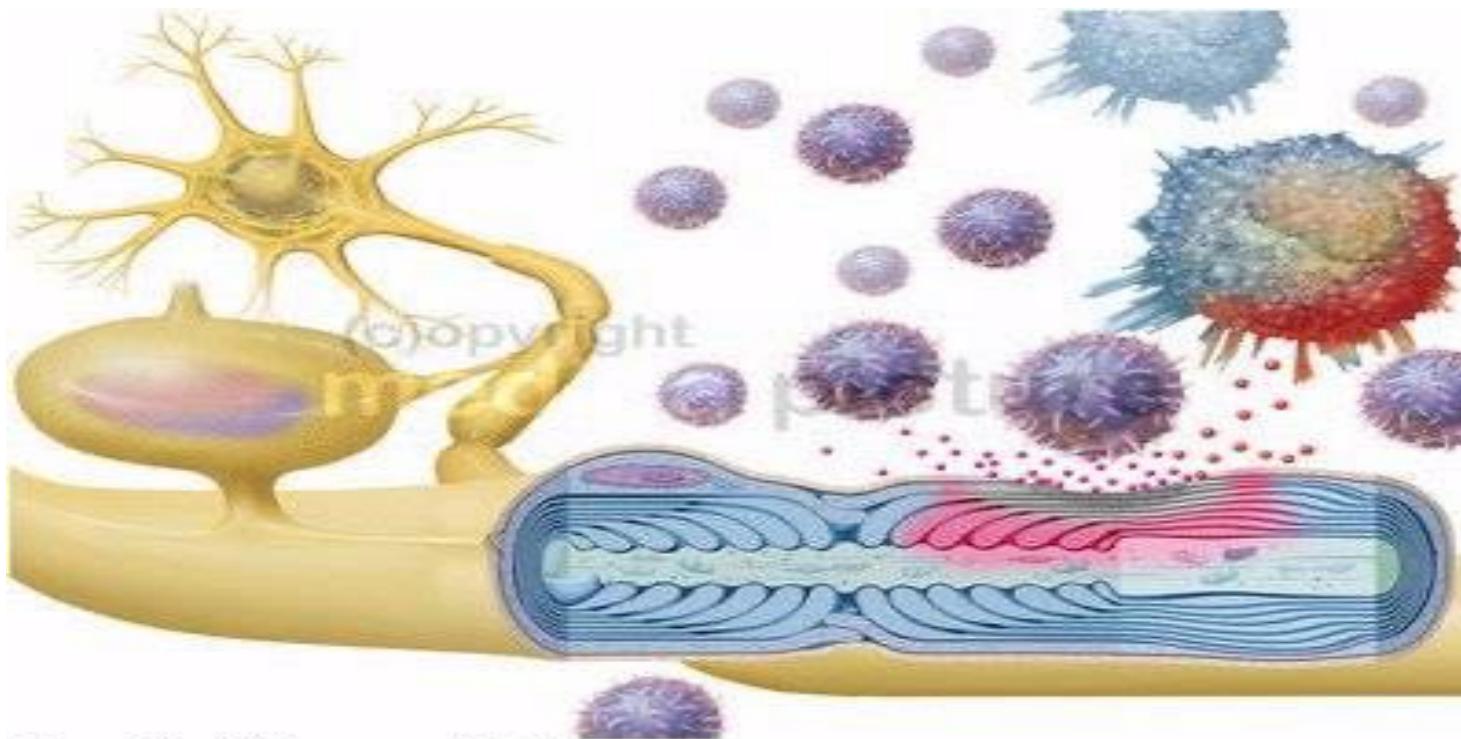


Tarqoq skleroz: asosiy ma'lumotlar

- 1 Autoimmun kasallik
- 2 Demielinizatsiya (mielin yemiriladi)
- 3 Surunkali kechadi.
- 4 MNSda tarqalib joylashadi.

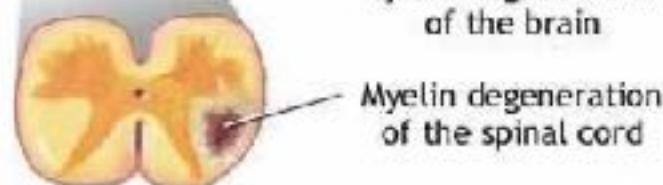
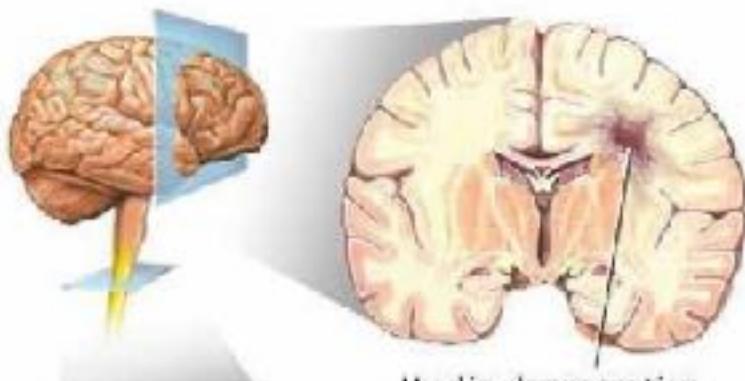
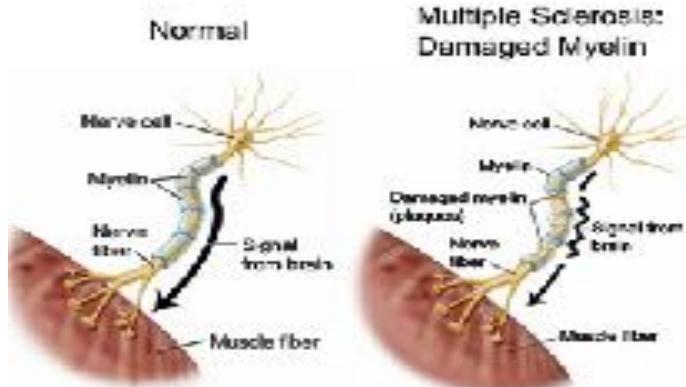
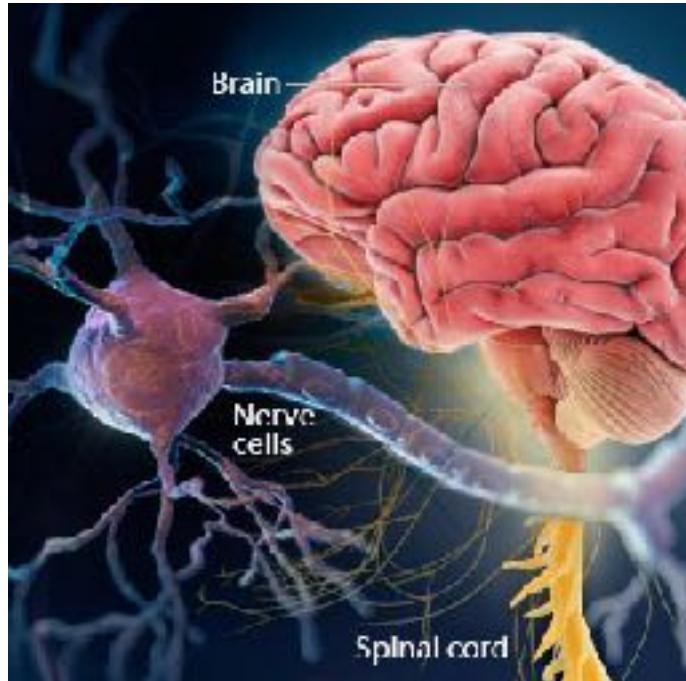
Immun komplekslar – mielin pardani yemiradi

- Mielinga immun komplekslar hujumi

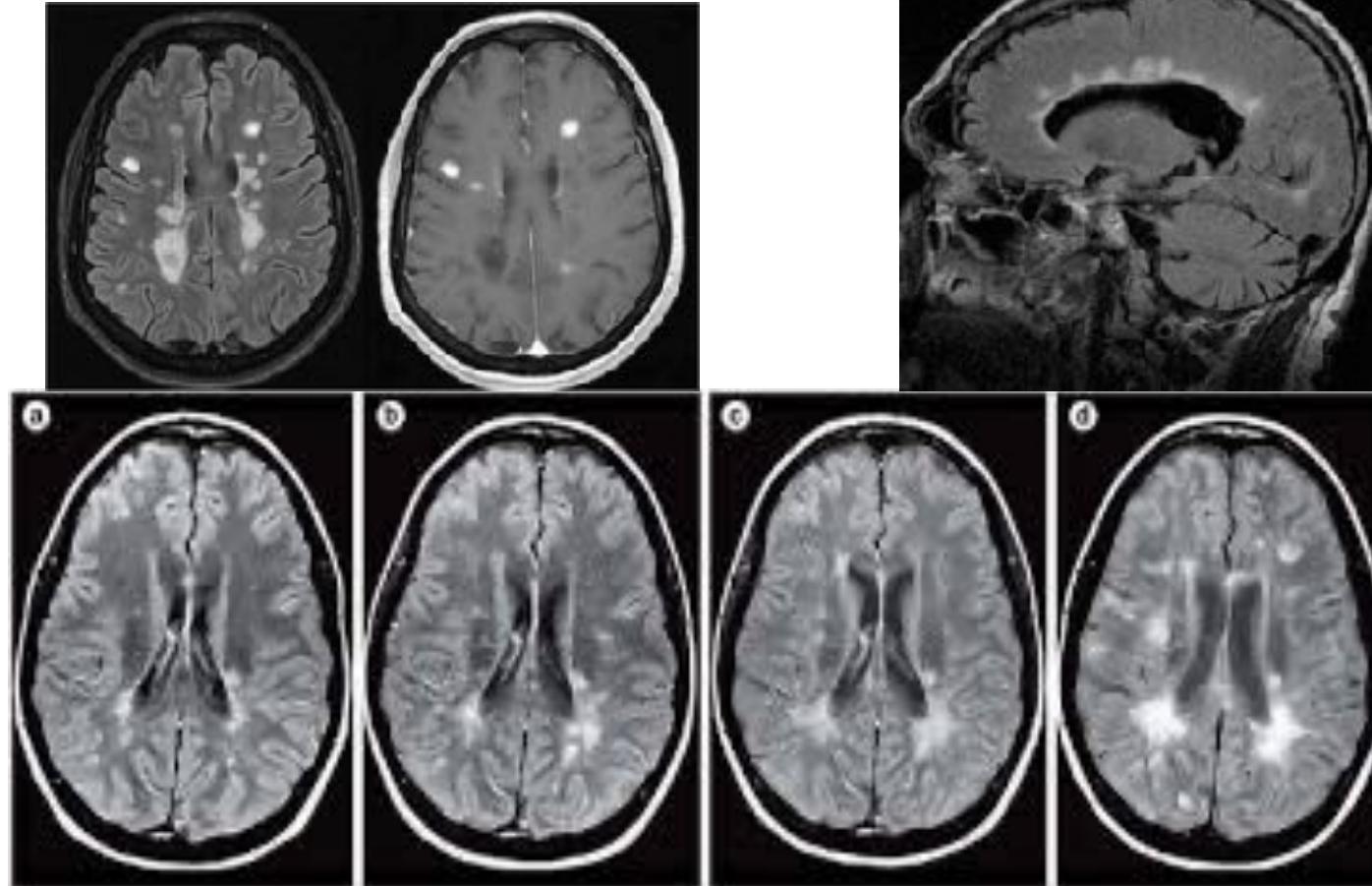


© medicalpicture no: 18310

Patomorfologiyasi – mielin qayerda bo'lsa, zararlanish ham o'sha yerda



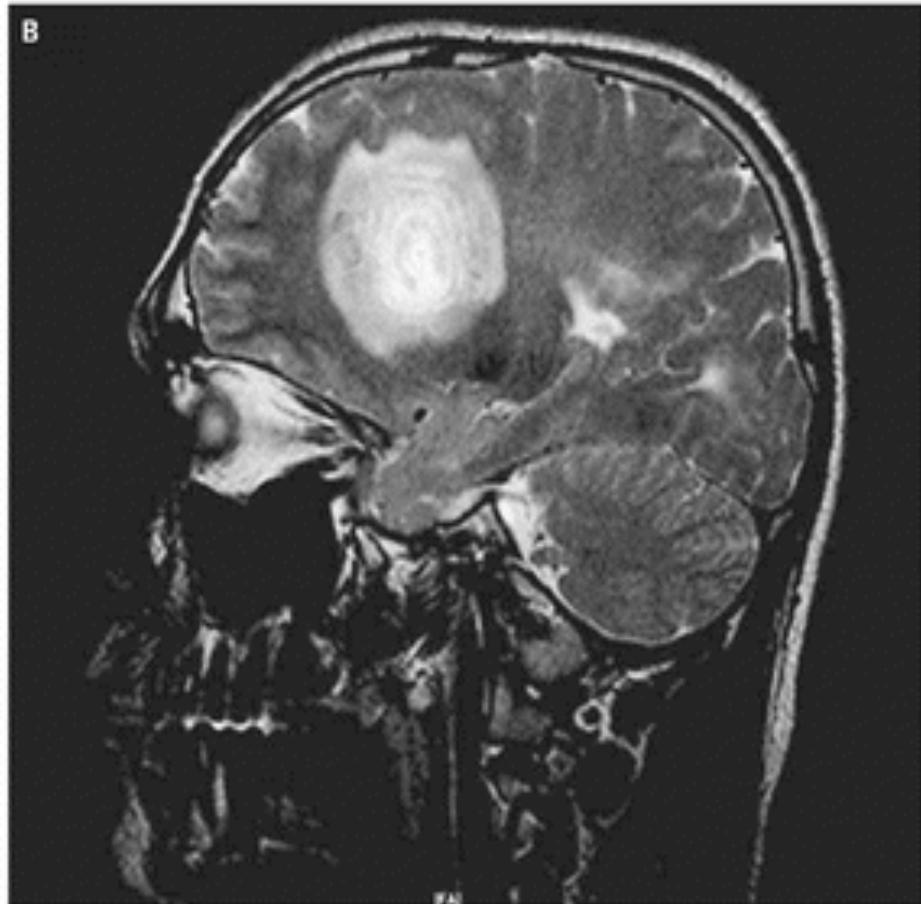
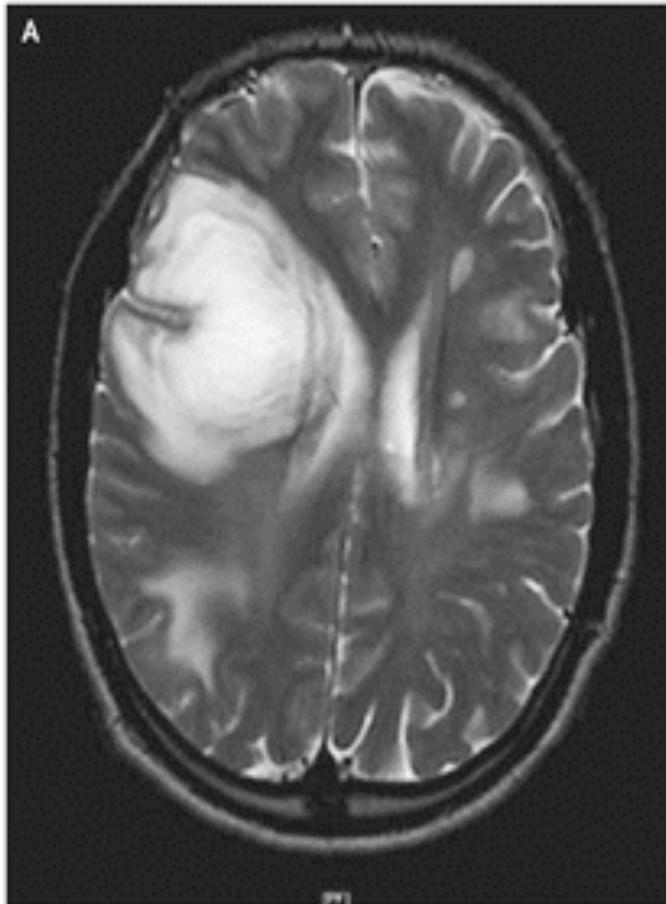
Bosh miyada tarqoq skleroz chandiqlari



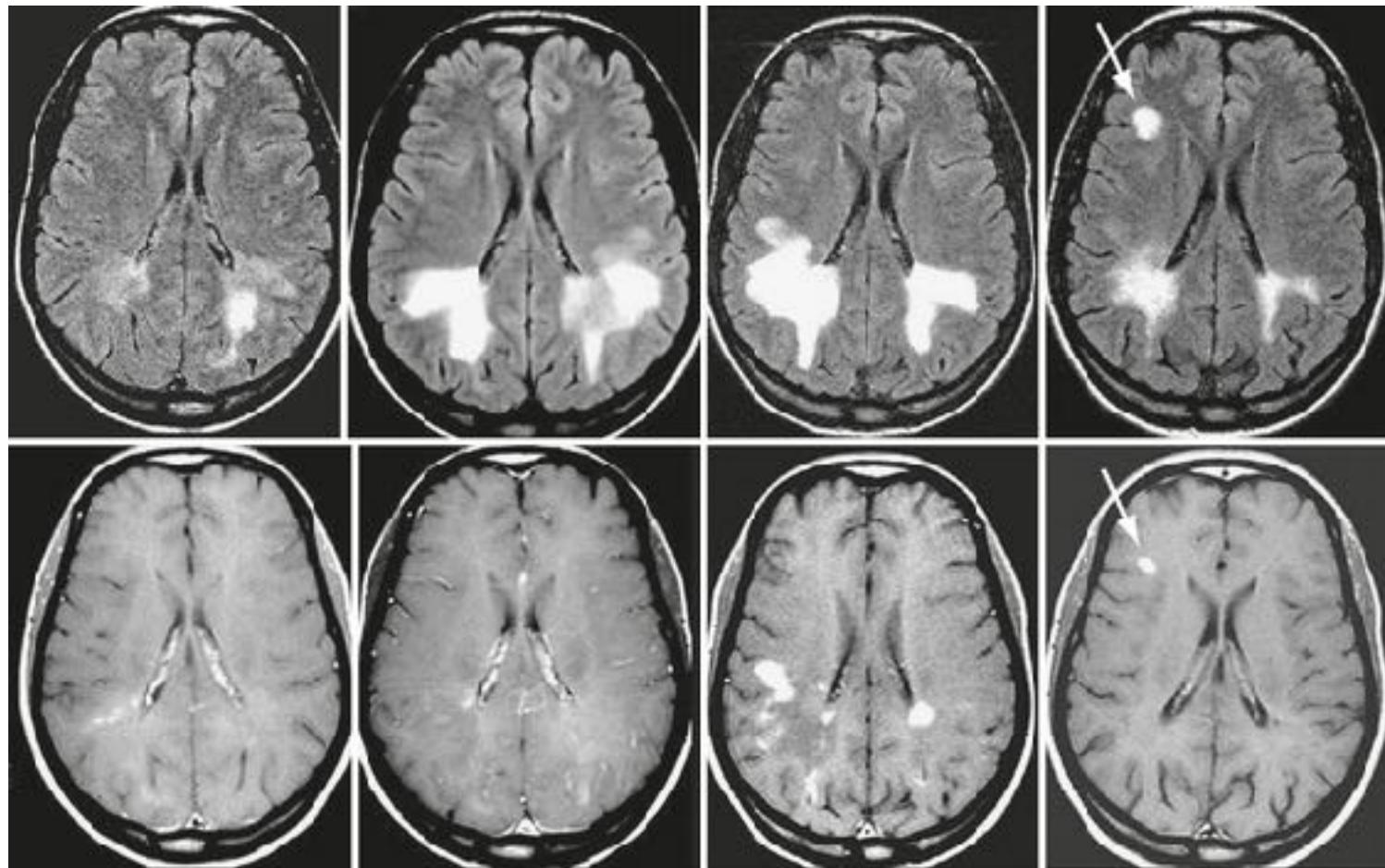
Nature Reviews | Neurology

© Z.Ibodullayev. ©www.asab.uz

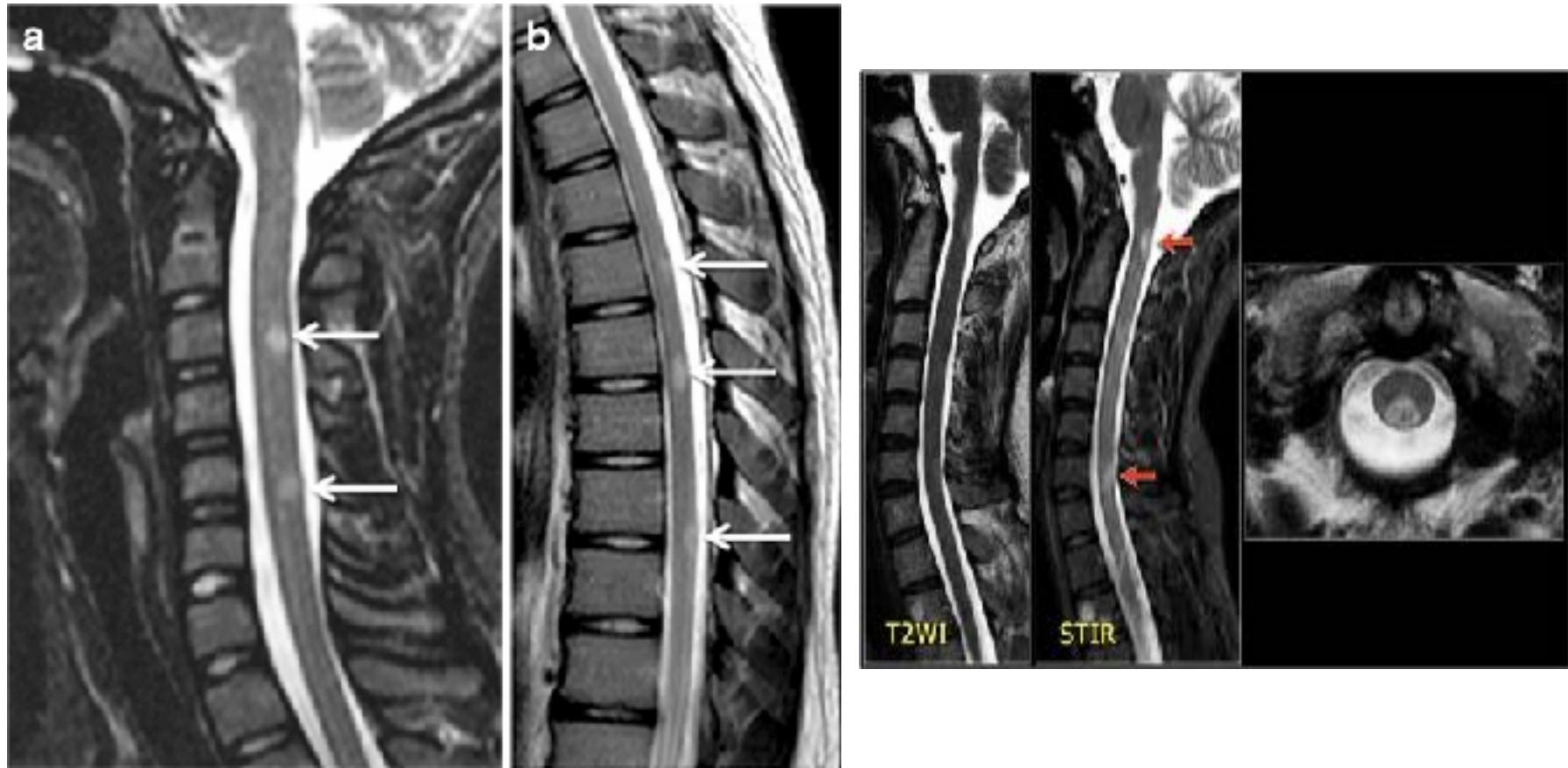
O'smaga o'xshab namoyon bo'layotgan tarqoq skleroz



Tarqoq skleroz MRT ma'lumotlari



Orqa miyada tarqoq skleroz chandiqlari



Tarqoq sklerozning klinik turlari

- 1 • Serebral turi
- 2 • Serebrospinal turi
- 3 • Optikoxiazmal turi
- 4 • Miyacha turi
- 5 • Miya ustuni
- 6 • Spinal turi

Tarqoq sklerozning serebral turi klinikasi

- Markaziy monoparezlar, gemiparezlar
- Apatiya, depressiya, eyforiya, isteriya
- Afaziya, epileptik xurujlar juda kam uchraydi.
- Tafakkur uzoq vaqt saqlanib qoladi
- Piramidal simptomlar har doim kuzatiladi

Tarqoq sklerozning miyacha turi

- Nistagm, skandirlashgan nutq, intension tremor (Sharko triadasi)
- Dismetriya, megalografiya, Styuart-Xolms simptomi
- Muskullar gipotoniyasi, adiodoxokinez
- Dinamik va statik ataksiya

Miya ustuni zararlanishi bilan kechuvchi turi belgilari

- III, IV, V, VII nervlar zararlanishi belgilari
- Vestibulyar nerv (Mener sindromi) va til osti nervi zararlanishi belgilari
- Oral avtomatizmi reflekslari (kortikonuklear yo'llar)
- Disfagiya, dizartriya, disfagiya (IX va X nervlar)

Optikoxiazmal turi klinikasi

- O'tib ketuvchi amavrozlar
- Ko'rvuv nervi diskining chakka qismi oqarishi
- Tarqoq sklerozning bu turi 50 % holatlarda uchraydi

Serebrospinal turi klinikasi

- Serebral va spinal simptomlar birgalikda uchraydi
- Spastik reflektor falajlik, ataksiyalar, qorin refleksi yo'qolishi
- Ko'rvuv nervi diskini chakka qismi atrofiyasi, diplopiya
- Tarqoq sklerozning bu turi 50 % holatlarda uchraydi

Spinal turi belgilari

- Qorin reflekslari so'nishi
 - Vibratsiya sezgisining erta yo'qolishi
-
- Lermitt sindromi – bir zumda o'tib ketuvchi tok urgandek og'riqlar
-
- Og'riq, harorat va taktil sezgining o'tkazuvchi tipda buzilishi (kam uchraydi). So'ngra muskul-bo'g'im sezgisi buziladi

Tashxis qo'yish algoritmi

- 1 • Kasallikning 10-50 yoshlarda boshlanishi;
• Asosan bosh miya va orqa miya zararlanishi;
- 2 • Simptomlarning tarqoq tarzda joylashuvi;
• Qo'zg'alishlar va uzoq davom etuvchi remissiyalar
- 3 • MNSda sklerotik o'choqlar;
• Kasallikning zo'rayib borishi;
- 4 • Likvorda LgG miqdori oshishi va oligoklonal antitanachalar paydo bo'lishi.

Kurtz shkalasi (1994)

Nevrologik buzilishlar darajasi	Ball
Nevrologik simptomlar yo'q (to'la remissiya)	0
Minimal nevrologik simptomlar	1
Yengil parez, yengil ataksiya yoki sezgi buzilishlari	2
O'rta darajadagi funksional buzilishlar, biroq harakat saqlangan	3
Kuchli funksional defekt, mustaqil 500 m yura oladi	4
Ish faoliyati izdan chiqqan, mustaqil 200 m yura oladi	5
Faqat birovning yordami bilan 100 m yura oladi	6
Bemor aravaga o'tirib qolgan, o'zga yordam bilan ham yura olmaydi	7
To'shakka mixlanib qolgan	8
To'la nogiron	9

POZERNING DIAGNOSTIK ALGORITMI (C.M. Poser et al., 2000)

A) Tarqoq skleroz tashxisini aniq tasdiqlovchi belgilar:

- Ikkita qo'zg'alish+ikkita klinik simptom.
- Ikkita qo'zg'alish+bitta klinik simptom+bitta MRT o'choq.
- Ikkita qo'zg'alish+ bitta klinik simptom yoki MRT o'choq+likvorda IgG miqdori oshishi va oligoklonal antitanachalarning paydo bo'lishi.
- Bitta qo'zg'alish-ikkita klinik simptom+ likvorda IgG miqdorining oshishi va oligoklonal antitanachalarning paydo bo'lishi.
- Bitta qo'zg'alish+bitta klinik simptom+bitta MRT o'choq+likvorda IgG miqdorining oshishi va oligoklonal antitanachalarning paydo bo'lishi

B) Tarqoq skleroz tashxisini taxminan tasdiqlovchi belgilar:

- Ikkita qo'zg'alish+bitta klinik simptom.
- Bitta qo'zg'alish+ikkita klinik simptom.
- Bitta qo'zg'alish+bitta klinik simptom+bitta MRT o'choq.

B) Tarqoq skleroz tashxisi bo'lishi mumkin:

- Ikkita qo'zg'alish+likvorda IgG miqdori oshishi va oligoklonal antitanachalar paydo bo'lishi.
- Faqat ikkita qo'zg'alish*.

Immunoglobulin (LgG) nima vazifani bajaradi va qachon oshadi?

- **Immunoglobulin G (IgG)** - barcha immunoglobulinlarning deyarli 80 % ini tashkil qiladi. IgG sinfiga mansub antitanachalar infektion kasalliklarda doimiy gumoral immunitetni ta'minlaydi, ya'ni organizmga tushgan begona unsurlarga nisbatan immun javob beruvchi oqsildir.
- IgG – viruslar, bakteriyalar, toksinlarga qarshi antitanachadir. Shuning uchun ham surunkali infeksiyalarda, ayniqsa, autoimmun kasalliklarda IgG miqdori oshadi. Qonda IgG 6,5-16 g/l.

Tarqoq sklerozda bemorlarni davolash tartibi

- Kasallik qo'zg'alishining oldini olish uchun: rebif, kopakson, azatiopirin
- Kasallik qo'zg'alganda: kortikosteroidlar, plazmaferez
- Metabolik terapiya: aminokislotalar, vitaminlar
- Simptomatik terapiya: midokalm, sirdalud, karbamazepin, klonazepam, sibazon, fevarin

Interferonlar bilan davolash

Nomi	Qo'llash usuli
Beta-interferon-1b (betaferon, betaseron) . 0,25 mg (8 mln HB)	Teri ostiga qilinadi.
Beta-interferon-1a (avoneks) 30mkg (6 mln XB)	Muskul ichiga qilinadi.
Beta-interferon-1a (rebif) 22 mkg (22 mln XB)	Teri ostiga qilinadi.

Kopakson (glatiramer asetat)

- Kopakson 20 mg dan teri ostiga har kuni yoki kunora qilinadi. Dori bilak, kindik atrofi yoki sonning teri ostiga yuboriladi. Dori qilinadigan joy o'zgartirib turilishi kerak. Aks holda ukol qilingan joyda nekroz hosil bo'ladi. Kopakson bilan davolashni bir necha yillar mobaynida olib borish mumkin.



Kortikosteroidlar bilan davolash sxemasi

Kunlar	Tavsiya etiladigan dozasi va usullari
1-5	<i>500-1000 mg kuniga bir mahal venadan tomchilatib yuboriladi.</i>
6-8	<i>80 mg ertalab ichish uchun beriladi.</i>
9-11	<i>60 mg ertalab ichish uchun beriladi.</i>
12-14	<i>40 mg ertalab ichish uchun beriladi.</i>
15-17	<i>20 mg ertalab ichish uchun beriladi.</i>
18-20	<i>10 mg ertalab ichish uchun beriladi.</i>

Muskullar spastikasida qilinadigan dorilar

- Baklofen (baklosan) 5-25 mg. kuniga 3-4 mahal;
- Tizanidin (sirdalud) 2-8 mg. kuniga 3 mahal;
- Diazepam (relanium) 1,25-2,5 mg. kuniga 2-3 mahal;
- Klonazepam 0,5-1 mg. kuniga 2-3 mahal.

Umumiy xolsizlikni bartaraf etish uchun quyidagilar tavsiya etiladi

- Amantadin 100 mg kuniga 3 mahal;
- Neyromidin 20 mg kuniga 3 mahal;
- Fenotropil 100 mg kuniga 2-3 mahal;
- Tokoferol atsetat kuniga 200-300 mg;
- Aminokislotalar (folat kislotasi, letsitin, metionin);
- Yod preparatlari kuniga 200-300 mg;
- Polivitaminlar, mikroelementlar (kaliy, kalsiy, temir, magniy);
- Jenshen preparatlari.
- Umumiy massaj.

Depressiya va psixoemotsional buzilishlarda

- Fluoksetin (prozak, portal, fluval, prodel) kuniga 20 mg;
- Sitalopram (sipramil) kuniga 20 mg;
- Sertralin (zoloft, stimuloton) kuniga 50 mg;
- Amitriptilin 25 mg kuniga 2-3 mahal;
- Psixoterapiya;
- Psixostimulyatorlar.

Intension tremorni pasaytirish uchun qilinadigan dorilar

- Propranolol (anaprilin) kuniga 20-60 mg;
- Piridoksin 30-60 mg;
- Karbamazepin 200-400 mg;
- Klonazepam 0,5-1 mg, depakin 300-600 mg;
- Gabapentin (neyrontin, tebantin) 300 mg.

Tarqoq sklerozda prognoz

A) *Quyidagi holatlarda prognoz biroz yaxshi:*

- Kasallik erta yoshda boshlansa va uzoq remissiyalar bilan kechsa;
- Kasallikning dastlabki yilida birinchi qo'zg'alishdan keyin ikkinchi qo'zg'alishlar kuzatilmasa;
- Yaqin 5 yil ichida og'ir o'choqli nevrologik simptomlar paydo bo'lmasa;
- Kasallik faqat monosimptomlar bilan namoyon bo'lsa.

B) *Quyidagi holatlarda prognoz yomon:*

- Kasallikning kech yoshda boshlanishi;
- Qo'zg'alishlarning tez-tez kuzatilishi;
- Bir qancha simptomlar bilan boshlanishi;
- O'tkazuvchi yo'llarning diffuz zararlanishi;
- Miyacha va miya ustunining zararlanishi.

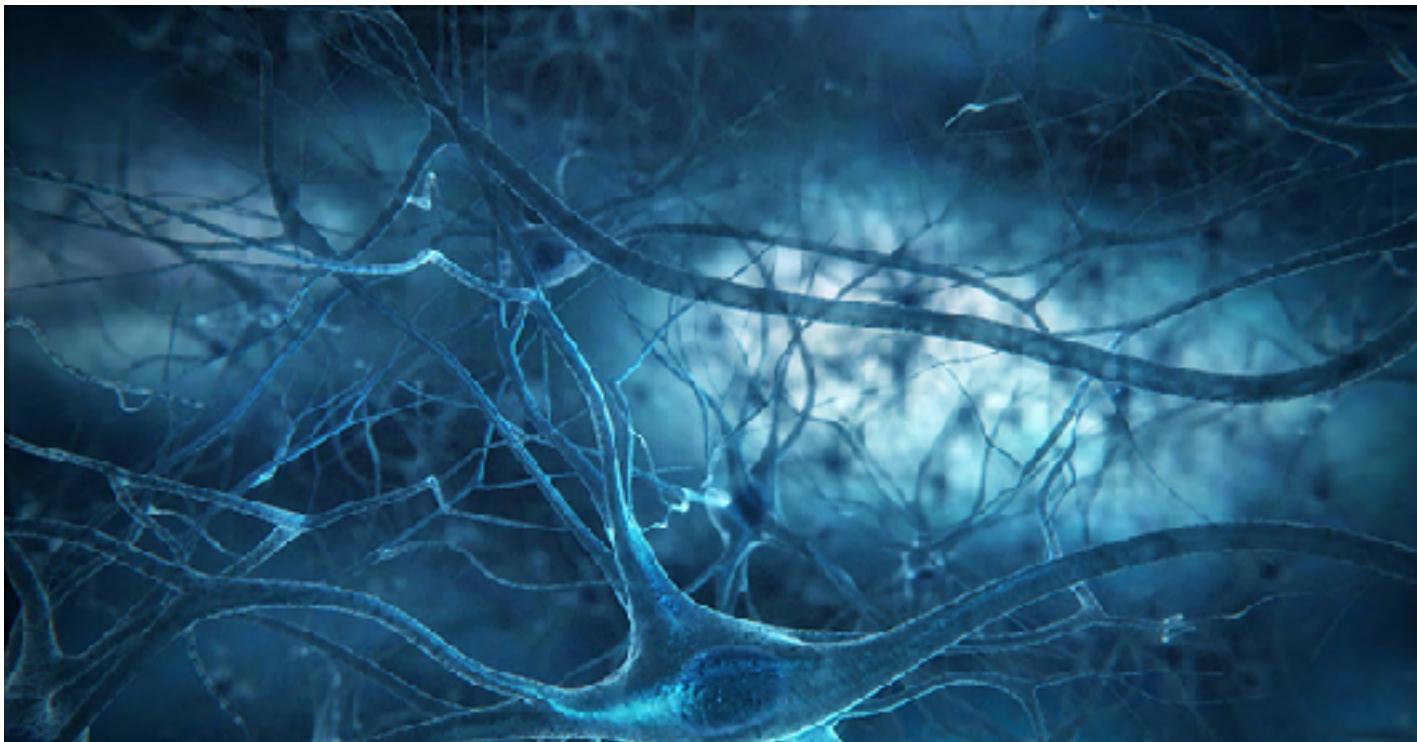
Tarqoq sklerozning D vitamini yetishmasligidan ham kelib chiqishi isbotlandi



Quyidagi 3 ta narsaga amal qil:

- Quyosh+yaxshi kayfiyat+D vitamini.**

YON AMIOTROFIK SKLEROZ



**BU KASALLIK NOMI SHARKO TOMONIDAN TAKLIF
ETILGAN (1869)**

YON AMIOTROFIK SKLEROZ



**Buyuk fizik Stiven Xoking –
YoASK kasalligiga duchor
bo'lgan.**

- Ushbu kasallik 1869-yili Sharko tomonidan yozilgan.
- Ikkinci nomi Sharko kasalligi.
- 1. Haqiqiy YoASK;
- 2. YoASK sindromi (diskogen, onkogen, vaskulyar va h.k.)

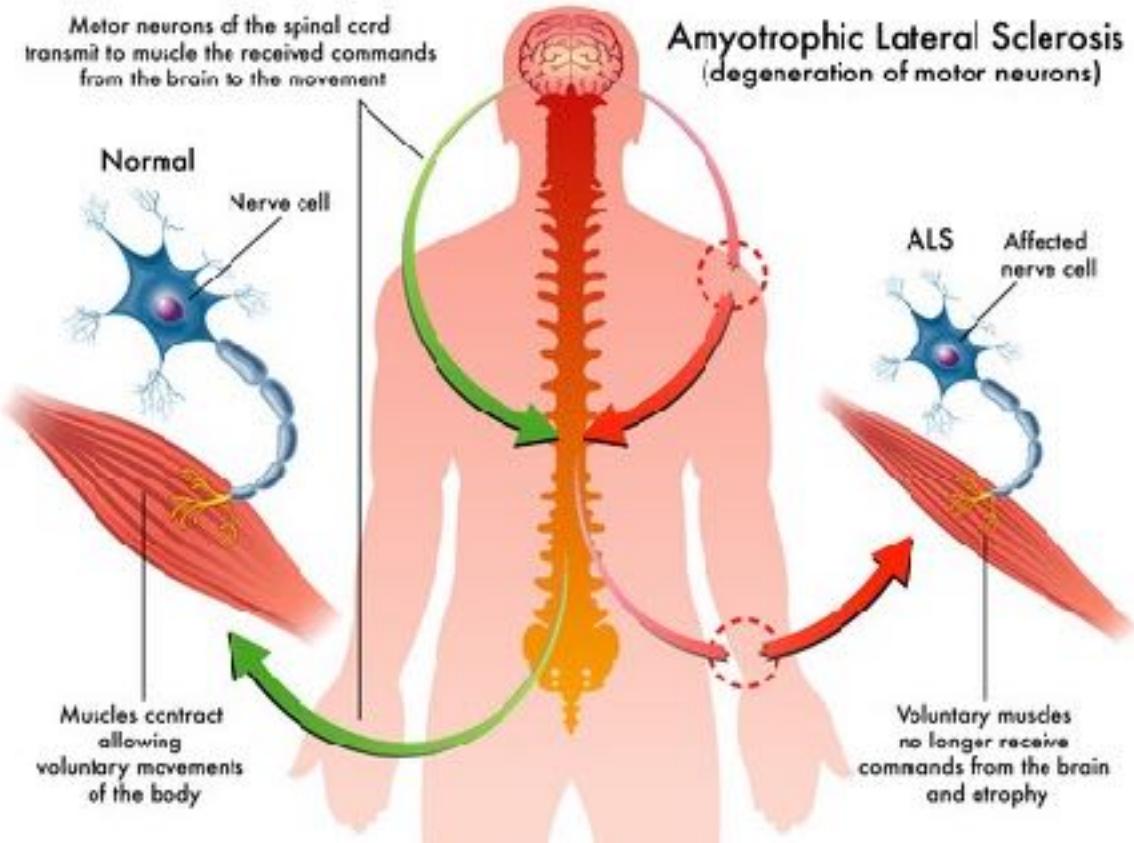
YON AMIOTROFIK SKLEROZ

YOASK – markaziy va periferik motoneyronlar degeneratsiyasi bilan kechuvchi, to'xtovsiz surunkali zo'rayib boruvchi kasallik.

- 1 • 20-80 yosh (odatda 50 yoshdan keyin).
- 2 • Ko'proq erkaklar kasallanishadi.
- 3 • Etiopatogenezi noma'lum.

YOASKDA - O'CHOQ QAYERDA?

- 1.Kortikal piramidal neyronlar;
- 2.Miya ustuni kranial nerv yadrolari;
- 3.Orqa miya oldingi shoxi.



YOASK KLINIK TURLARI

- 1
 - Bulbar turi (20 %);
 - Bo'yin turi (20 %);
- 2
 - Ko'krak turi;
 - Bo'yin-ko'krak turi (50 %);
- 3
 - Bel-dumg'aza turi (10 %);
 - Serebral turi (1-2 %).

YOASK KLINIKASI

- 1 • Periferik va spastik falajliklar (aralashgan yoki markaziy tetraparezlar)
- 2 • Fibrillyasiya va fassikulyasiyalar, muskullar atrofiysi.
- 3 • Bulbar falajlik (disfagiya, dizartriya, disfoniya)

Tashxis qo'yish algoritmi

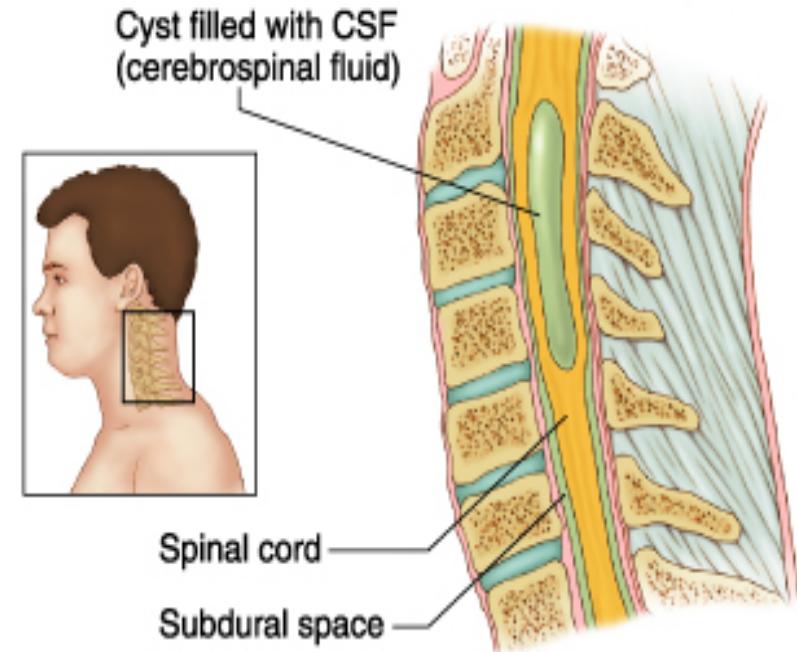
-
- 1 • Klinik simptomlar (birgalikda namoyon bo'layotgan markaziy va periferik falajliklar)
 - 2 • Laborator tekshiruvlar (KFK oshadi, kreatinin oshadi, ALT, AST va LDG oshadi).
 - 3 • ENMG va EMG topikani aniqlaydi.
• MRT tekshiruvi YOASKni boshqa kasalliliklar bilan qiyoslash uchun o'tkaziladi.

YOASKni davolash

- Buyuk fizik Stiven Xoking:
- “Bu kasallik mening jismimni sindirdi, biroq ruhimni sindira olmadi”.



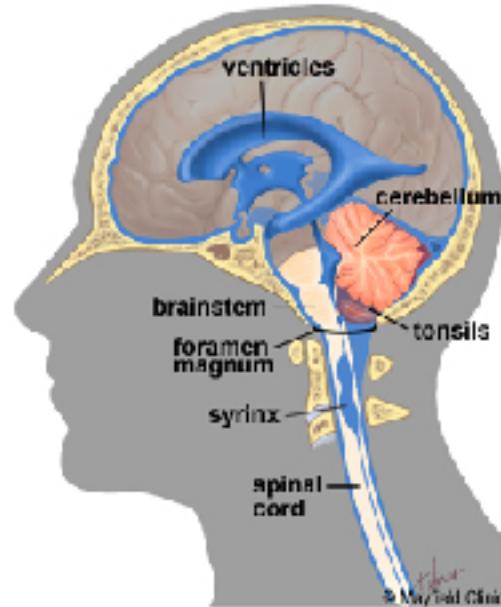
Siringomieliya



**Syrings – bo'shliq,
myelon – orqa miya.**

Siringomieliya

Siringomieliya – orqa miya kulrang moddasining markaziy qismida katta bo'shliq paydo bo'lishi bilan kechuvchi surunkali kasallik.



ELSEVIER

Siringobulbiya – uzunchoq miyada bo’shliq paydo bo’lishi

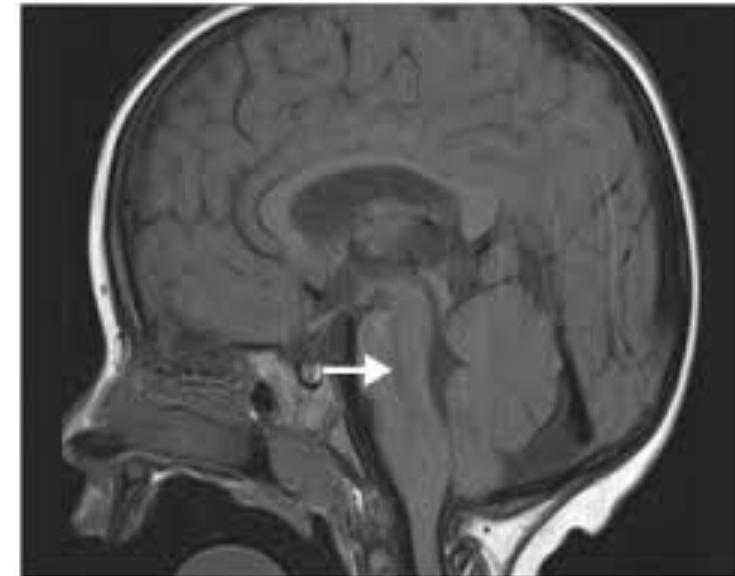
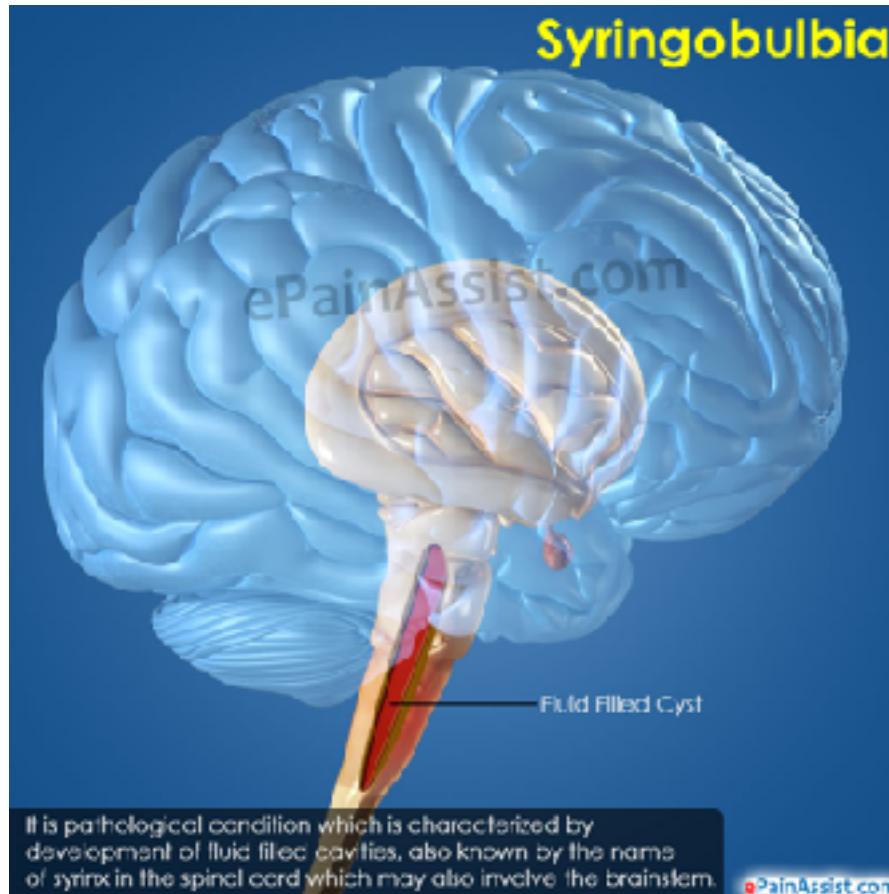


Figure 2 – A T1-weighted midsagittal image showed expansion of the lower brain stem (arrow).

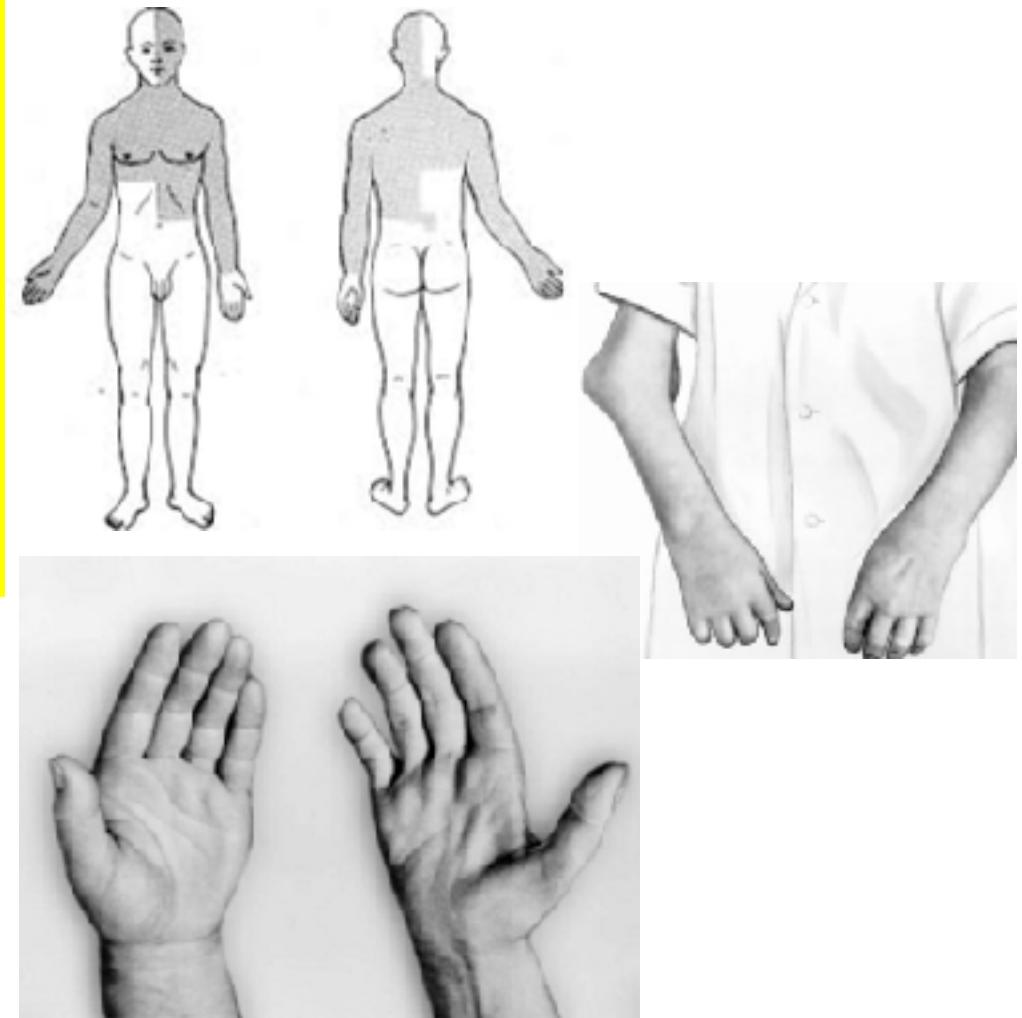
Asosiy simptomlari:
disfagiya, disfoniya,
dizartriya.

Orqa miyada nima uchun bo'shliq paydo bo'ladi?

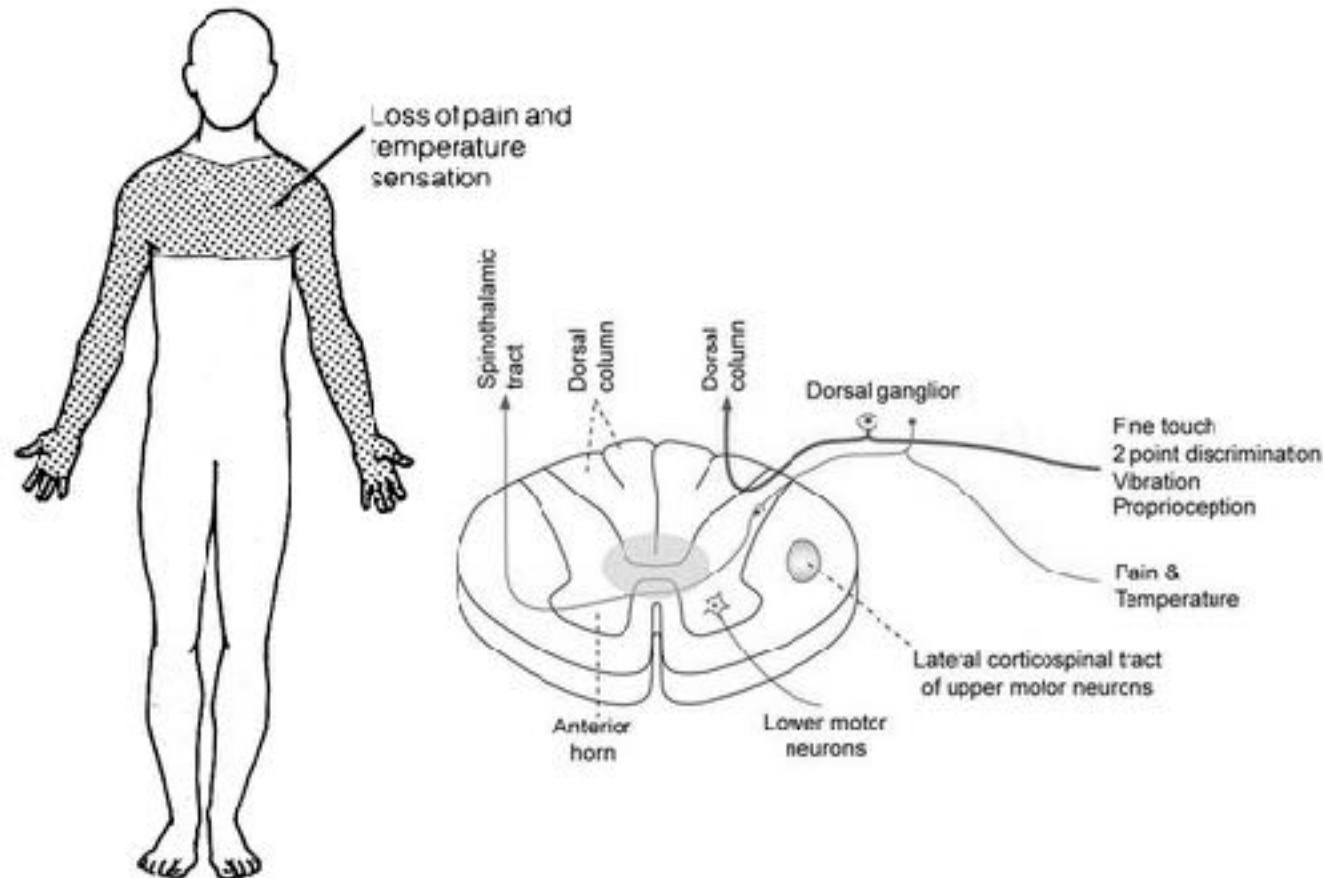
- Embrional rivojlanish davrida medullyar nayning ustki qismi kengayib, miya qorinchalari shakklansa, pastki qismidan orqa miyaning markaziy kanali shakllanadi. Sog'lom odamda markaziy kanal (canalis centralis) bitib ketadi. Uning nomi qoladi, xolos.
- Embrional davrda orqa miyaning ikkala plastinkasi bir-biriga tutashib, bitib ketmasdan chok paydo bo'ladi va oqibatda siringomieliya rivojlanadi.

Siringomieliya klinikasi

- 1. Dissotsialashgan tipda sezgi buzilishi;
- 2. Atrofik falajliklar;
- 3. Vegetativ-trofik buzilishlar;
- 4. Dizrafik status.



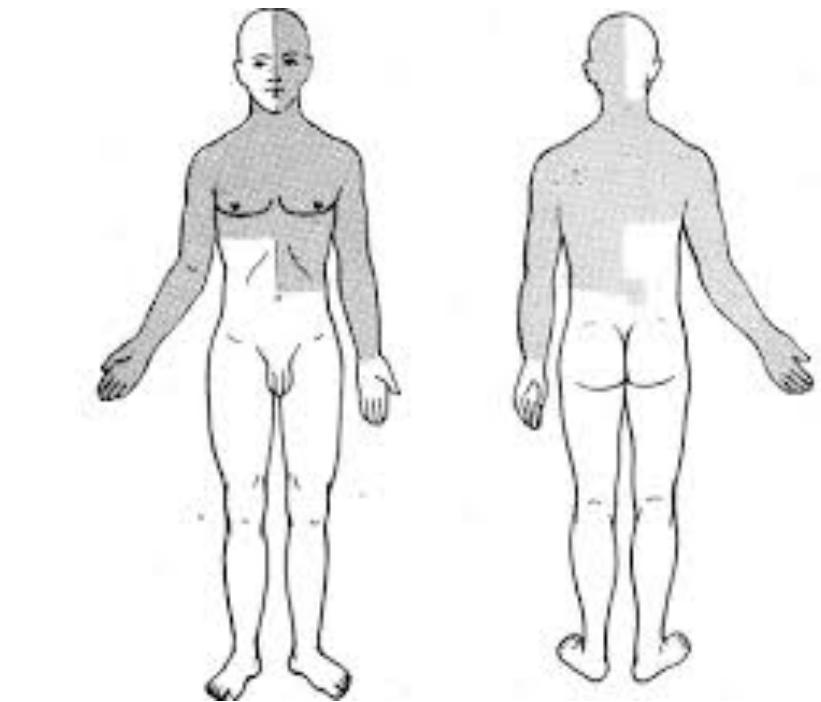
Siringomieliyada “kurtka” tipida sezgi buzilishi



Syringomyelia of the Cervical Cord

Dissotsialashgan tipda sezgi buzilishi – siringomieliyaning patognomonik symptomidir

- Og'riq va harorat sezgilari segmentar tipda buzilib, chuqur va taktil belgilarning saqlanib qolishi – bu dissotsialashgan tipda sezgi buzilishidir.



Chap tomonda bo'yin kengligi (C5-8, Th1-10) va V nervning spinal yadrosi zararlangan.

Siringomieliyada inson tanasi issiq-sovruqni sezmaydimi?

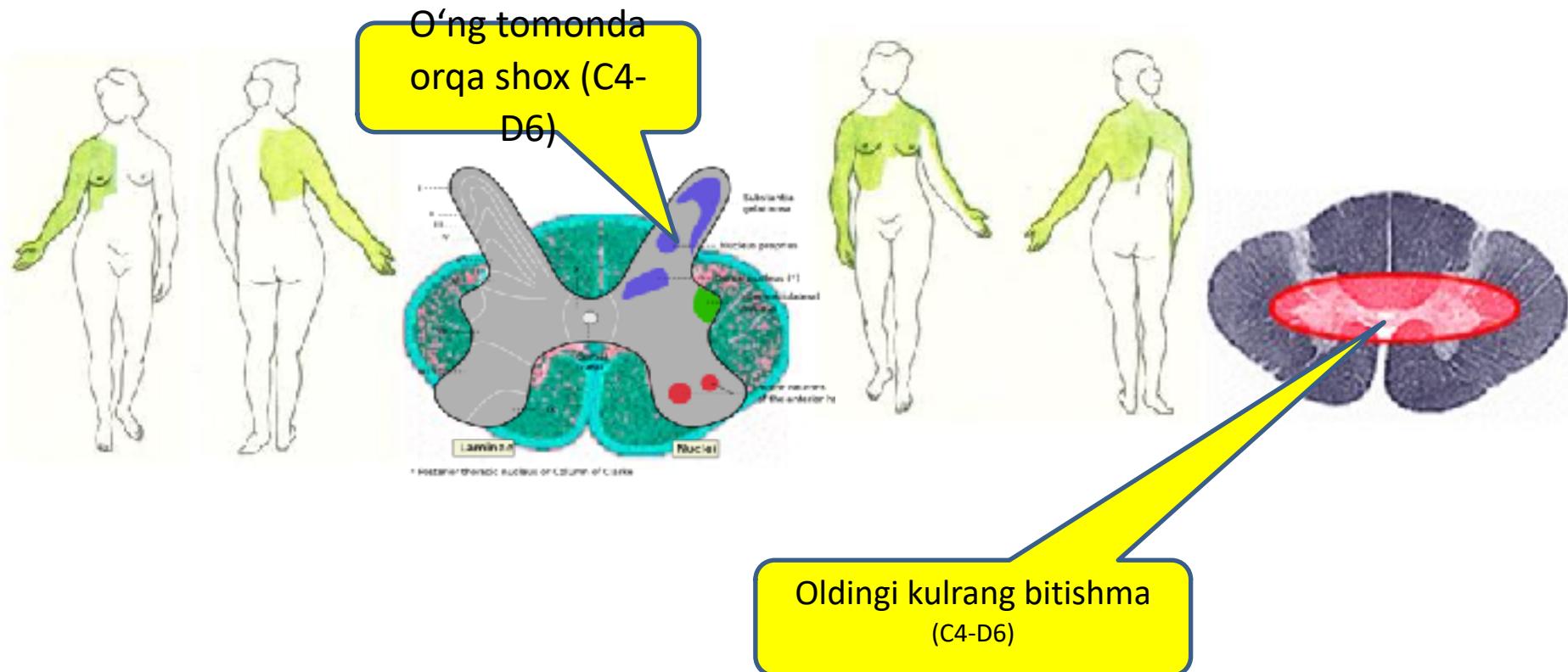


Talaba-medik:
Voy! Tanamning
chap tomoni issiq-
sovruqni
sezmayapti!
Ishqilib “
Siringomieliya”
bo’lmasin...

Sezgi buzilishi turlari

Bir tomonda orqa shox zararlansa –
yarim kurtka simptomi

Oldingi kulrang bitishma zararlansa –
to'la kurtka simptomi



Siringomieliya!

Tashxis qo'yish algoritmi

1

- Simptomlarning 20-40 yoshlarda yuzaga kelishi;
- Dissotsialashgan tipda sezgi buzilishi;

2

- Atrofik falajliklar;
- Vegetativ-trofik buzilishlar;

3

- Bulbar sindrom;
- Dizrafik status; Kraniospinal anomaliyalar

Siringomieliyada davolash

- Siringomielitik bo'shliqdan likvorni subaraxnoidal bo'shliqqa oqizish uchun likvor drenaji qo'yiladi



Siringomieliyada nima mumkin emas?

Eslab qoling!
Siringomieliyada
umurtqa pog'onasi
bo'ylab aslo parafin,
elektroforez yoki
sollyuks qo'ya
ko'rmang!



E'tiboringiz uchun rahmat!

