

AMYOTROFIK LATERAL SKLEROZ

Qo'qon Universiteti Andijon filiali
Tibbiyot fakulteti davolash ishi yo'nalishi
Baxodirov Asliddin Sherali o'g'li
25-38-gurux talabasi
Email: bahodirovasliddin271@gmail.com
Tel: +998973322402

Annotatsiya: Ushbu maqolada amyotrofik lateral skleroz kasalligining kelib chiqish

sabablari, rivojlanish mexanizmlari, klinik belgilari, klinik belgilari, yashxis qoyish usullari va davolash yo'llari yoritilgan. ALS – motor neyronlarni zararlovchi og'ir neurodegenerativ kasallik bo'lib, mushaklar zaiflashuvi va atrofiyasi bilan namoyon bo'ladi. Maqolada zamonaviy tibbiyotda qo'llanilayotgan davolash usullari hamda bemorlarning hayot sifatini yaxsholashga qaratilgan kopleks yondashuvlar muhokama qilinadi.

Kalit so'zlar: Amyotrofik lateral skleroz, ALS, motor neyronlar, neurodegenerativ kasallik, mushak atrofiyasi, elektromiografiya, nevrologiya, rehabilitatsiya.

Annotation: This article discusses the causes of origin, mechanisms of development, clinical manifestations, diagnostic methods, and treatment approaches of amyotrophic lateral sclerosis. ALS is a severe neurodegenerative disease that affects motor neurons and is characterized by muscle weakness and atrophy. The article also examines modern treatment methods used in contemporary medicine, as well as comprehensive approaches aimed at improving patients' quality of life.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, ALS, motor neurons, neurodegenerative disease, muscle atrophy, electromyography, neurology, rehabilitation.

Аннотация: В данной статье рассмотрены причины возникновения, механизмы развития, клинические проявления, методы диагностики и способы лечения амиотрофического латерального склероза. БАС — тяжёлое нейродегенеративное заболевание, поражающее моторные нейроны и проявляющееся мышечной слабостью и атрофией. В статье также обсуждаются современные методы лечения, применяемые в современной медицине, а также комплексные подходы, направленные на улучшение качества жизни пациентов.

Ключевые слова: Амиотрофический латеральный склероз, БАС, моторные нейроны, нейродегенеративное заболевание, мышечная атрофия, электромиография, неврология, реабилитация.

Amyotrofik lateral skleroz (ALS), motor neyron kasalligi (MND) yoki AQShda Lou Gehrig kasalligi sifatida tanilgan, nisbatan kam uchraydigan, terminal neurodegenerativ kasallik bo‘lib, ixtiyoriy mushak qisqarishini nazorat qiluvchi yuqori va pastki motor neyronlarning progressiv yo‘qolishiga olib keladi. ALS motor neyron kasalliklarining eng keng tarqalgan shaklidir. ALS dastlabki bosqichlarida asta-sekin mushaklar qattiqlashishi, titroq va kuchsizlik bilan namoyon bo‘ladi. Bemor motor neyronlarning nobud bo‘lishi bilan, oxir-oqibat ovqatlanish, gapirish, harakat qilish va nihoyat, nafas olish imkoniyatlarini yo‘qotadi. ALS bilan kasallangan odamlarning 15% frontotemporal demensiyaning to‘liq rivojlanishini boshdan kechiradi, taxminan 50% esa fikrlash va xulq-atvor bilan bog‘liq ba‘zi kichik qiyinchiliklarni boshdan kechiradi. Yuqorida aytib o‘tilgan alomatlardan qaysi biri birinchi paydo bo‘lishiga qarab, ALS *limb-onset* (qo‘l yoki oyoqlarda zaiflik bilan boshlanuvchi) yoki *bulbar-onset* (gapirish yoki yutishda qiyinchilik bilan boshlanuvchi) turlarga bo‘linadi.

ALSning aksariyat holatlari (taxminan 90-95%) ma’lum sababga ega emas va *sporadik ALS* deb ataladi. Biroq, atrof-muhit omillari ham sabab bo‘lishi mumkin.

Qolgan 5-10% holatlari esa genetik sababga ega bo‘lib, ko‘pincha kasallikning oilaviy tarixi bilan bog‘liq va *oilaviy ALS* (avloddan avlodga o‘tadigan) deb ataladi. Ushbu genetik holatlarning taxminan yarmi to‘rt muayyan genning kasallik keltiruvchi variantlari tufayli yuzaga keladi. Diagnostika shaxsning belgilari va simptomlariga asoslanadi, boshqa mumkin bo‘lgan sabablarni istisno qilish uchun testlar o‘tkaziladi.

ALS uchun ma‘lum davolanish usuli yo‘q. Davolash maqsadi kasallikning rivojlanishini sekinlashtirish va simptomlarni yengillashdir. ALSni sekinlashtiradigan davolashlar orasida riluzol (hayotni ikki yoki uch oyga uzaytiradi) va natriy fenilbutirat/ursodoksikolaurin (hayotni taxminan yetti oyga uzaytiradi) mavjud. Noinvaziv ventilyatsiya hayot sifatini va davomiyligini yaxshilaydi. Mexanik ventilyatsiya esa hayot davomiyligini uzaytirishi mumkin, ammo kasallikning rivojlanishini to‘xtatmaydi. Oziqlanish naychasi vazn va oziqlanishni saqlashda yordam berishi mumkin. O‘lim odatda nafas yetishmovchiligi sababli yuzaga keladi. Kasallik har qanday yoshdagi insonlarga ta‘sir ko‘rsatishi mumkin, lekin odatda, 60 yosh atrofida boshlanadi. Kasallikning boshlanishidan o‘lingacha o‘rtacha hayot davomiyligi 2-4 yilni tashkil etadi, lekin ba‘zi holatlarda kasallanganlarning taxminan 10% dan ko‘pi 10 yildan ortiq yashaydi.

Kasallik haqida ilk ta‘riflar 1824-yilda Charles Bell tomonidan berilgan. 1869-yilda fransuz nevrologi Jean-Martin Charcot kasallik simptomlari va asosiy nevrologik muammolar o‘rtasidagi bog‘lanishni birinchi marta aniqladi. 1874-yildan boshlab, u *amyotrofik lateral skleroz* atamasidan foydalanishni boshladi.

Tasnifi: ALS motor neyron kasalligi bo‘lib, bu motor neyronlariga tanlab ta‘sir qiladigan nevrologik kasalliklar guruhidir. Motor neyronlari tanadagi skelet mushaklarini boshqaradigan hujayralardir. Boshqa motor neyron kasalliklariga birlamchi lateral skleroz (PLS), progressiv muskul atrofiyasi (PMA), progressiv bulbar paralich, psevdobulbar paralich va monomelik amiotrofiya (MMA) kiradi.

ALS kasalligi motor neyronlarining qaysi qismi ta‘sirlanganiga, tananing qaysi a‘zosi birinchi bo‘lib zararlanganiga, genetik bo‘lishiga va kasallikning boshlanish yoshiga qarab bir necha turlarga klassifikatsiya qilinadi. Ushbu kasallik bilan

tashxislangan har bir inson bu murakkab va bir-birini to'ldiruvchi subturlarning kesishgan joyida o'ziga xos o'rinda bo'ladi, bu esa diagnostika, tushunish va prognozlashda qiyinchiliklar tug'diradi.

Motor neyron kasalligining subturlari: Klassik ALS miya va umurtqa pog'onasidagi neyronlarni (yuqori motor neyronlari, qizil rangda ko'rsatilgan) hamda umurtqa pog'onasidan muskullargacha boradigan pastki motor neyronlarni (ko'k rangda ko'rsatilgan) o'z ichiga oladi.

ALS motor neyronlarning ta'sirlanish turiga qarab klassifikatsiya qilinadi. Tanadagi har qanday skelet muskulini muvaffaqiyatli boshqarish uchun bosh miya po'stlog'i harakat markazidan yuqori motor neyron orqali orqa miya bel qismiga signal yuborilishi kerak. Bu yerda u sinaps orqali pastki motor neyronga ulanadi, u esa muskulga bog'lanadi. Miya va muskul o'rtasidagi yuqori yoki pastki motor neyronining zararlanishi turli xil simptomlarni keltirib chiqaradi. Yuqori motor neyronlarning zararlanishi spazm, qattqlik va tendon reflekslarining ortishi yoki klonusni; pastki motor neyronining zararlanishi esa zaiflik, mushak atrofiyasi va fassikulatsiyalar (mushaklarning o'z-o'zidan qisqarishi) kabi simptomlarni keltirib chiqaradi.

Klassik ALS bosh va orqa miyadagi yuqori va pastki motor neyronlarning degeneratsiyasini o'z ichiga oladi. Birlamchi lateral skleroz (PLS) faqat yuqori motor neyronlarning degeneratsiyasini, progressiv mushak atrofiyasi (PMA) esa faqat pastki motor neyronlarning degeneratsiyasini anglatadi. PLS va PMA alohida kasalliklar yoki

Tarqalishi: 2012–2015 yillarda Amerikada ALSning yosh guruhlariga bo'yicha taxminiy tarqalishi

. ALS – bu kattalar orasida eng keng tarqalgan motor neyron kasalligi bo'lib, Alsgeymer va Parkinson kasalligidan keyin uchinchi eng keng tarqalgan neurodegenerativ kasallikdir. Butun dunyo bo'ylab yiliga 100,000 kishidan taxminan 1.9 nafari ALS ga chalingan, hozirda esa bu ko'rsatkich 100,000 kishidan 4.5 nafari tashkil qilmoqda. Yevropada yangi holatlar soni yiliga 100,000 kishidan 2.6 nafari,

kasallikdan aziyat chekayotganlar esa 100,000 kishidan 7–9 nafarni tashkil etadi. Yevropalik erkaklar uchun ALS rivojlanishining xavfi 1:350, ayollar uchun esa 1:400 ni tashkil etadi. Erkaklarda kasallikka chalinish xavfi yuqoriroq bo‘lib, orqa miya zararlanishi bilan boshlanuvchi ALS kasalligi ayollarga nisbatan erkaklarda ko‘proq uchraydi. 2015-yilda Amerikada ALS bilan og‘riganlar soni 100,000 kishidan 5.2 nafarga teng bo‘lib, bu ko‘rsatkich oq tanlilar, erkaklar va 60 yoshdan katta insonlar orasida yuqoriroq edi. Sharqiy Osiyoda yangi holatlar soni yiliga 100,000 kishidan 0.8 nafarni, Janubiy Osiyoda esa 100,000 kishidan 0.7 nafarni tashkil qiladi. ALS epidemiologiyasi bo‘yicha tadqiqotlarning taxminan 80% Yevropa va Amerikada o‘tkazilgan bo‘lib, asosan, shimoliy yevropaliklar o‘rtasida amalga oshirilgan. Dunyoning ko‘p qismlarida, jumladan Afrika, Osiyoning ayrim qismlari, Hindiston, Rossiya va Janubiy Amerikada ALSning tarqalishi haqida yetarli ma’lumotlar mavjud emas. G‘arbiy Tinch okeanida, masalan, Guam, Yaponiya Kii yarim oroli va G‘arbiy Yangi Gvineya kabi hududlarda ALS tarqalishi 50–100 baravar yuqori bo‘lishi xabar qilingan. Bu hududlardagi kasallik holatlari 1960-yillardan beri kamaygan, lekin sabab hali ham noma’lum.

Belgilari: Bu kasallik yuqori va pastki motor neyronlarining degeneratsiyasi natijasida tanada mushak zaifligi, atrofiyasi va spazmni keltirib chiqaradi. Sensor nervlar va avtonom nerv tizimi, odatda, zararlanmaydi, bu esa ALS bilan og‘rigan ko‘pchilik bemorlarning eshitish, ko‘rish, sezish, hid bilish va ta’m bilish qobiliyatlari saqlab qolishini anglatadi.

ALSning dastlabki alomatlari juda noaniq bo‘lib, ko‘pincha e’tibordan chetda qoladi. ALSning ilk belgilari, odatda, tananing bir tomonida mushak kuchsizligi yoki mushak atrofiyasi hisoblanadi. Boshqa alomatlar sifatida nafas olishda va yutishda qiyinchilik, mushaklar spazmi, nutqning buzilishi kuzatiladi.

Sabablari: Sporadik ALSni keltiruvchi sabablar noma’lum bo‘lib, shuning uchun bu kasallik idiopatik kasallik sifatida tavsiflanadi. Uning aniq kelib chiqish sababi noma’lum bo‘lsa-da, genetik va atrof-muhit omillari muhim rol o‘ynaydi, degan taxminlar bor. Genetik omillar atrof-muhit omillaridan yaxshiroq tushuntirilib, hech

qanday aniq atrof-muhit omili ALSni keltirib chiqarish uchun qat'iy ko'rsatilmagan. ALS rivojlanayotgan ko'pchilik odamlar 40 dan 70 yoshgacha, tashxis qo'yilganda o'rtacha yosh 55 ni tashkil qiladi. ALS erkaklarda ayollarga nisbatan 20% ko'proq uchraydi, lekin 70 yoshdan keyin boshlanadigan bemorlarda jins bilan bog'liq tarqalishdagi farq yo'qoladi.

Tashxis: Bosh miya MRT tasvirida T2 signalining kuchayganini tasvirning markazi atrofidagi ichki kapsulaning orqa qismidagi kichik oq hudud sifatida ko'rsatadi, bu ALS tashxisiga mos keladi.

ALS (Amyotrofik lateral skleroz) ning aniq tashxisi uchun bitta test yetarli emas. Tashxis shifokorning klinik baholashiga asoslanadi. Shifokor dastlab, bemorning to'liq kasallik tarixini to'playdi va simptomlarini baholash uchun nevrologik tekshiruvlarni muntazam ravishda o'tkazadi. Bu jarayonda mushak zaifligi, mushak atrofiyasi, giperefleksiya, Babinskiy simptomi va spastiklik kabi belgilar nazorat qilinadi. Bir qator biomarkerlar ushbu holat uchun o'rganilmoqda, lekin 2023-yil holatiga ko'ra, ular umumiy tibbiyotda qo'llanilmaydi.

Davolash: ALSning davosi topilmagan. Davolash, asosan, belgilarni yengillashtirish va qo'llab-quvvatlovchi yordam berishga qaratilgan bo'lib, maqsad hayot sifatini yaxshilash va umrni uzaytirishdir.

Xulosa: Amyotrofik lateral skleroz hozirgi kunda to'liq davolab bo'lmaydigan, ammo erta tashxis va kompleks davolash orqali kasalliklarning rivojlanishini sekinlashtirish mumkin bo'lgan jiddiy kasallikdir. Bemorlarni tibbiy, jismoniy va psixologik jihatdan qo'llab – quvvatlash ularning hayot sifatini yaxshilashda muhim ahamiyatga ega. Ilmiy tadqiqotlarning davom etishi kelajakda ALSni samaraliroq davolash imkoniyatlarni yaratishga xizmat qiladi.

Foydalanilgan adabiyotlar:

- „Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) Fact Sheet“. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. 2017-yil 5-yanvarda asl nusxadan arxivlangan. Qaraldi: 2020-yil 22-oktyabr.
- "Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review". *European Journal of Neurology* **27** (10): 1918–1929. October 2020. doi:[10.1111/ene.14393](https://doi.org/10.1111/ene.14393). PMID [32526057](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32526057/). PMC [7540334](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7540334/).
- "Amyotrophic lateral sclerosis mimics". *Muscle & Nerve* **66** (3): 240–252. September 2022. doi:[10.1002/mus.27567](https://doi.org/10.1002/mus.27567). PMID [35607838](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35607838/).
- „Motor Neuron Diseases Fact Sheet“. www.ninds.nih.gov. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. 2020-yil 10-oktyabrda asl nusxadan arxivlangan. Qaraldi: 2020-yil 27-oktyabr.
- "Amyotrophic lateral sclerosis". *Lancet* **390** (10107): 2084–2098. November 2017. doi:[10.1016/S0140-6736\(17\)31287-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(17)31287-4). PMID [28552366](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28552366/).
- "Amyotrophic lateral sclerosis". *Nature Reviews. Disease Primers* **3** (17071): 17071. October 2017. doi:[10.1038/nrdp.2017.71](https://doi.org/10.1038/nrdp.2017.71). PMID [28980624](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28980624/). Qaraldi: 20 December 2019. Amiotrofik lateral skleroz]]
- „Understanding ALS“ (en). The ALS Association. 2020-yil 26-oktyabrda asl nusxadan arxivlangan. Qaraldi: 2020-yil 28-oktyabr.
- "The heritability of amyotrophic lateral sclerosis in a clinically ascertained United States research registry". *PLOS ONE* **6** (11): e27985. 2011. doi:[10.1371/journal.pone.0027985](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0027985). PMID [22132186](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22132186/). PMC [3222666](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3222666/).
- "Recent advances in the diagnosis and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis". *The Lancet. Neurology* **21** (5): 480–493. May 2022. doi:[10.1016/S1474-4422\(21\)00465-8](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(21)00465-8). PMID [35334233](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35334233/). PMC [9513753](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9513753/).
- „Amyotrophic lateral sclerosis“ (en). *MedlinePlus Genetics*. Qaraldi: 2023-yil 7-avgust.

- "Emerging insights into the complex genetics and pathophysiology of amyotrophic lateral sclerosis". *The Lancet. Neurology* 21 (5): 465–479. May 2022. doi:10.1016/S1474-4422(21)00414-2. PMID 35334234. PMC 9513754.