



**SPINAL MUSHAK ATROFIYASIDA STANDARTLASHTIRILGAN
MOTOR SHKALALARINING FUNKSIONAL JAVOBNI
BAHOLASHDAGI AHAMIYATI**

Kasimova Mushtari Mirxamitovna

Toshkent davlat tibbiyot universiteti

Xalimova Xanifa Muxsimovna

*Toshkent davlat tibbiyot universiteti, Nevrologiya va tibbiy psixologiya
kafedrası*

Rashidova Nilufar Safaevna

*Toshkent davlat tibbiyot universiteti, Nevrologiya va tibbiy psixologiya
kafedrası*

Kirish. Spinal mushak atrofiyasi (SMA) irsiy nerv-mushak kasalliklari orasida progressiv kechishi, α -motoneyronlarning degeneratsiyasi va buning natijasida mushak kuchsizligi hamda harakat imkoniyatlarining bosqichma-bosqich cheklanishi bilan tavsiflanadigan patologiyalardan biridir. Kasallikning asosiy molekulyar mexanizmi 5q13 sohasida joylashgan **SMN1** genining biallel patologik o'zgarishlari natijasida funksional survival motor neuron oqsili miqdorining keskin kamayishi bilan bog'liq. SMN2 geni nusxalarining soni esa kasallik fenotipi va klinik og'irligiga ta'sir qiluvchi muhim modifikatorlardan hisoblanadi.

So'nggi yillarda SMN-yo'naltirilgan patogenetik terapiyaning joriy qilinishi SMAning tabiiy kechishini sezilarli darajada o'zgartirdi. Davolash samaradorligini obyektiv aniqlashda esa oddiy klinik kuzatuvning o'zi yetarli emas. Bemorning dastlabki funksional imkoniyatlari va davolash jarayonidagi o'zgarishlarini standartlashtirilgan shkalalar orqali baholash muhim ahamiyatga ega. CHOP INTEND, HFMSE hamda RULM shkalalari SMA bilan kasallangan bemorlarda turli darajadagi motor imkoniyatlarini miqdoriy baholash va terapiyaga javobni dinamik kuzatish imkonini beradi.



Tadqiqot maqsadi. 5q-assotsiatsiyalangan spinal mushak atrofiyasi bilan kasallangan 16 yoshdan katta bemorlarda CHOP INTEND, HFMSE va RULM shkalalari yordamida motor funksiyalar dinamikasini baholash hamda terapiyani boshlash muddatining funksional javobga ta'sirini aniqlash.

Materiallar va usullar. Prospektiv qiyosiy klinik-funksional tadqiqotga molekulyar-genetik jihatdan tasdiqlangan 5q-assotsiatsiyalangan SMA I–III turlariga ega bo'lgan 60 nafar 16 yoshdan katta bemor kiritildi. Molekulyar-genetik tekshiruvda SMN1 genining patologik variantlari aniqlanib, SMN2 geni nusxalari soni MLPA usuli yordamida baholandi.

Bemorlar patogenetik terapiyani boshlash muddatiga qarab ikki guruhga ajratildi. Birinchi guruhga tashxis molekulyar-genetik jihatdan tasdiqlanganidan keyingi dastlabki 3 oy ichida SMN-yo'naltirilgan terapiyani boshlagan 30 nafar bemor, ikkinchi guruhga esa davolash tashxis tasdiqlangandan 3 oydan ortiq vaqt o'tib boshlangan 30 nafar bemor kiritildi.

Motor funksiyalar bemorning funksional darajasiga qarab **CHOP INTEND**, **HFMSE** va **RULM** shkalalari yordamida baholandi. CHOP INTEND bo'yicha kamida 4 ballga, HFMSE bo'yicha esa kamida 3 ballga oshish klinik jihatdan ahamiyatli funksional javob sifatida qabul qilindi. Tekshiruvlar dastlabki bosqichda, 6 oydan va 12 oydan keyin amalga oshirildi. Shuningdek, yangi harakat ko'nikmalarining shakllanishi, respirator va nutritiv holat dinamikasi ham baholandi.

Natijalar. Tadqiqotga jalb qilingan 60 nafar bemorning 27 nafarida SMA I turi, 25 nafarida SMA II turi va 8 nafarida SMA III turi aniqlangan. Guruhlar kasallik turlari va SMN2 nusxalari soni bo'yicha o'zaro taqqoslanadigan bo'lgan.

CHOP INTEND bo'yicha birinchi guruhda boshlang'ich o'rtacha ko'rsatkich $31,2 \pm 8,4$ ballni tashkil etdi. Olti oydan keyin bu ko'rsatkich $37,7 \pm 9,0$ ballgacha, 12 oydan keyin esa $41,9 \pm 9,5$ ballgacha ko'tarildi. Bir yil davomida umumiy o'sish **10,7 ballni** tashkil etdi. Ikkinchi guruhda esa CHOP

INTEND ko'rsatkichi $28,1 \pm 8,7$ balldan 6 oyda $31,0 \pm 9,1$ ballgacha va 12 oyda $32,8 \pm 9,6$ ballgacha oshdi. Umumiy o'sish atigi **4,7 ball** bo'ldi.

HFMSE shkalasi bo'yicha ham shunga o'xshash qonuniyat aniqlandi. Birinchi guruhda o'rtacha ko'rsatkich $26,1 \pm 8,0$ balldan $33,6 \pm 8,3$ ballgacha ko'tarilib, 12 oylik dinamika **+7,5 ball**ni tashkil etdi. Ikkinchi guruhda esa ko'rsatkich $24,8 \pm 8,2$ balldan $28,4 \pm 8,6$ ballgacha oshib, dinamika **+3,6 ball** bo'ldi.

Qo'l funksiyalarini aks ettiruvchi RULM shkalasida birinchi guruhda 12 oy davomida +5,2 ball, ikkinchi guruhda esa +2,6 ball o'sish kuzatildi. Shunday qilib, barcha uchta funksional shkala bo'yicha yuqoriroq ijobiy dinamika terapiyasi ertaroq boshlangan bemorlarda qayd etildi.

Individual klinik tahlilda ham ushbu farq tasdiqlandi. Klinik jihatdan ahamiyatli motor yaxshilanish birinchi guruhning 23 nafar, ya'ni 76,7% bemorida, ikkinchi guruhning esa 14 nafar, ya'ni 46,7% bemorida aniqlandi ($p=0,033$). Kamida bitta yangi motor ko'nikmasini egallagan bemorlar ulushi mos ravishda 70,0% va 36,7% ni tashkil qildi ($p=0,019$).

Muhokama. Olingan natijalar SMAda standartlashtirilgan motor shkalalaridan birgalikda foydalanish davolash samaradorligini ko'p tomonlama baholashga imkon berishini ko'rsatdi. CHOP INTEND og'irroq motor cheklanishlari bo'lgan bemorlarda, HFMSE mustaqil o'tirish va nisbatan saqlangan harakat imkoniyatlariga ega bemorlarda, RULM esa yuqori qo'l funksiyalarini monitoring qilishda ayniqsa muhimdir.

Davolash ertaroq boshlangan bemorlarda barcha shkalalar bo'yicha o'sishning yuqori bo'lishi terapiya natijasining faqat preparat turiga emas, balki davolash boshlangan paytda saqlanib qolgan funksional motoneyronlar zaxirasiga ham bog'liqligini ko'rsatadi. Kasallik uzoq davom etgan sari qaytmas motoneyron yo'qotilishi, kontrakturalar va tayanch-harakat tizimidagi ikkilamchi o'zgarishlar funksional tiklanish imkoniyatini cheklashi mumkin.

Shu bilan birga, SMA kabi tabiiy ravishda progressiv kechuvchi kasallikda standartlashtirilgan shkala ko'rsatkichlarining barqaror saqlanishi ham terapiyaning muhim klinik samarasi sifatida baholanishi lozim.

Xulosa. CHOP INTEND, HFMSE va RULM shkalalari spinal mushak atrofiyasida patogenetik terapiya samaradorligini obyektiv va dinamik baholash uchun muhim klinik vositalardir. 12 oylik kuzatuvda terapiyasi tashxis tasdiqlanganidan keyingi dastlabki 3 oy ichida boshlangan bemorlarda motor funksiyalarning yaxshilanishi kechroq davolangan bemorlarga nisbatan sezilarli darajada yuqori bo'ldi. Klinik jihatdan ahamiyatli motor javob va yangi harakat ko'nikmalarini egallash chastotasi ham birinchi guruhda ustunlik qildi. Olingan natijalar SMA bilan kasallangan bemorlarni kuzatishda standartlashtirilgan motor shkalalarini muntazam qo'llash hamda tashxisdan terapiyagacha bo'lgan vaqtni maksimal darajada qisqartirish zarurligini ko'rsatadi.

