

# პალიატიური მზრუნველობა ნევროლოგიური დაავადებების დროს

## პროგრესირებადი ნევროლოგიური დაავადებები: ეპიდემიოლოგიური და კლინიკური სურათი

პროგრესირებადი გახანგრძლივებული ნევროლოგიურ მდგომარეობების (PLNTC – progressive long-term neurological conditions) უამრავი ტიპი არსებობს. ამ თავში განვიხილავთ მხოლოდ 4 დაავადებას: გაფანტული სკლეროზი (MS) და პარკინსონის დაავადება (PD) (რომლებიც უფრო მეტადაა გავრცელებული), მოტორული ნეირონის დაავადება (MND) და ჰანტინგტონის დაავადება (HD) (რომლებიც შედარებით იშვიათია). მაგ. დიდ ბრიტანეთში, ოჯახის ექიმს შეიძლება შეხვდეს საშუალოდ სამი პაციენტი გაფანტული სკლეროზით პაციენტთა მთლიან ნაკადში, მაშინ როცა მოტორული ნეირონის დაავადებით პაციენტის მომართვიანობა დაახლოებით 1/10 სიხშირითაა.

ამ თავში ყურადღება გამახვილებულია “ავადობასა” და “გავრცელებაზე”. “ავადობა” – ესაა დაავადების ახალი შემთხვევების რიცხვი წელიწადში, ხოლო “გავრცელება” გულისხმობს ამ დაავადების მქონე პაციენტების რიცხვს დროის გარკვეულ მონაკვეთში.

### გაფანტული სკლეროზი

#### ეპიდემიოლოგია

გაფანტული სკლეროზი (MS) ყველაზე გავრცელებული ნევროლოგიური პათოლოგიაა ახალგაზრდა ასაკში. იგი უფრო ხშირია ქალებში, ვიდრე მამაკაცებში (შეფარდება 2/1). დაავადება, როგორც წესი, თავს იჩენს სიცოცხლის მესამე ან მეოთხე ათწლეულში.

დიდ ბრიტანეთში გაფანტულ სკლეროზზე მონაცემთა ბაზა არ არსებობს. უხეში გათვლებით, დიდ ბრიტანეთში დაახლოებით 85 000 ადამიანია დაავადებული გაფანტული სკლეროზით. მსოფლიოში გავრცელება დაახლოებით 2 500 000-ია. დიდ ბრიტანეთში ყოველწლიურად დაახლ. 2500 პაციენტი დიაგნოსტირდება გაფანტულ სკლეროზზე.

გაფანტული სკლეროზის გავრცელება მსოფლიოში არათანაბარია. დაავადების სიხშირე იზრდება ეკვატორიდან მოშორებით რეგიონებში (როგორც ჩრდილოეთით ისე სამხრეთით). მაგ. ინგლისისათვის ეს ნიშნავს რომ 1000 სულ მოსახლეზე

გაფანტული სკლეროზით ავადობა უფრო მეტია ჩრდილოეთ შოტლანდიაში, ვიდრე ლონდონში. უფრო ფართო მასშტაბიანი მაგალითი რომ მოვიყვანოთ, დაავადება უფრო ხშირია კანადაში ვიდრე რომელიმე ეკვატორულ ქვეყანაში, მაგ. ინდოეთში.

დაავადების განვითარების რისკი მოიცავს მრავალ ფაქტორს, მაგ. გენეტიკური და გარემო ფაქტორების ურთიერთქმედებას. ეს იმით დასტურდება, რომ თუ თქვენ საცხოვრებლად გადახვალთ დაბალი რისკის ქვეყნიდან (მაგ. ინდოეთიდან) მაღალი რისკის ქვეყანაში (მაგ. კანადაში), გაფანტული სკლეროზით დაავადების რისკი ამ შემთხვევაში დამოკიდებულია თქვენს ასაკზე. რაც უფრო ნაკლებია მიგრანტის ასაკი, მით მეტია შანსი, რომ მას ექნება ისეთივე მიმდებლობა როგორც იმ ქვეყნის მოსახლეობას, სადაც მოხდა მიგრაცია, და პირიქით.

გაფანტული სკლეროზის რისკი დიდ ბრიტანეთში საშუალოდ 700 მოსახლეზე 1-ია. დაავადების რისკს ზრდის ოჯახური ანამნეზიც. თუ თქვენს პირველი რიგის ნათესავს (მაგ. მშობელს, და-ძმას, შვილს) აქვს გაფანტული სკლეროზი, მაშინ თქვენთვის რისკი 1/40-ზეა. ხოლო თუ დაავადება აღენიშნება მეორე რიგის ნათესავს (მაგ. ბიძაშვილები/მამიდები/ბიძები/ძმისშვილები), მაშინ ეს რისკი მცირდება 1/100-მდე. გაფანტული სკლეროზი წარმოადგენს ხანგრძლივ პროგრესირებად ნევროლოგიურ მდგომარეობას, რომლითაც პაციენტი ხშირად მრავალი წლის მანძილზე ცხოვრობს. მთლიანობაში, ეს დაავადება სიცოცხლის მოსალოდნელ ხანგრძლივობას მხოლოდ უმნიშვნელოდ ამცირებს, თუმცა ეს მოცემულობა ინდივიდუალური და ფართოდ ცვალებადია.

ჯერ კიდევ უცნობია კონკრეტულად რა გარემო ფაქტორები იწვევს გაფანტულ სკლეროზს. არსებობს სხვადასხვა კვლევების მონაცემები, რომლებიც ერთმანეთსაც კი ძლიერ ეწინააღმდეგება. სავარაუდო ტრიგერებში მოიაზრება ინდივიდის ასაკი ებშტეინ-ბარის ვირუსით ინფიცირების პერიოდში და კლიმატით ინდუცირებული ვიტამინ D-ს დეფიციტი.

### **გაფანტული სკლეროზის პათოფიზიოლოგია**

მიჩნეულია, რომ გაფანტული სკლეროზის განვითარებას საფუძვლად უდევს ადამიანის ორგანიზმის იმუნური სისტემის უჯრედების მიმართვა საკუთარი ნეირონების მიმართ ნერვულ სისტემაში. ამას აუტოიმუნური რეაქცია ეწოდება. ამ შემთხვევაში შემტევ უჯრედებს წარმოადგენს T ლიმფოციტები. ეს უკანასკნელნი აღწევენ ცნს-ში და აზიანებენ ნეირონების შემომგარსველ მიელინის გარსს. ამ პროცესს ეწოდება დემიელინიზაცია. მიელინის გარსის დაზიანების შემდეგ ძნელდება ნერვული იმპულსის გადაცემა ნეირონის გასწვრივ. ეს ნიშნავს, რომ ნერვული იმპულსი ვეღარ მიდის დანიშნულების ადგილას. მაგ. თუ დაზიანდა ქვედა კიდურების მამოძრავებელი კორტიკალური ნერვული გზა, მაშინ ცხადია რომ სიარული გაძნელებული იქნება, ხოლო თვალის ნერვის დაზიანებისას გაუარესდება მხედველობა.

გაფანტული სკლეროზის ადრეულ სტადიებზე შესაძლოა მოხდეს რემიელინიზაცია, ანუ აღდგეს დაზიანებული მიელინის გარსი. თუმცა, აღდგენილი მიელინის გარსი ხშირად უფრო თხელია წინამორბედთან შედარებით და ისე კარგად მაინც ვერ ატარებს ნერვულ იმპულსს, როგორც თავდაპირველი მიელინის გარსი. დროთა განმავლობაში ზიანდება მიელინის მაპროდუცირებელი უჯრედებიც (ოლიგოდენდროციტები) და მიელინის გარსის აღდგენა საერთოდ აღარ ხდება. მიელინის გარსისგან დაუცველი ნერვი (აქსონი) შემდგომში იღუპება. იმ შემთხვევაში თუ ზიანდება აქსონის მცირე ნაწილი, ცნს-ს აქვს საშუალება მოახდინოს იმპულსების გადამისამართება, თუმცა თუ დაზიანება მოიცავს უფრო დიდ არეს, გადამისამართება ვეღარ ხერხდება და მოცემული ნერვული გზა საბოლოოდ იბლოკება.

### გაფანტული სკლეროზის ტიპები

უმრავლეს შემთხვევაში გაფანტულ სკლეროზს საწყის ეტაპზე ახასიათებს რემისიულ-რეციდიული მიმდინარეობა, რაც ნიშნავს, რომ ნევროლოგიურ დეფიციტს აქვს გარდამავალი ხასიათი: გრძელდება რამოდენიმე კვირა (რეციდივი), შემდეგ კი ალაგდება (რემისია). ადვილია იმის წარმოდგენა, თუ რა ხდება ამ დროს პათოფიზიოლოგიური თვალსაზრისით.

რეციდივის პერიოდში ადგილი აქვს დემიელინიზაციის პროცესს. როგორც კი მოხდება რემიელინიზაცია, დგება რემისიის პერიოდი. კლინიკური ცდების ჩატარებისას თვალსაჩინოების მიზნით, მიღებულია, რომ რეციდივად ითვლება 24 საათზე მეტი ხანგრძლივობის შეტევა, რომლის დროსაც სხეულის ტემპერატურა ნორმალურია, ხოლო იმისათვის რომ შეტევები ჩავთვალოთ ცალკეულად, მათ შორის ნათელი ინტერვალი სულ მცირე 30 დღე უნდა იყოს.

შეტევების სიმწვავე, სიხშირე და რეციდივებს შორის ინტერვალი ძალიან ცვალებადია და მისი წინასწარ განსაზღვრა შეუძლებელია. პაციენტების უმრავლესობას გაფანტული სკლეროზის რეციდიულ-რემისიული ფორმით აღენიშნებათ საშუალოდ 1 ან 2 რეციდივი წელიწადში. წლების მანძილზე ეს მოდელი შეიძლება შეიცვალოს გაფანტული სკლეროზის მუდმივად პროგრესირებადი ფორმით. ამ დროს რეციდივების სიხშირე კლებულობს, თუმცა ინვალიდობის ხარისხი მატულობს. ამ ფორმას ეწოდება მეორადად პროგრესირებადი გაფანტული სკლეროზი.

სხვადასხვა კვლევების მონაცემების მიხედვით, იმ პაციენტებს, რომელთაც თავდაპირველად აღენიშნებათ გაფანტული სკლეროზის რეციდიულ-რემისიული ფორმა, მეორადად პროგრესირებადი ფორმა უვითარდებათ დაახლოებით 10 წელიწადში. თუმცა პაციენტების ნაწილში ეს დაავადება თავიდანვე პროგრესირებადი ფორმით მიმდინარეობს. ამას ეწოდება პირველადად პროგრესირებადი გაფანტული სკლეროზი. ეს პაციენტები შედარებით უფროს ასაკში (საშუალოდ 40 წელი) ავადდებიან. და ბოლოს, გაფანტული სკლეროზის

კიდევ ერთი ტიპია კეთილთვისებიანი ფორმა, რომლის დროსაც შეტევები მსუბუქია და მათ შორის ნათელი პერიოდი ზოგჯერ წლების მანძილზე გრძელდება.

### **გაფანტული სკლეროზის სიმპტომები**

სიმპტომები გაფანტული სკლეროზის დროს დამოკიდებულია იმაზე, თუ ნერვული სისტემის რომელ ნაწილში ხდება დემიელინიზაცია. მაგ. ამ დროს ხშირად ზიანდება ოპტიკური ნერვი (II წყ.), რომელიც თავის ტვინს გადასცემს ვიზუალურ ინფორმაციას. ეს, როგორც წესი, ერთ თვალს ეხება ხოლმე და იწვევს მხედველობის გაუარესებას, რაც მტკივნეულად აღიქმება პაციენტის მიერ. უმეტესწილად განსაკუთრებით ზიანდება ფერების აღქმა. სხვა შემთხვევებში, თუ დემიელინიზაცია მოხდა წონასწორობის ცენტრში (ნათხემში), ადგილი აქვს სიარულის გაძნელებას, მეტყველების დარღვევას და კოორდინაციის პრობლემებს. ტვინის იმ ნაწილის დაზიანება, რომელიც აკონტროლებს მგრძობელობას, იწვევს გაბუფების ან ჩხვლეტით შეგრძნებებს. თუმცა, ეს სიმპტომები მხოლოდ მწვავე შემთხვევებში ვლინდება და თუ პაციენტი მოგვმართავს არა-მწვავე პერიოდში, კლინიკაში ეს სიმპტომები შეიძლება ვერც აღმოვაჩინოთ.

გაფანტული სკლეროზის სხვა სიმპტომები მოიცავს ნაწლავისა და შარდის ბუშტის ფუნქციის მოშლას, მეხსიერების პრობლემებს, დეპრესიასა და პიროვნების ცვლილებებს. ასევე ხშირია დაღლა (სისუსტე), რომელიც აღინიშნება პაციენტების დაახლ. 75%-ში. მრავალი პაციენტი გაფანტული სკლეროზით აღნიშნავს დაღლილობას, როგორც მთავარ პრობლემას. დაღლილობის ეს ტიპი განსხვავდება იმ დაღლილობისაგან, რომელიც გვხვდება დეპრესიის დროს. გაფანტულ სკლეროზთან დაკავშირებული დაღლილობა ხშირად უარესდება სიცხის, დატვირთვის გავლენით და დღის გვიან მონაკვეთში, ამასთან, იგი ხშირად იხსნება მცირედი დასვენებით. დეპრესიასთან ასოცირებული დაღლილობა უფრო არასპეციფიურია და დაკავშირებულია დეპრესიის სხვა სიმპტომებთან, მაგ. ძილის დარღვევებთან. ამ სიმპტომთა უმრავლესობა ფლუქტუირებს დაავადების საწყის სტადიაზე, თუმცა გაფანტული სკლეროზის პროგრესირებასთან ერთად სიმპტომები და შესაბამისად, ინვალიდობაც მყარდება და მუდმივ იერს იძენს.

### **გაფანტული სკლეროზის დიაგნოზი**

პაციენტები გაფანტული სკლეროზის პირველადად პროგრესირებადი ფორმით ხშირად მიმართავენ ექიმს სიარულის გაძნელების გამო. ეს უკანასკნელი ხშირად ძალიან შეუმჩნეველად და ნელა ვითარდება, რის გამოც პაციენტი, როგორც წესი, ახდენს ადაპტაციას და რაღაც დონეზე ინარჩუნებს ხოლმე ფუნქციურ აქტივობას. ამ პაციენტებში მძიმე ნევროლოგიური დეფიციტები ხშირად ვლინდება პოლიკლინიკაში ან ოჯახის ექიმთან გასინჯვისას.

გაფანტული სკლეროზის დიაგნოზზე ეჭვის მიტანა ხდება პაციენტის ანამნეზისა და კლინიკური გასინჯვის საფუძველზე, თუმცა გამოკვლევების ჩატარება მაინც აუცილებელია. ამჟამად კვლევის სტანდარტს წარმოადგენს მაგნიტურ-ბირთვული

რეზონანსი (MRI). ხდება თავის ტვინის და ზოგჯერ ზურგის ტვინის გამოკვლევა. გაფანტული სკლეროზი ტიპურად იწვევს თავის ტვინის თეთრი ნივთიერების დაზიანებას, უპირატესად პარაკუჭების გარშემო. გადოლინიუმით კონტრასტირება საშუალებას იძლევა გამოვალინოთ 4-6 კვირაზე ნაკლები ასაკის ფოლაქები. ეს ახალგაზრდა ფოლაქები, რომლებიც კარგად კრეფს კონტრასტს, 5-10-ჯერ უფრო ხშირად გვხვდება კლინიკური რეციდივების რიცხვთან შედარებით. ამ მიზეზის გამო, მათი არსებობა მიიჩნევა მხოლოდ სუროგატ მარკერად კლინიკური კვლევების ჩატარების დროს. კლინიკური თვალსაზრისით, წესით მათი არსებობა უნდა ჩაითვალოს დიაგნოზის დამადასტურებლად, თუმცა რაიმე ეჭვის შემთხვევაში შესაძლოა გაკეთდეს ლუმბალური პუნქცია ოლიგოკლონური ანტისხეულების აღმოსაჩენად. ამ უკანასკნელთა აღმოჩენა შესაძლებელია სხვა ნევროლოგიური დაავადებების დროსაც, თუმცა პაციენტების 95%-ს კლინიკურად დადასტურებული გაფანტული სკლეროზით ეს ანტისხეულები ყოველთვის აქვთ ცერებროსპინალურ სითხეში.

ზოგჯერ ასევე კეთდება ელექტრული ტესტები (გამოწვეული პოტენციალები), რაც გულისხმობს ნერვში ან ნერვებში იმპულსის გამტარებლობის სიჩქარის განსაზღვრას. დემიელინიზაცია იწვევს იმპულსის გატარების შენელებას და ამგვარად, ზრდის გამტარებლობის დროს. სისხლის ანალიზების ჩატარება საჭიროა იმ დაავადებების გამოსარიცხად, რომლებიც შეიძლება ახდენდეს გაფანტული სკლეროზის მიმიკრიას.

## **გაფანტული სკლეროზის საწყისი მკურნალობა**

გაფანტული სკლეროზის საწყისი მკურნალობა გულისხმობს პაციენტისათვის დიაგნოზის განმარტებას. სასურველია, რომ ეს საქმე მივანდოთ ნევროლოგიური გუნდის ისეთ წევრს, რომელიც გამოცდილია მსგავს საკითხებში და შეუძლია დაწვრილებით უპასუხოს ყველა კითხვაზე. მრავალი პაციენტი მიიჩნევს, რომ გაფანტული სკლეროზის მედლის ჩართვა ადრეულ ეტაპზე მათთვის მნიშვნელოვან დახმარებას წარმოადგენს. გაფანტული სკლეროზის ზოგიერთ ცენტრში ტარდება კურსები სადამოლობით, რომლის მიზანია მიაწოდოს პაციენტსა და მისი ოჯახის წევრებს ინფორმაცია გაფანტული სკლეროზისა და მისი ბუნების შესახებ, ასევე გაათვითცნობიეროს ისინი დაავადების სხვადასხვა ასპექტებში.

საწყის ეტაპზე რეციდივების კუპირება ხდება სტეროიდებით. ეს უკანასკნელნი ინიშნება ორალური ფორმით მზარდი დოზით (მეთილპრედნიზოლონის ტაბლეტები). მეთილპრედნიზოლონი აჩქარებს გამოჯანმრთელებას ცალკეული რეციდივების დროს, თუმცა საბოლოო გამოსავალზე გავლენას ვერ ახდენს. მას ასევე არანაირი ეფექტი არა აქვს ხანგრძლივი კურსით ინვალიდობის ხარისხზე. სხვადასხვა კვლევების მიხედვით გამოვლენილი იქნა რამოდენიმე მედიკამენტი, რომლებიც რამდენადმე ცვლის დაავადების კურსს, ესენია: ინტერფერონი, CAMPATH

(Alemtuzumab), ნატალიზუმაბი და მეტოქსანტრონი. ეს წამლები გამოიყენება დაავადების პროგრესირების შესაჩერებლად, რაც გულისხმობს რეციდივების სისშირისა და ინვალიდობის ხარისხის შემცირებას. დიდ ბრიტანეთში ეს წამლები ხელმისაწვდომია სპეციალიზირებულ გაფანტული სკლეროზის კლინიკებში, ზოგჯერ ამ წამლების მოპოვება შეიძლება კლინიკურ კვლევებში ჩართვის გზით. იდეალურმა მკურნალობამ წესით უნდა შეაჩეროს რეციდივები, შეაფერხოს დაავადების პროგრესირება და აღადგინოს ინვალიდობის ნებისმიერი ფორმა. თუმცა, სამწუხაროდ, ასეთი მედიკამენტი ჯერჯერობით არ არსებობს.

გაფანტული სკლეროზის დროს ასევე ხშირად გამოიყენება სიმპტომური მკურნალობა. მაგალითად, ტკივილი შეიძლება მოიხსნას ჩვეულებრივი ტკივილგამაყუჩებლებით, როგორცაა პარაცეტამოლი ანდ აასს-ები (არასტეროიდული ანთების საწინააღმდეგო საშუალებები), ანდა უფრო ნაკლებად გამოყენებადი ტკივილის კუპირების საშუალებებით, მაგ. ანტიკონვულსანტები და ანტიდეპრესანტები. შარდის ბუშტის პრობლემები ყველაზე კარგად იმართება სპეციალური კონსულტანტის მიერ. ეს შეიძლება გულისხმობდეს მედიკამენტებს ან კათეტერიზაციას. ზოგიერთ შემთხვევაში კათეტერიზაცია შეიძლება გაკეთდეს თვითონ პაციენტის მიერ დღეში რამდენჯერმე, შარდის ბუშტის ეფექტურად დაცლის მიზნით, თანაც ისე რომ თავი ავარიდოთ პერმანენტულ კათეტერს.

დეპრესიის მართვა ხშირად ხდება ანტიდეპრესანტებით (ტაბლეტირებული ფორმა) და ფსიქოლოგიური მხარდაჭერით, თუ ამის საშუალება არსებობს ლოკალურად. დადლილობის მოხსნა ზოგჯერ შესაძლებელია მედიკამენტური საშუალებებით, თუმცა ყველაზე კარგად იგი იმართება უფრო პრაგმატული მიდგომით. ამ მიდგომაში იგულისხმება ყველა მხარის (პაციენტის, პაციენტზე მზრუნველის, დამკირავებლის) განათლება, რათა მოხდეს ყოველდღიური საქმიანობისადმი მორგება მაქსიმალური მოქნილობით. მაგალითად, შეიძლება ძალიან დიდი სარგებლის მომტანი აღმოჩნდეს შუადღის ძილი, თუმცა ზოგ პაციენტს შეიძლება დასჭირდეს დარწმუნება და გამხნეება ამის მისაღებად. ასევე, დამკირავებელიც შეიძლება დათანხმდეს ამაზე, თუ კარგად ავუსხნით მის მნიშვნელობასა და სარგებელს.

გაფანტული სკლეროზის უმრავლეს სტადიაზე, უდიდესი მნიშვნელობა აქვს სპეციალური თერაპევტის ჩართვას, ფიზიოთერაპევტს, ოკუპაციური თერაპევტის და მეტყველებისა და ენის თერაპევტის ჩათვლით. მაგალითად, ფიზიოთერაპევტს შეუძლია დაეხმაროს პაციენტს დამოუკიდებელი სიარული უნარის შენარჩუნებაში, სანამ ეს შესაძლებელია და შემდგომ, დაავადების რაღაც ეტაპზე ურჩიოს საგორავებლიანი სავარძელი. ოკუპაციური თერაპევტის როლი მდგომარეობს პაციენტის სახლის მოწყობაში, რათა მათ უფრო უსაფრთხოდ იცხოვრონ მათთვის ჩვეულ გარემოში. მეტყველებისა და ენის თერაპევტი ხშირად მონაწილეობს ყლაპვის უნარის შეფასებაში.

## **მოტორული ნეირონის დაავადება (მნდ)**

### **მნდ-ს ეპიდემიოლოგია**

გაფანტული სკლეროზისაგან განსხვავებით, მნდ იშვიათი პათოლოგიაა. ავადობა დაახლ. 1.5-2-ია 100 000 სულ მოსახლეზე, ხოლო გავრცელება კი – 5-7 / 100 000-ზე. მამაკაცები 2-ჯერ უფრო ხშირად ავადდებიან ვიდრე ქალები. მნდ უპირატესად ვლინდება უფროს ასაკში, ასაკის პიკი დიაგნოსტიკისას 55-57 წელია. თუმცა ზოგჯერ შეიძლება გამოვლინდეს სიცოცხლის მეორე დეკადაშიც.

მნდ-ით ავადობა 50-150-ჯერ უფრო მაღალია დასავლეთ წყნარი ოკეანის რეგიონში, მსოფლიოს დანარჩენ რეგიონებთან შედარებით. სავარაუდოდ ეს უკავშირდება მცენარეთა (მაგ. ციკადების) თესლში არსებულ ტოქსინებს. დაავადების 5%-ში მიზეზი გენეტიკური გადაცემაა. ერთადერთი მუტაცია, რომელიც დღემდე არის დადგენილი, უკავშირდება სუპეროქსიდ-დისმუტაზას გენს, რომელიც აუტოსომურ დომინანტური ტიპით გადაეცემა.

მნდ როგორც წესი, სიცოცხლის ხანგრძლივობას ამოკლებს. მოსალოდნელი სიცოცხლის ხანგრძლივობა დიაგნოზის დასმიდან საშუალოდ 2 წელია, თუმცა ეს მონაცემიც ფართოდ ვარირებს ინდივიდებს შორის.

### **მნდ-ს პათოფიზიოლოგია**

მნდ-ს დროს ხდება მოტორული ნეირონების გადაგვარება. ლოკალიზაცია ფართოა და მოიცავს თავის ტვინის ქერქს, ტვინის ღეროს, ზურგის ტვინსა და კორტიკოსპინალურ ტრაქტს. ნეირონების დეგენერაციის მიზეზი უცნობია. ამ დროს აღდგენის პროცესს ადგილი არა აქვს, ასე რომ გაფანტული სკლეროზისგან განსხვავებით, დაავადება დასაწყისიდანვე უწყვეტად პროგრესირებადია. მნდ-ს დროს არ ზიანდება ნერვული სისტემის ნაწილები, რომლებიც განაგებს ნაწლავისა და შარდის ბუშტის ფუნქციას, მგრძობელობით და თვალის მამოძრავებელ სისტემას.

### **მნდ-ს ტიპები**

მნდ-ს ყველაზე გავრცელებული ტიპია გვერდითი ამიოტროფული სკლეროზი (გას) (ALS – amyotrophic lateral sclerosis). ამ ფორმის მნდ-ს დროს ზიანდება როგორც ზედა, ასევე ქვედა მოტორული ნეირონი. ზედა მოტორული ნეირონი წარმოადგენს მოტორულ გამტარ გზას თავის ტვინიდან ზურგის ტვინამდე, ხოლო ქვედა მოტორული ნეირონი კი ქმნის გამტარ გზას ზურგის ტვინიდან კუნთებამდე. ამგვარად, გას-ის დროს კომპლექსურადაა წარმოდგენილი როგორც ზედა, ისე ქვედა მოტორული ნეირონის პრობლემები.

სხვა შემთხვევაში, შესაძლოა გვქონდეს მხოლოდ ზედა მოტორული ნეირონის დაზიანება. ამ მდგომარეობას ჰქვია “პირველადი გვერდითი სკლეროზი”. ასევე

შეიძლება შეგვხვდეს სუფთად ქვედა მოტორული ნეირონის დაავადება, რომლის დროსაც როგორც წესი წარმოდგენილია მეტყველებისა და ყლაპვის პრობლემები.

### **მნდ-ის სიმპტომები**

მნდ-ით დაავადებულ პაციენტებს უვითარდებათ სხვადასხვა სიმპტომების მთელი სპექტრი. ხშირად მათ აქვთ სისუსტე კიდურებში და სიარულის გაძნელება. ხშირად ეს ჩაითრევს მხოლოდ ერთ ფეხს დაავადების დასაწყისში. მეორე ხშირი სიმპტომია ხელის მოხმარების გაძნელება, ეს ეხება უფრო ნატიფი მოძრაობების შესრულებას, როგორცაა მაგ. ღილის შეკვრა. შესაძლოა დაზიანდეს მეტყველება და პაციენტი ამჩნევს, როგორ შეუწევდა და გაურკვეველი გახდა მეტყველება, ანდა გაუჭირდა არტიკულაცია. პირველ სიმპტომებად შეიძლება გამოვლინდეს ყლაპვის პრობლემები, რაც ვლინდება საკვების გადაცდენით. დაავადების პროგრესირებასთან ერთად ჩნდება ახალი სიმპტომებიც. შესაძლოა ეს სწრაფად მოხდეს, მაგ. რამოდენიმე კვირის განმავლობაში. სხვა შემთხვევაში, დაავადება შესაძლოა პროგრესირებდეს უფრო ნელა, რამოდენიმე თვის მანძილზე. მნდ არ აზიანებს მხედველობას, მგრძობელობით სისტემასა და შეკავების ფუნქციას. მნდ-ს დროს შესაძლოა დაზიანდეს კოგნიტური და მეხსიერების სფეროები, თუმცა ხშირად მისი დიფერენცირება ძნელდება მეტყველების მოშლის გამო.

როგორც წესი, ამ დროს ირღვევა რესპირატორული ფუნქცია. პაციენტებს უვითარდებათ ორთოპნოე (სუნთქვის გაძნელება წოლით მდგომარეობაში). ხშირად ზიანდება ღამის სუნთქვის ფაზა, რამაც შეიძლება გამოიწვიოს სისხლში CO<sub>2</sub>-ის დონის მატება. შესაბამისად, ეს იწვევს ღამის ძილის ციკლის მოშლას და დღისით ძილიანობას, ან თავის ტკივილს.

### **მნდ-ს დიაგნოზი**

მნდ წარმოადგენს ფატალურ მდგომარეობას და ამიტომ სწორ დიაგნოზს არსებითი მნიშვნელობა ენიჭება. დიაგნოსტიკის ოქროს სტანდარტად მიჩნეულია ფართოდ აღიარებული ელ ესკორიადის კრიტერიუმების შკალა. თუმცადა, ამ უკანასკნელს უფრო კვლევებსა და კლინიკურ გამოცდებში იყენებენ და შესაბამისად, კლინიკურ პრაქტიკაში მათი შესრულება იშვიათად ხდება.

პრაქტიკაში დიაგნოზი ისმება ნერვის გამტარებლობის კვლევებითა და ელექტრომიოგრაფიით, სადაც ვლინდება მნდ-ს დამახასიათებელი ნიშნები. ასევე გამოიყენება ნეიროვიზუალიზაციური კვლევები, სისხლის ანალიზი და შესაძლოა ლუმბალური პუნქციაც, რათა გამოირიცხოს სხვა დაავადების არსებობა. ხშირია დიაგნოსტიკის პრობლემები, განსაკუთრებით იმ პაციენტებში, რომელთაც გამოხატული აქვთ მხოლოდ ზედა ან მხოლოდ ქვედა მოტორული ნეირონის დაზიანების ნიშნები, და არა მათი კომპლექსი.

მნდ-ს დიაგნოზის განმარტება პაციენტისთვის საკმაოდ პრობლემურია და მოითხოვს ამ დაავადების მხრივ გამოცდილების მქონე ნევროლოგის ჩართვას.



საჭიროა წინასწარი (პროვიზიული) სქემის ქონა, რომელიც შეთანხმებული უნდა იქნას პაციენტთან; მოხდეს თუ არა გაგზავნა სპეციალურ თერაპევტთან, ჩაერთოს თუ არა პაციენტის მართვაში მნდ-ს მოვლის კოორდინატორი, მოხდეს თუ არა მიმართვა რესპირატორული მართვის გუნდთან, თუ მოხდეს ყველა ზემოთჩამოთვლილი ღონისძიებების კომბინაცია. პაციენტის შეფასება (კონტროლი) როგორც წესი საკმაოდ სწრაფად უნდა ხორციელდებოდეს, ნევროლოგის ან მნდ-ს გუნდის სხვა გამოცდილი წევრის მიერ. მრავალ ქვეყანაში ახლა არსებობს სპეციალიზებული მნდ-ს კლინიკები, რომელსაც ხელმძღვანელობს ერთი ან ორი ნევროლოგი ცენტრიდან, მეტყველებისა და ენის თერაპევტთან, დიეტოლოგთან, ფიზიოთერაპევტთან და პალიატიური მზრუნველობის ექიმთან ან ექთანთან ერთად. ამგვარი მულტიდისციპლინარული გუნდის არსებობის შემთხვევაში შესაძლებელი ხდება მნდ-ით დაავადებული პაციენტისთვის სიცოცხლის ხარისხის გაუმჯობესება და მაქსიმალურად გახანგრძლივება.

### **მნდ-ს საწყისი მკურნალობა**

დღეისათვის ერთადერთი ლიცენზირებული პრეპარატი მნდ-ს მკურნალობისთვის არის რილუზოლი. იგი ამცირებს გლუტამატის გამოთავისუფლებასა და ხელს უშლის ნეირონის დაზიანებას *in vitro*. იგი უფრო მოქმედებს დაავადების კურსზე, და არ წარმოადგენს სიმპტომატურ პრეპარატს: ნაჩვენებია, რომ რილუზოლი ახანგრძლივებს სიცოცხლეს რამოდენიმე თვით ისეთ პაციენტებში, რომელთაც არ აღენიშნებათ ბუღბარული (მეტყველებისა და ყლაპვის) პრობლემები. როგორც წესი, პრეპარატი კარგად გადაიტანება. მრავალი ნევროლოგი ამ წამალს ნიშნავს პაციენტისთვის იმედის მისაცემად, ვიდრე რაიმე ფიზიკური სარგებლის მოტანის თვალსაზრისით.

უკანასკნელი კვლევებით ნაჩვენებია იქნა, რომ მნდ-ს გარკვეულ შემთხვევებში არაინვაზიური ვენტილაციის გამოყენებით შესაძლებელია გავზარდოთ სიცოცხლის ხანგრძლივობა და მეტიც, გაუმჯობესოთ სიცოცხლის ხარისხი როგორც პაციენტს, ისე მის მომვლელს. სუნთქვითი მოცულობა როგორც წესი, ფასდება სპეციალური სუნთქვითი ტესტებით, ხშირად ამას აკეთებენ სპეციალიზირებულ კლინიკებში. არაინვაზიური ვენტილატორები პორტატულია და საჭიროებს სახის ნიღაბს. მრავალი პაციენტი თავდაპირველად არაინვაზიურ ვენტილატორს იყენებს მხოლოდ დამით, ან მხოლოდ როცა აქვთ სუნთქვის უკმარისობის შეგრძნება, თუმცა ზოგიერთს უწევს ამ აპარატის გამოყენება 24 საათის განმავლობაში.

მნდ-ს დროს კიდევ ერთი გასათვალისწინებელი საკითხია კვება. დაავადების ნებისმიერ სტადიაზე შეიძლება მოიშალოს ყლაპვის ფუნქცია. ყლაპვის შეფასებას ახდენს და მკურნალობას მართავს მეტყველების სპეციალისტი და ენის თერაპევტი. საწყის ეტაპზე შეიძლება საკმარისი იყოს დიეტის მოდიფიცირება, მაგ. რბილი ან ნახევრად თხევადი საკვებით, თუმცა საბოლოოდ მაინც საჭირო ხდება დამატებითი ენტერალური კვება. როგორც წესი, ეს მიიღწევა PEG ზონდის ჩასმით (კანგავლითი გზით, მუცლის კედლიდან კუჭში), რაც ყლაპვის საჭიროებას ხსნის. არსებობს

ზონდის ჩასმის ორი მეთოდი: ენდოსკოპიური ან რადიოლოგიური. ზონდი გამოიყენება კალორიების, ანდა საკვები ნივთიერებებისა და სითხეების შევსების მიზნით. მნდ-ს სპეციალიზირებულ დაწესებულებებში ამგვარი ზონდის ჩასმას ძირითადად განიხილავენ დაავადების ისეთ ეტაპზე, როცა პაციენტი შედარებით კარგად გრძნობს თავს, ვინაიდან დაავადების გვიან სტადიაზე, როცა პაციენტის მდგომარეობა საეჭვოა, ზონდირება უფრო სარისკოა.

მნდ-თი დაავადებული პაციენტები, ისევე როგორც გაფანტული სკლეროზის შემთხვევაში, საჭიროებენ მულტიდისციპლინარული სამედიცინო გუნდის ჩართვას. დაავადების ძლიერ ცუდი პროგნოზისა და ხშირად მდგომარეობის სწრაფად დამძიმების გამო, მულტიდისციპლინარული გუნდის ექიმები ხშირად ძალიან აქტიურად არიან ჩართული ყოველი პაციენტის მართვაში, დაავადების დიაგნოზიდან სიკვდილამდე.

### **პარკინსონის დაავადება**

პარკინსონის დაავადება (პდ) პირველად აღწერა ჯეიმს პარკინსონმა ტრიალით, რომელიც მოიცავდა ტრემორს, რიგიდობას და ბრადიკინეზიას.

### **ეპიდემიოლოგია**

პდ-ით ავადობა დაახლოებით უდრის 300 / 100 000 სულ მოსახლეზე. ავადობა ასაკის მატებასთან ერთად იზრდება. ძირითადად იგი ვლინდება 50 წლის ზემოთ ასაკში. პაციენტების 2/3 70 წელზე უფროსი ასაკისაა. პდ-თი დაავადების ზოგადი რისკი უდრის 2%-ს მამაკაცებისათვის და 1.3%-ს ქალებისათვის. ზოგიერთი კვლევის მიხედვით, კავკასიური რასა უფრო ხშირად ავადდება აფროამერიკელებთან შედარებით, თუმცა ამ მოსაზრების დამადასტურებელი მონაცემები არ არსებობს. პდ-ს უნიფორმული დიაგნოსტიკური კრიტერიუმები მწირია, რითაც შეიძლება აიხსნას ავადობის განსხვავებული მონაცემები სხვადასხვა ქვეყანაში.

არსებობს კვლევები, რომლებითაც შეფასებულია მწველობისა და ალკოჰოლის მოხმარების კავშირი პდ-ს განვითარებასთან. ამ კვლევების მონაცემების მიხედვით, მწველობა შესაძლოა ხელს უშლიდეს პდ-ს განვითარებას. პოპულაციური კვლევები უჩვენებს, რომ პდ უფრო ხშირია ინდუსტრიულ რეგიონებში, ვიდრე ქალაქგარეთ; ასევე, იგი უფრო ხშირია ჩრდილოეთ ამერიკასა და ევროპაში, შორეულ აღმოსავლეთთან შედარებით.

პდ ზოგჯერ მემკვიდრეობითია. პდ-ს გამომწვევი პირველი გენი დადგენილ იქნა 1997 წელს; მას შემდეგ კიდევ რამოდენიმე ასეთი იქნა აღმოჩენილი. მათგან ზოგი დომინანტურია, ზოგი კი რეცესიული სახით გადაეცემა.

### **პდ-ის პათოფიზიოლოგია**

პდ-ს დროს ნიშანდობლივია თავის ტვინის შავი ნივთიერების კომპაქტურ ნაწილში (pars compacta substantia nigra) დოფამინ-შემცველი უჯრედების დეგენერაცია.

უჯრედთა კარგვა ასევე ხდება ტვინის ღეროს სხვა პიგმენტირებულ ბირთვებში, აუტონომიურ ბირთვებსა და პირამიდული უჯრედების შრეში.

### **პდ-ის გამოვლინება**

კლასიკურად, პდ წარმოდგენილია ტრემორის, რიგიდობისა და ბრადიკინეზიის ტრიადით, რაც პირველად აღწერა ჯეიმს პარკინსონმა. დაავადების დასაწყისში სიმპტომები როგორც წესი, ცალმხრივია. რეტროსპექტულად, ანამნეზის შეკრებით, პაციენტმა შეიძლება გაიხსენოს, რომ დიაგნოზის დასამადრე რამოდენიმე წლით ადრე აწუხებდა სხვადასხვა მსგავსი სიმპტომები, მაგ. შებოჭილობა, სახსრების ტკივილი, წერის გაძნელება და კიდურში მოძრაობის უნარის მზარდი დაქვეითება. ამ სიმპტომებს ხშირად შეცდომით აფასებენ, როგორც ართრიტს, ან მიაწერენ დაბერებას. მოსვენებითი ტრემორის არსებობა (ანუ, ტრემორი, რომელიც წარმოდგენილია მოსვენებით მდგომარეობაში და ქრება მიზანმიმართული მოძრაობის დაწყებისას) ხშირად აძლევს კლინიციისტს პდ-ს დიაგნოზის დასმის საფუძველს. დგომის დროს პოზა ჩვეულებრივ მოხრილია, ხოლო სიარული – ნელა და ბარბაცით. მეტყველება შესაძლოა გახდეს მონოტონური და ჩუმი. სახის მიმიკები და თვალების მოძრაობა მცირდება. ეს ნიშნები შეიძლება თავდაპირველად სუსტად იყოს გამოხატული.

პდ-ს პროგრესირებასთან ერთად სიმპტომებიც მძიმდება. სიარული ძალიან ნელდება და შესაძლოა განვითარდეს გაშეშებაც. ეს უკანასკნელი გულისხმობს ნორმალური სიარულის შეჩერებას და გაგრძელების შეუძლებლობას. წონასწორობის დაცვა ძნელდება და შეიძლება გვერდის დახრების ეპიზოდებიც. შესაძლოა გაჭირდეს ყლაპვა. კოგნიტური ცვლილებები თავიდან ხშირად ვლინდება როგორც ჰალუცინაციები. ეს უკანასკნელი როგორც წესი ვიზუალურია და საშიში არ არის. უფრო მოგვიანებით სტადიაზე შეიძლება განვითარდეს დემენცია.

პდ-ს დროს ხშირია ძილის მოშლა. პაციენტებს უვითარდებათ REM ძილის (REM – rapid eye movement) ფაზის დარღვევები, რაც განაპირობებს მკვეთრ სიზმრებს, ძილში ყვირილს და ზოგჯერ პარტნიორზე თანდასხმას ღამით. როგორც წესი, ამას პაციენტები ნებით არ ჰყვებიან, თუ სპეციალურად არ ჩავეკითხებით.

პდ-სთან დაკავშირებული სხვა ხშირი პრობლემები მოიცავს ასევე შეკრულობას, კანის ცხიმოვანობას, ხასიათის ცვლილებებს (განსაკუთრებით დეპრესიას), სექსუალურ დისფუნქციას, უროლოგიურ პრობლემებს, ყლაპვის პრობლემებსა და აუტონომიურ დისრეგულაციას.

### **პდ-ს დიაგნოზი**

პდ ძირითადად კლინიკურად დიაგნოსტირდება. დიფერენციული დიაგნოზი უნდა გატარდეს ესენციურ ტრემორს, მედიკამენტით ინდუცირებულ პარკინსონიზმსა და ვასკულურ პარკინსონიზმს შორის.

ზოგჯერ დიაგნოსტიკისთვის გამოიყენება იოფლუპანი. იგი წარმოადგენს ბირთვულ სამედიცინო ნეიროვიზუალიზაციის მეთოდს, რომელიც საზღვრავს დოფამინის ხელახლა ათვისებას თავის ტვინში.

### **პდ-ს საწყისი მართვა**

დიდ ბრიტანეთში, პდ-ს საწყისი მართვა გულისხმობს დიაგნოზის ახსნას და დეტალების განმარტებას, ასევე მხარდაჭერას ინფორმაციული თვალსაზრისით, რასაც უზრუნველყოფს პარკინსონის დაავადების საზოგადოება. თავიდან ხშირად წამლის დანიშვნა არაა საჭირო. სიმპტომების პროგრესირებასთან ერთად, როცა უკვე ძნელდება ყოველდღიური საქმიანობის შესრულება, დღის წესრიგში დგება მედიკამენტური თერაპიის დაწყების საკითხი. მედიკამენტური თერაპიის მთავარ ღერძს წარმოადგენს ლევოდოპა. იგი ინიშნება ისეთ პრეპარატთან ერთად, რომელიც იძლევა ლევოდოპის ნაწლავში შეწოვის საშუალებას მისი მეტაბოლიზების გარეშე. რამოდენიმე წლის შემდეგ, პაციენტებს ხშირად უვითარდებათ პრობლემები ლევოდოპას მიმართ, რაც გამოიხატება წამლის კონცენტრაციული პიკის სწრაფად მიღწევაში, რის შემდეგაც მისი დონე სწრაფად ვარდება; ეს იწვევს გადაჭარბებული მობილობის (დისკინეზიების) და არამობილობის (გაშეშების) პერიოდების მონაცვლეობას. მკურნალობის კიდევ ერთი მეთოდია დოფამინის აგონისტები, რომლებიც ზოგჯერ დამატებითი თერაპიის სახით ინიშნება ლევოდოპასთან ერთად. არსებობს მონაცემები, რომ თუკი ამ პრეპარატებს თავიდანვე დავნიშნავთ, ლევოდოპასთან დაკავშირებული პრობლემები ცოტა გვიან წარმოიშვება. თუმცა მხოლოდ ეს მედიკამენტები არაა საკმარისად ძლიერი იმისათვის, რომ მართოს დაავადების სიმპტომატოლოგია. ძირითადად, დოფამინის აგონისტები ინიშნება როგორც პირველი რიგის პრეპარატები იმ პაციენტებში, რომელთაც შედარებით ახალგაზრდა ასაკში დაეწყოთ სიმპტომები. სხვა მედიკამენტები მოიცავს ამანტადინს, რომელიც ინიშნება სუსტი ბრადიკინეზიის და რიგიდობის დროს და ანტიქოლინერგულ საშუალებებს ახალგაზრდა პაციენტებისათვის ტრემორით.

ბოლო დროს ინერგება პდ-ს მკურნალობის ნეიროქირურგიული მეთოდები. ეს უკანასკნელნი მოიაზრება უფრო ბოლო სტადიაში მყოფი პაციენტებისათვის. დიდ ბრიტანეთში ამ მეთოდებთან დაკავშირებით არსებობს მკაცრი გაიდლაინები, რომლებიც მოწოდებულია NICE-ს (National Institute for Health and Clinical Excellence) მიერ.

### **ჰანტინგტონის დაავადება**

ჰანტინგტონის დაავადება (ჰდ) წარმოადგენს აუტოსომურ დომინანტურ მდგომარეობას. იგი იწვევს მოძრაობის მოშლილობებსა და კოგნიტურ ცვლილებებს. ჰდ პროგრესირებადი დაავადებაა და იწვევს ნაადრევ სიკვდილს.

### **ჰდ-ს ეპიდემიოლოგია**

ჰდ გენეტიკურად დეტერმინირებული, აუტოსომურ-დომინანტური მდგომარეობაა. ეს ნიშნავს, რომ დაავადებული ადამიანის შთამომავლობის ნახევარს აქვს ამ დაავადების განვითარების შანსი. ჰდ შეიძლება შეგვხვდეს სპორადულადაც, თუმცა თუ დაწვრილებით გამოვიკითხავთ ანამნეზს, აღმოჩნდება რომ პაციენტს მშობელი ადრე გარდაეცვალა, ანდა არის ნაშვილები. დიდ ბრიტანეთში ჰდ-ს გავრცელება 4-10-ია 100 000 სულ მოსახლეზე.

ცნობილია, რომ ჰდ-ს იწვევს არასტაბილური ტრინუკლეოტიდური განმეორება მე-4 ქრომოსომაზე. ყველა დაავადებულ ინდივიდში ამ განმეორებათა რიცხვი 35-ს აღემატება. განმეორებების რაოდენობა მოცემულ პაციენტში განაპირობებს დაავადების გამოვლენის ასაკს. ჰდ-ს ახასიათებს ანტიციპაცია, რაც ნიშნავს, რომ შემდგომ თაობებში მისი გამოვლენის ასაკი შეიძლება სულ უფრო შემცირდეს. ტრინუკლეოტიდური განმეორება აკოდირებს ცილას, რომელსაც ეწოდება ჰანტინგტინი.

### **ჰდ-ს პათოფიზიოლოგია**

ჰდ-ს პათოფიზიოლოგია ძალიან ვარიაბელურია. უმრავლეს შემთხვევებში ბოლო სტადიაზე ხდება ბაზალური განგლიების ნაწილების (კუდიანი ბირთვისა და ჩენჩოს), ასევე ქერქისა და სუბკორტიკალური სტრუქტურების ატროფია. საინტერესოა ისიც, რომ ასიმპტომურ პაციენტებს შეიძლება ჰქონდეთ გავრცელებული პათოლოგიური ცვლილებები თავის ტვინში, ხოლო სიმპტომების მქონე პაციენტებს შესაძლოა პირიქით, უმნიშვნელო ცვლილებები აღენიშნებოდეთ.

### **ჰდ-ს სიმპტომატოლოგია**

სამწუხაროდ, ჰდ ხშირად ემართება პაციენტს ოჯახური ანამნეზით, რაც იმას ნიშნავს, რომ პაციენტმა მშვენივრად იცის, რა დიაგნოზი უნდა დაუსვან. დაავადება შეიძლება გამოვლინდეს ნებისმიერ ასაკში, ბავშვობიდან დაწყებული მოხუცებულობის ასაკით დამთავრებული. უმრავლეს შემთხვევებში დაავადების საწყისი გამოვლენის ასაკი 30-დან 50 წლამდე მერყეობს.

პაციენტების 2/3 თავდაპირველად აღნიშნავს მოტორულ პრობლემებს, ძირითადად ქორეის სახით. ეს უკანასკნელი გულისხმობს უნებლიე ტალღისებრ (გრეხვით) მოძრაობებს კიდურებში და/ან ტანში. ამას შეიძლება თან ახლდეს ბრადიკინეზია და რიგიდობა. დაავადების პროგრესირებასთან ერთად ვითარდება მზარდი იმობილობა, დავარდნები, ასევე ძნელდება მეტყველება და ყლაპვა. შესაძლოა პრობლემური გახდეს წონის კარგვაც, რაც გამოწვეულია როგორც თავად ქორეით, ისე ყლაპვის გაძნელებით.

პაციენტების დანარჩენ 1/3-ში საწყისი სიმპტომები მოიცავს კოგნიტურ პრობლემებს. თავიდან ვლინდება გაღიზიანებადობა, აპათია, მოუსვენრობა და ხასიათის ცვლილებები. თავისთავად, ეს გავლენას ახდენს სამსახურზე, შემოსავალსა და

ოჯახურ ურთიერთობებზე. ხშირია დეპრესია, რამაც შეიძლება მიიყვანოს პაციენტი თვითდაზიანებამდე. ასევე შეიძლება აშკარად იქნას გამოხატული დემენცია.

### **ჰდ-ს დიაგნოზი**

ჰდ-ს დიაგნოზი ძირითადად გენეტიკურია. ანუ, დიაგნოზი ისმება პაციენტის დნმ-ის ანალიზით. ეს ანალიზი როგორც წესი კეთდება გენეტიკური კონსულტაციის მიხედვით გენეტიკოსის ან ნევროლოგის მიერ, რომელიც სპეციფიურად დაინტერესებულია და მუშაობს ჰდ-ს განხრით. როგორც ყველა გენეტიკური დიაგნოზის დროს, ამ დროსაც დიაგნოზს აქვს ფართო ქვეტექსტი ოჯახური თვალსაზრისით. 50 წლის ქვემოთ პაციენტებში აუცილებლად უნდა გამოირიცხოს ვილსონის დაავადება, რომელიც ასევე შეიძლება გამოვლინდეს მოძრაობის ანომალიებითა და კოგნიტური ცვლილებებით. ვილსონის დაავადება ვითარდება სპილენძის მეტაბოლიზმის დარღვევის შედეგად და მისი დიფერენციული დიაგნოზი აუცილებლად უნდა გაკეთდეს ბიოქიმიური ტესტირებით.

### **ჰდ-ს საწყისი მკურნალობა**

ჰდ-ს პათოგნომური მკურნალობა არ არსებობს. მოძრაობის აშლილობებს შეიძლება ვუმკურნალოთ ტეტრაბენაზინით ან სხვა ნევროლოგიური მედიკამენტებით. დეპრესიის მკურნალობა უნდა მოხდეს სიმძიმის შესაბამისად. ფსიქოზის შემთხვევაში შეიძლება საჭირო გახდეს ნეიროლეპტიკები. დიაგნოზის დასმისთანავე საჭიროა მულტიდისციპლინარული გუნდის ჩართვა, რაც ჩვეულებრივ მოიცავს ნევროლოგს, ფიზიოთერაპევტს, ოკუპაციურ თერაპევტს, მეტყველებისა და ენის თერაპევტს და დიეტოლოგს. ყველა ზემოთჩამოთვლილი გაერთიანებულია სპეციალიზირებულ ჰდ-ს კლინიკებში. ფსიქიატრისა და პალიატიური მზრუნველობის ჩართვა ხშირად საჭირო ხდება დაავადების ადრეულ ეტაპზე, რაც მოიცავს საზოგადოებრივ ჩართულობას, გადავადებული და ხანგრძლივი მოვლის უზრუნველყოფას.

### **დასკვნა**

PLTNC მდგომარეობები ძლიერ განსხვავდება ერთმანეთისგან სიმპტომატოლოგიის, პროგრესირების სიჩქარისა და სიცოცხლის ხანგრძლივობაზე გავლენის მხრივ. ამ თავში ჩვენ მოკლედ მიმოვიხილეთ გაფანტული სკლეროზის, პარკინსონის დაავადების, მოტორული ნეირონის დაავადებისა და ჰანტინგტონის დაავადების ეპიდემიოლოგია, პათოფიზიოლოგია და დიაგნოსტიკის მეთოდები. ამ დაავადებებს მრავალი განმასხვავებელი ნიშნები გააჩნია, თუმცა მათ საერთო აქვთ პრობლემების მთელი სპექტრი, რომლის წინაშეც დგებიან დაავადებული პაციენტები. სხვა PLTNC მდგომარეობების მსგავსად, ამ პაციენტებსაც სჭირდებათ მულტიდისციპლინარული მიდგომა დაავადების პალიატიურ სტადიაზე, ინვალიდობის ხარისხისა და ტანჯვის შესამცირებლად.

## პალიატიური მზრუნველობის გამოწვევები

### პალიატიური მზრუნველობა გახანგრძლივებული მდგომარეობების დროს

ტრადიციულად და ისტორიულადაც, პალიატიური მზრუნველობა ეხებოდა მხოლოდ კიბოს ბოლო სტადიაზე მყოფ პაციენტებს. როგორც ჩანს, ამან განაპირობა განმტკიცება იდეისა, რომ პალიატიური მზრუნველობა ეხება მხოლოდ სიცოცხლის ბოლო თვეებს ან კვირებს. თუმცა ახლა უკვე ფართოდაა აღიარებული, რომ პრაქტიკაში კურაციული მკურნალობიდან პალიატიურ მზრუნველობაზე გადასვლა მკვეთრად სულაც არ ხდება, განსაკუთრებით ეს ეხება პაციენტებს გახანგრძლივებული მდგომარეობებით. პაციენტზე მზრუნველობის ეს ორი სახე (კურაციული და პალიატიური) შესაძლოა პარალელურად არსებობდეს ხანგრძლივი დროის მანძილზე, თუმცა პაციენტის საჭიროებისა და სიტუაციის მიხედვით, აქცენტი ინაცვლებს ან იცვლება რომელიმე მათგანის სასარგებლოდ.

ადრეულ სტადიაზე პალიატიური მზრუნველობის მიმართვასთან დაკავშირებული ერთ-ერთი პრობლემაა ამგვარი მიდგომის შეფასება და მისი მნიშვნელობის სწორად გაგება, ასევე განსაზღვრა იმისა, თუ როდის უნდა ვურჩიოთ პაციენტს, მიმართოს პალიატიური მზრუნველობის სპეციალისტს რჩევისთვის. მიუხედავად ფართოდ მიღებული აზრისა, რომ პალიატიურ მზრუნველობას დიდი როლი აკისრია მძიმე დაავადების ადრეულ სტადიაზე, პრაქტიკაში ამგვარი ტიპის მზრუნველობა ხშირად პაციენტს მიეწოდება დაავადების გვიან ეტაპზე. ამის მიზეზები მრავალგვარია, შესაძლოა ეს ნაწილობრივ გამოწვეული იყოს დაავადების, სიკვდილისა და ჯანდაცვის მიმართ კულტურულ ან სოციალურ დამოკიდებულებებზე, ანდა ასევე პროგნოსტიკაციის საკითხებზე. პაციენტები, რომელთაც აქვთ არა კიბო არამედ სხვა ლეტალური კონდიცია, შესაძლოა განსაკუთრებით იქნან ინვალიდიზირებული, არა პალიატიური მზრუნველობის და მისი საჭიროების არცოდნის გამო მათი ექიმების მხრივ, არამედ თვითონ დაავადების მოულოდნელი და წინასწარ განუსაზღვრელი მიმდინარეობის გამო.

### პალიატიური მზრუნველობისა და მხარდაჭერის საჭიროება პროგრესირებადი გახანგრძლივებული ნევროლოგიური მდგომარეობების დროს: მოკლე მიმოხილვა

ამ თავში მოცემულია მოკლე მიმოხილვა პალიატიური მზრუნველობისა და მხარდაჭერის საჭიროებებზე, ასევე იმ პრობლემებზე, რომლებიც აქვთ პაციენტებს

პროგრესირებადი გახანგრძლივებული ნევროლოგიური მდგომარეობებით, ასევე მათი ოჯახის წევრებსა და მეგობრებს, რომლებიც უშუალოდ მონაწილეობენ ყოველდღიურ მოვლაში. როგორც ზემოთ აღვნიშნეთ, ჩვენ ძირითადად ყურადღებას ვამახვილებთ ოთხ ყველაზე გავრცელებულ პროგრესირებად მდგომარეობაზე. ესენია: მოტორული ნეირონის დაავადება, პარკინსონის დაავადება, გაფანტული სკლეროზი და ჰანტინგტონის დაავადება; თუმცა არსებობს სხვა მრავალი მსგავსი დაავადებაც, რომელთა დროსაც წარმოიშევა მსგავსი ან განსხვავებული პრობლემები, რის გამოც შეიძლება მათი გაერთიანება PLTNC-ებთან ერთად ერთი ქოლგის ქვეშ. კერძოდ, ამ თავში მიმოვიხილავთ იმ გაიდლაინებს, რომლებიც უკანასკნელ ხანს გახდა ხელმისაწვდომი ინგლისის პალიატიური მზრუნველობის ეროვნული საბჭოს მიერ ჩატარებული პროგრამის შედეგად. ეს უკანასკნელი იკვლევდა პალიატიური, რეაბილიტაციური და ნევროლოგიური მზრუნველობის მოდელებს სხვადასხვა PLTNC-მდგომარეობების შემთხვევაში. ამ გაიდლაინების განხილვამდე, მოვიყვანთ რამოდენიმე მთავარ ეპიდემიოლოგიურ მახასიათებლებს და მოკლედ შევეხებით პოლიტიკურ მიმართულებებს, რომლებიც ჩამოყალიბდა დიდ ბრიტანეთში ამ საკითხთან დაკავშირებით.

## მოკლე ეპიდემიოლოგიური მონახაზი

დიდ ბრიტანეთში ამჟამად სიკვდილის ძირითადი მიზეზი ქრონიკული დაავადებებია; ინგლისში დაახლოებით 15 მილიონი ადამიანი საჭიროებს გახანგრძლივებულ მოვლას ქრონიკულ მდგომარეობათა გამო. ასეთი მოსახლეობის რიცხვი კიდევ უფრო გაიზრდება მომავალში, სიცოცხლის საშუალო ხანგრძლივობის მატების გამო. როგორც წესი, ქრონიკული მდგომარეობები ხანგრძლივად გრძელდება, ან აქვთ რეკურენტული ხასიათი და არ იკურნება. ისინი ყოველთვის პროგრესირებადი არაა და ხშირად არ ქმნის სიკვდილის მკვეთრ საშიშროებას, თუმცა პროგრესირების შემთხვევაში ისინი საბოლოო ჯამში ამოკლებენ სიცოცხლის ხანგრძლივობას.

NHS Healthcare Workforce –ის მონაცემების მიხედვით:

- დიდ ბრიტანეთში დაახლოებით 10 მილიონ ადამიანს აქვს PLTNC, რაც შეადგენს მწვავე პოსპიტალური მიღების 20%-ს;
- 350 000 ადამიანს დიდ ბრიტანეთში ესაჭიროება დახმარება ყოველდღიური საქმიანობის შესასრულებლად, ნევროლოგიური მიზეზების გამო;
- 850 000 ადამიანი არის ნევროლოგიური პაციენტის მომვლელი;

დაავადებულთა საჭიროებები კომპლექსური და ვარიაბელურია, ძირითადი აქცენტი მოდის ყოველდღიურ საქმიანობებზე, რაც შეიძლება წლების მანძილზე გაგრძელდეს. საჭიროებები ცვალებადობს მდგომარეობისდა მიხედვით, მცირე საჭიროებებიდან დაწყებული უწყვეტი პალიატიური მზრუნველობის საჭიროებით



დამთავრებული, რაც სიცოცხლის ბოლო ეტაპზე ხორციელდება. პალიატიური მზრუნველობის ეროვნული საბჭო გამოჰყოფს მთელ რიგ მთავარ მახასიათებლებს (საჭიროებების თვალსაზრისით), რომლებიც განასხვავებს ნევროლოგიურ მდგომარეობებს “ტიპიური” კიბოს შემთხვევებისგან:

- უმრავლეს შემთხვევებში, PLTNC-ს ახასიათებს უფრო ხანგრძლივი და ცვალებადი მიმდინარეობა;
- უმრავლეს PLTNC-ს ახასიათებს რემისიები და რეციდივები, რის გამოც ხშირად ძნელია განსაზღვრო, იმყოფება თუ არა პაციენტი სიცოცხლის ბოლო ეტაპზე;
- სიმპტომები PLTNC-ს დროს ძალიან განსხვავებული და კომპლექსურია, რომელთაც ხშირად თან ახლავს კოგნიტური, ქცევითი და კომუნიკაციის პრობლემები, ფიზიკურ სიმპტომებთან ერთად, როგორცაა ტკივილი და ინვალიდობის სხვადასხვა ტიპები.

### **პოლიტიკა: კონტექსტი და გამოწვევები დიდ ბრიტანეთში**

ნევროლოგიური მდგომარეობების პალიატიური მზრუნველობის მხრივ მრავალი პოლიტიკური მიმართულებანი იქნა აღებული ბოლო წლების მანძილზე დიდ ბრიტანეთში. კერძოდ, არსებობს ზოგადი პალიატიური მზრუნველობის პრინციპების გადმოტანისა და გამოყენების ტენდენცია ყველა მდგომარეობისა და გარემოს შემთხვევაში, ნაცვლად იმისა, რომ ფოკუსი გაკეთებულიყო სპეციალიზირებულ პალიატიურ მზრუნველობაზე. პალიატიური მზრუნველობის ეროვნული საბჭოს მიხედვით, ზოგადი პალიატიური მზრუნველობის პრინციპები მოიცავს:

- სიცოცხლის ხარისხზე ფოკუსის აღებას;
- “მთლიანი პიროვნებისადმი” მიდგომას;
- მზრუნველობას, რომელიც მოიცავს არამხოლოდ პაციენტს, არამედ მის ახლობლებსაც;
- არჩევანისა და ავტონომიური უფლებების პატივისცემას;
- ღია ურთიერთობებზე კონცენტრირებას.

სიცოცხლის ბოლო ეტაპის სტრატეგია ინგლისში განსაზღვრავს სიცოცხლის ბოლო ეტაპის საორგანიზაციო საკითხებს, რაც მოიცავს შემდეგ საფეხურებს:

- იმ ადამიანების იდენტიფიკაცია, რომლებიც უახლოვდებიან სიცოცხლის საბოლოო ეტაპს და საბოლოო ეტაპზე მზრუნველობის უპირატესი ფორმების განხილვის დაწყება;
- მზრუნველობის დაგეგმვა: საჭიროებების და პაციენტის არჩევანის შეფასება, მათი მიხედვით პალიატიური მზრუნველობის მოდელის შერჩევა და მისი რეგულარული გადამოწმება;
- მზრუნველობის კოორდინაცია;

- მაღალხარისხიანი სერვისის უზრუნველყოფა ყველა ადგილმდებარეობისთვის;
- სიცოცხლის უკანასკნელი დღეების მართვა;
- მზრუნველობა გარდაცვალების შემდეგ;
- პაციენტის ახლობლების თანადგომა, როგორც მისი ავადმყოფობის პერიოდში, ისე გარდაცვალების შემდეგ.

### **თანადგომისა და პალიატიური მზრუნველობის საჭიროებანი: მონაცემთა მოკლე მიმოხილვა**

თანადგომისა და პალიატიური მზრუნველობის საჭიროებები PLTNC-ით დაავადებულ პაციენტებში შესაძლოა წარმოიშვას დიაგნოზის დასმიდანვე, თუმცა დაავადების ხანგრძლივი კურსი (მაგ. გაფანტული სკლეროზით, პარკინსონის დაავადებით და ჰანტიგტონის დაავადებით პაციენტმა შეიძლება იცოცხლოს 15-დან 25 წლამდე) განაპირობებს სიმძლეებს, რაც გამოიხატება იმაში, რომ ძნელია განსაზღვრა, როდის გავაკეთოთ აქცენტი უფრო პალიატიურ მზრუნველობაზე, და არა დაავადების მკურნალობაზე. თუმცა ამისგან განსხვავებით, მოტორული ნეირონის დაავადებით პაციენტმა შეიძლება მხოლოდ რამოდენიმე თვე იცოცხლოს, ამასთან მდგომარეობა ამ დროის მანძილზე სწრაფად უარესდება, რაც მოითხოვს პალიატიური მზრუნველობის სწრაფ რეაგირებას და ჩართვას. ყველა შემთხვევაში შესაძლოა საჭირო გახდეს რეაბილიტაციური და თერაპიული ჯგუფების ინტენსიური ჩართვა სიმპტომების მართვასა და სხვა არაკლინიკურ პალიატიურ მზრუნველობასთან ერთად. PLTNC-ებს ახასიათებს მოტორული, სენსორული და კოგნიტური ფუნქციების დაქვეითება, რაც იწვევს პროგრესირებად ინვალიდობას და გარეშე პირზე დამოკიდებულებას. მიუხედავად ზემოთჩამოთვლილი საერთო მახასიათებლებისა რაც თან ახლავს დაავადების პროგრესირებას, პაციენტებს შეიძლება ჰქონდეთ მრავალფეროვანი ინდივიდუალური საჭიროებები. მაგ.: სხვადასხვა მდგომარეობების დამახასიათებელი სიმპტომები, ასევე ერთიდაიგივე მდგომარეობის სიმპტომები ფართოდ ვარიირებს ინდივიდუალურ შემთხვევებში, გარდა ამისა პაციენტს შეიძლება განუვითარდეს მრავალი განსხვავებული სიმპტომები დროთა განმავლობაში. ზოგიერთი სიმპტომი ხშირად შექცევადია, თუმცა ზოგი მათგანი მხოლოდ ნაწილობრივ განიცდის უკუგანვითარებას და მას ჩაენაცვლება სხვა ახალი სიმპტომი ან სიმპტომთა ჯგუფი. ეს გარვეულწილად აძნელებს ხანგრძლივი პალიატიური მზრუნველობის დაგეგმვას. ასეთ პაციენტებს ბოლო სტადიაზე წარმოდგენილი აქვთ რიგი პრობლემები, რომლებიც ართულებს და პრობლემატურს ხდის როგორც პალიატიურ მზრუნველობის განხორციელებას, ისე ამ უკანასკნელის დაგეგმვას სიცოცხლის ბოლო ეტაპზე: ეთიკურად, პრაქტიკულად და კლინიკურადაც. ეს ხდება რიგი ფიზიკური, კოგნიტური და ემოციური პრობლემების გამო, რომელიც თავს იჩენს სიცოცხლის ბოლო სტადიაზე, ასევე პრობლემატურია კომუნიკაციის, კვებაზე გადაწყვეტილების მიღების, სიცოცხლის შემანარჩუნებელი ტექნოლოგიების გამოყენების და ოჯახზე მზრუნველობის საკითხები.

## მოტორული ნეირონის დაავადება

მოტორული ნეირონის დაავადება (მნდ) წარმოადგენს იშვიათ პროგრესირებად დაავადებას, რომელიც ხშირად სწრაფად განვითარებადია და იწვევს სიცოცხლესთან შეუთავსებლობას. დაავადებას იწვევს ნერვული სისტემის დაზიანება ყველა დონეზე. მისი გამომწვევი მიზეზები ძირითადად უცნობია. მცირე შემთხვევებში გამოვლენილია გენეტიკური ფაქტორები. დაავადება იწვევს კრანიული და ჩონჩხის კუნთების დამბლას. დაავადების სიმძიმე ვრცელდება როგორც პაციენტზე, ისე მის ახლობლებზე. უმრავლეს შემთხვევებში ინტელექტი გარდაცვალებამდე შენარჩუნებულია, მიუხედავად იმისა რომ ინვალიდობა სწრაფად პროგრესირებს და პაციენტი მთლიანად დამოკიდებული ხდება მომვლელებზე. მნდ-თი პაციენტების გადმოცემით ისინი განიცდიან ეგზისტენციურ კრიზისს, რომელიც გამოწვეულია სიცოცხლის ყველა ასპექტის კონტროლის დაკარგვით: ორგანიზმის, სოციალური და კომუნიკაციური, რაც გულისხმობს იმასთან შეგუებას, რომ დახმარება სხვისგან უნდა მიიღონ.

პაციენტების დაახლოებით ნახევარში სიცოცხლის მოსალოდნელი ხანგრძლივობა დიაგნოზის დასმიდან 3 წელია, თუმცა ზოგიერთ შემთხვევებში ეს პერიოდი რამოდენიმე თვეს შეადგენს. ზოგიერთ პაციენტს აღენიშნება “ბულბალური დასაწყისი”, რომელიც მოიცავს მეტყველების გაუარესებას (დიზართრია), ყლაპვის გაძნელებას (დისფაგია), ან ორივეს. სხვა შემთხვევებში შეიძლება საწყისი სიმპტომები იყოს ზედა ან ქვედა კიდურის სისუსტე. ბულბალური დასაწყისი, შედარებით ხანდაზმულ ასაკთან და ცუდ სუნთქვის მაჩვენებლებთან ერთად უფრო ცუდი პროგნოზის მაჩვენებელია. ქვემოთ ჩამოთვლილია სიმპტომები, რომლებიც როგორც წესი უვითარდებათ მნდ-თი პაციენტებს.

### მნდ-ს სიმპტომები:

- სისუსტე და ატროფია
- ფასციკულაციები და კუნთოვანი კრამპები
- სპასტიურობა
- დიზართრია
- დისფაგია და ნერწყვდენა
- დისპნოე
- პათოლოგიური სიცილი ან ტირილი
- ფსიქიკური აშლილობები
- ძილის დარღვევები
- ტკივილი
- სქელი ლორწოვანი სეკრეტები
- ჰიპოვენტილაცია
- შეკრულობა

მნდ-თი პაციენტებს შეიძლება განუვითარდეთ უნდობლობა ექიმის მიმართ დიაგნოზის დასმის დროს (რადგან დაავადების პირველი ნიშნების გამოვლენიდან ისინი რამდენიმე თვის მანძილზე არ მიმართავენ ექიმს), ზოგიერთ შემთხვევაში კი ექებენ სხვა, მათთვის მისაღებ დიაგნოზს. საბოლოოდ, დიაგნოზის გააზრების შემდგომ მათ უვითარდებათ ძლიერი შიში. შესაბამისად, დიაგნოზის განმარტების დროს კარგი კომუნიკაციური უნარჩვევები აუცილებელია, რაც ხშირად განსაზღვრავს პალიატიური მზრუნველობის შემდგომ ეფექტურობას და კარგ დამოკიდებულებას სამედიცინო გუნდს, პაციენტსა და ოჯახს შორის.

## გაფანტული სკლეროზი

გაფანტული სკლეროზი ყველაზე გავრცელებული მადემიელინიზირებელი დაავადებაა, ანუ პათოლოგია, რომელიც აზიანებს ნერვული სისტემის მიელინის გარსს. როგორც წესი, მას ახასიათებს მოულოდნელი რემისიულ-რეციდიული მიმდინარეობა, რასაც მოსდევს პროგრესირებადი გაუარესება ტერმინალურ სტადიამდე, ამასთან, ყოველი მომდევნო რეციდივის შემდეგ გამოჯანმრთელება არასრულია. იგი წარმოადგენს ნევროლოგიური ინვალიდობის ყველაზე ხშირ მიზეზს ახალგაზრდა ზრდასრულებში, ამასთან, იგი უფრო ხშირია ქალებში, ვიდრე მამაკაცებში. ისევე როგორც მნდ-ს შემთხვევაში, აქაც გამომწვევი მიზეზი უცნობია, თუმცა დაავადების განვითარებაში მოიაზრება სხვადასხვა გენეტიკური და გარემო ფაქტორები. გაფანტული სკლეროზით გამოწვეული დაზიანებანი მოიცავს ტვინის ფართო არეალს ლოკალიზაციის თვალსაზრისით და შესაბამისად, სიმპტომატიკაც ძალიან მრავალფეროვანია. ყველა პაციენტს საფეხურებრივად უვითარდება და უმძიმდება დაავადება სხვადასხვა სიმპტომებით, რაც მოიცავს სისუსტეს, სპასტიურობას, ტრემორს, მოძრაობის უნარის დაქვეითებას, დაღლილობას, მხედველობის პრობლემებს და შარდვის ფუნქციის მოშლას. ზოგიერთ პაციენტს შესაძლოა ჰქონდეს ყლაპვის პრობლემები, ასევე ზოგიერთ შემთხვევაში ძლიერ პრობლემატურია ტკივილი, რომლის სიმძიმეც დაკავშირებულია დემიელინიზაციის ხარისხთან. იშვიათად აღინიშნება ემოციური გამოხატვის მოშლილობანი, რაც განაპირობებს იმას, რომ პაციენტს უჭირს ემოციების კონტროლი, ან ვერ გამოხატავს ემოციას იმ სახით, რომელიც სწორად შეესაბამება მის შინაგან მდგომარეობას. ხშირ შემთხვევაში პაციენტებს ძალიან უჭირთ იმ სიმპტომების გადატანა, რომლებიც ასე ვთქვათ, სხვებისთვის “შეუმჩნეველია”: ამგვარი ტიპის უხშირესი პრობლემაა დაღლილობა. დიაგნოზის დასმიდან 15 წლის შემდეგ, პაციენტების 1/3-დან 2/3-მდე სჭირდებათ დახმარება სიარულის დროს, რაც განაპირობებს სამუშაოზე უარის თქმას, ხოლო ზოგ შემთხვევაში კი პაციენტი საწოლზე ხდება მიჯაჭვული. ისევე როგორც მნდ-ს შემთხვევაში, გაფანტული სკლეროზის დროსაც დაავადების სიმძიმე და მისგან გამოწვეული ინვალიდობა ძალიან ძნელი გადასატანია როგორც პაციენტის, ისე მისი ახლობლებისთვის, მიუხედავად იმისა, რომ დაავადების კურსი უფრო ხანგრძლივია. როგორც პარკინსონის დაავადების შემთხვევაში (რომელსაც ქვემოთ

განვიხილავთ), გაფანტული სკლეროზის დროსაც სიკვდილიანობა დაკავშირებულია თანმხლებ ინფექციასთან ან კომორბიდული დაავადების, მაგ. გულის პათოლოგიების არსებობასთან.

### **პარკინსონის დაავადება**

პარკინსონის დაავადება (პდ) საკმაოდ გავრცელებული PLTNC პათოლოგიაა, რომელიც, მონაცემების მიხედვით, აღენიშნება 500 ადამიანიდან ერთს დიდ ბრიტანეთში, ამასთან, გავრცელება ასაკის მატებასთან ერთად იზრდება. დაავადების პათოფიზიოლოგია უკავშირდება დოფამინ-მაპროდუცირებელი უჯრედების გამოფიტვას (კვდომას), რაც განაპირობებს დაავადების კარგად ნაცნობი მოტორული სიმპტომების განვითარებას: მოსვენების ტრემორი, რიგიდულობა და ბრადიკინეზია. დაავადების მიმდინარეობის მანძილზე გაჩენილი არამოტორული სიმპტომებიც, მაგ. დეპრესია და მოუსვენრობა, ძილის დარღვევები, აუტონომიური დისფუნქცია (რაც იწვევს მაგ. შარდვის პრობლემებს ან იმპოტენციას) და მრავალგვარი ვარიანტული ტიპის სიმპტომები ასევე იწვევს ინვალიდობას და ღრმა, ხაგრძლივ სტრესს. დაავადება პროგრესირებს ადრეული, შუალედური და საბოლოო სტადიებით, ამასთან ტერმინალური ფაზა უფრო გახანგრძლივებულია. მიღებულია, რომ დაავადების საბოლოო სტადიად ითვლება ეტაპი, რომლის დროსაც წარმოდგენილია ორი ან მეტი სიმპტომი ქვემოთ ჩამოთვლილთაგან:

- მედიკამენტური მკურნალობა არაეფექტურია;
- მედიკამენტური მკურნალობის რეჟიმები სულ უფრო და უფრო რთულდება;
- “უკონტაქტობის” პერიოდები (“off” periods);
- დისკინეზიები;
- მოძრაობის პრობლემები და დავარდნები;
- ყლაპვის პრობლემები;
- ფსიქიატრიული ნიშნები (დეპრესია, მოუსვენრობა, ჰალუცინაციები, ფსიქოზი);
- დამოუკიდებლობის შეზღუდვა;
- კონტროლის და წინასწარ განსაზღვრის ნაკლები შესაძლებლობა მთლიანი დაავადების სურათში.

პდ-ს დროს სიკვდილიანობის უშუალო მიზეზია თანმხლები ინფექცია ან კომორბიდული მდგომარეობა, და არა თვითონ დაავადების პირდაპირი შედეგები.

### **ჰანტინგტონის დაავადება**

ჰანტინგტონის დაავადება (ჰდ) გენეტიკურად დეტერმინირებული პათოლოგიაა, რომელიც იწვევს ფიზიკური, კოგნიტური და ემოციური სტატუსის პროგრესულ გაუარესებას, ისე რომ პაციენტი ღრმა ინვალიდობამდე მიდის. დაავადებული ადამიანის შვილებს დაავადების დამემკვიდრების 50% შანსი აქვთ. ჰდ ძირითადად ვითარდება მოგვიანებით, ზრდასრული ასაკის შუა პერიოდში, თუმცა აღწერილია იშვიათი შემთხვევები ბავშვებშიც.

დაავადების ნიშნებისა და სიმპტომების ნათელ კლინიკურ გამოვლინებას შესაძლოა წინ უსწრებდეს მცირე ანომალიები (მაგ. მოუსვენრობა), რომელიც რამოდენიმე წლის განმავლობაში გრძელდება და რჩება ყურადღების მიღმა. ლეტალური გამოსავალი დგება ნათელი კლინიკური გამოვლინებიდან დაახლოებით 10-20 წლის შემდეგ და ისევე როგორც პარკინსონის დაავადებისა და გაფანტული სკლეროზის შემთხვევაში, მას იწვევს მეორადი ინფექცია. დაავადებას ახასიათებს პროგრესირებადი დემენცია და დამახასიათებელი უნებლიე მოძრაობები, რომელსაც ქორეა ეწოდება, ასევე ქცევითი ანომალიები. ეს უკანასკნელი მოიცავს მკვეთრ და უეცარ აფეთქებებს სიბრაზის ან აგრესიის სახით, რომელთა წინასწარმეტყველება და შესაბამისად, გამკლავება ახლობლებს უჭირთ. ზოგ შემთხვევაში იგი დაკავშირებული კრიმინალურ ფაქტებთანაც. ზოგჯერ პირიქით, ჰდ-თი დაავადებულ პაციენტებს აღენიშნებათ მკვეთრი აპათია და უინტერესობა გარშემო სამყაროს მიმართ, ანდა აქვთ ფარული დეპრესია. სუიციდის სიხშირე ჰდ-ის დროს 4-ჯერ მაღალია ჯანმრთელ მოსახლეობასთან შედარებით. ჰდ ითვლება ერთ-ერთ ყველაზე გამანადგურებელ მდგომარეობად, და არამარტო მისი ოჯახური ტიპის გამო. ოჯახის წევრები, რომლებიც ხშირად უშუალოდ მონაწილეობენ პაციენტის მოვლაში, პოტენციურად თვითონაც ამ დაავადების განვითარების რისკის ქვეშ არიან.

### **დიაგნოზის განმარტება: პალიატიური მზრუნველობის მიდგომა კომუნიკაციის საკითხებში PLTNC-ების დროს**

PLTNC დიაგნოზის განმარტება ყოველთვის დაკავშირებულია სირთულეებთან როგორც პაციენტის, ისე მისი ახლობლებისთვის. პალიატიური მზრუნველობის სხვადასხვა დარგების მიერ კომუნიკაციურ პრაქტიკაში შემუშავებულია ცუდი ამბის მიწოდების პრინციპები, რომლებიც, სწორად შესრულების შემთხვევაში, ქმნის იმ საფუძველს, რომელზეც ეყრდნობა პაციენტსა და ოჯახზე მზრუნველობის მთელი შემდგომი სისტემა.

უსიამოვნო ინფორმაციის მიწოდებისას მნიშვნელოვანია:

1. საუბარი მარტივად და გასაგებად;
2. პაციენტის რწმენისა და ცოდნის დონის განსაზღვრა (რათა გაადვილდეს მისთვის ფაქტების ახსნის უკეთესი გზის მოძებნა);
3. გახსოვდეთ, რომ შოკისა და შიშის ზემოქმედების ქვეშ მყოფი პიროვნება განიცდის ძლიერ დეპრესიას;
4. მიეცით პაციენტს ნება და დრო რეაქციისათვის. არ შეზღუდოთ მისი ემოციები (ხმით ტირილი, მოთქმა) დიდაქტიკური საუბრით. დიდ შეცდომას წარმოადგენს რთული ახსნა-განმარტებების მიცემა პაციენტის მარტივ შეკითხვებზე. გახსოვდეთ, ზოგჯერ მათ მხოლოდ საკუთარი გრძნობების გამოხატვა სურთ;

5. გაითვალისწინეთ ისეთი რეაქციები, როგორცაა შოკი, ტირილი, სიცილი, რწმენის დაკარგვა, პესიმიზმი, ჩაკეტილობა, ძლიერი აგზნება. სწორედ ასეთ შემთხვევაშია აუცილებელი აგრძნობინოთ პაციენტს მხარდაჭერა;
6. მისცეთ პაციენტს დრო ინფორმაციის გასაანალიზებლად, დართოთ ნება იმოქმედოს სურვილისამებრ და დათანხმდეს მკურნალობას ძალდაუტანებლად.

ექიმისა და პაციენტის ურთიერთობა დაფუძნებულია სიმართლის თქმაზე. მისი ხელშეწყობა გაპირობებულია გულახდილობით, ხოლო ტყუილი კი მისი რღვევის გარანტიაა.

- არასოდეს მოატყუოთ პაციენტი;
- მოერიდეთ წინდაუხედავ გულწრფელობას.

„ცუდი ამბის“ მიწოდების ძირითადი პრინციპები:

- I. შესაფერისი ფიზიკური გარემოთი უზრუნველყოფა:
  - მნიშვნელოვანია განმარტოვება
  - საუბარი აუქჩარებლად, პაუზების გარეშე
  - პაციენტთან საუბრის პერიოდში იყოთ თავისუფალი სხვა საქმეებისგან.
- II. დადგენა იმისა, თუ რა იცის პაციენტმა და რისი ცოდნა სურს:
  - მიუსადაგოთ ინფორმაცია პაციენტის შეგრძნებებს;
  - განსაზღვროთ ძირითადი პრობლემები, ნერვიულობის საგანი;
  - ესაუბროთ მარტივი ენით, ჟარგონების გარეშე.
- III. საუბრის დაწყება თავისუფალი შეკითხვებით:
  - „თქვენი აზრით, რა შეიძლება ყოფილიყო არსებული სიმპტომების მიზეზი?“
  - „როგორ გრძნობდით თავს ოპერაციის შემდეგ?“
  - „აღნიშნული ავადმყოფობა გრძელდება დაუსრულებლად? ნერვიულობით საკუთარ თავზე?“

PLTNC დიაგნოზის განმარტებისას ყველაზე მნიშვნელოვანი პუნქტია კლინიკური გუნდის მიერ პაციენტის და მისი ახლობლების ნდობის მოპოვება და ღია ურთიერთობების დამყარება, ასევე ინფორმაციის მაქსიმალური გაზიარება, რათა შემდგომი სტრატეგია დაგეგმილი იქნას მაქსიმალურად პაციენტის ინტერესების გათვალისწინებით, მოცემული სიტუაციის მოქნილად მართვის ჩათვლით. ამ გზით შესაძლებელია მკვეთრი კრიზისების თავიდან აცილება. იმისათვის, რომ ექიმთან ვიზიტი ნაყოფიერად ჩაითვალოს, აუცილებელია პირადული გარემოს შექმნა, მოსმენის სურვილის გამოხატვა, ნაკლებად ჩართვა მათ საუბარში და თბილი, თანაგრძნობითი დამოკიდებულება. ქვემოთ მოცემულია სლოანისა და კოლეგების მიერ მოწოდებული რეკომენდაციები მნდ-ს დიაგნოზის გამჟღავნების დროს, რაც პრაქტიკაში იქნა გამოცდილი:

1. არ დაუმალოთ ინფორმაცია პაციენტს, თუ მას სურს მისი მიღება;
2. არ მისცეთ პაციენტს ინფორმაცია, თუ მას არ სურს მისი მიღება;
3. წინასწარ შეაფასეთ პაციენტის მოსალოდნელი რეაქცია და იმოქმედეთ ადექვატურად მის საპასუხოდ.

ამ ეტაპზე ვლინდება მნიშვნელოვანი განსხვავებები, რაც უკავშირდება კულტურულ და ეთიკურ საკითხებს, ასევე პაციენტის სოციალურ კლასს და განათლებას, ან რელიგიურ შეხედულებებს. ყველასთვის ერთი მოდელი არ გამოდგება, ამიტომ ეს ფაზა ერთ-ერთი ყველაზე რთული გადასალახია კლინიციის მხრიდან.

დიაგნოზის განმარტების სწორად შერჩეული მოდელი პირდაპირ მოქმედებს პაციენტისა და მისი ოჯახის წევრების მომავალ შესაძლებლობებზე - გაუძლევედნენ იმ პრობლემებსა და დილემებს, რაც წარმოიშობა PLTNC დაავადების მიმდინარეობის დროს. განსაკუთრებით ეს ეხება ჰანტინგტონის დაავადებას. მისი ოჯახური ტიპი გულისხმობს იმას, რომ დიაგნოზს ენიჭება შორსმიმავალი მნიშვნელობა, რომელიც ვრცელდება ოჯახის წევრებზეც. როგორც წესი, ოჯახში ჩნდება დილემა, მოუარონ მშობელს, რომელსაც აქვს ამ დაავადების დასაწყისი და პარალელურად გადაწყვიტონ, გაუკეთონ თუ არა შვილებს დიაგნოსტიკური ტესტი ჰანტინგტონის დაავადებაზე. როცა ოჯახში არის გაყრის ან ცალკე ცხოვრების სიტუაცია, ეს საკითხები კიდევ უფრო მძიმდება.

ობრაიენის კვლევის მონაცემების მიხედვით, რომელიც მოიცავდა მნდ-თი დაავადებული 50 პაციენტის თვითშეგრძნების აღწერას, აღმოჩნდა რომ პაციენტების უმრავლესობა პოულობდა პოზიტიურ ელემენტს დიაგნოზის განმარტებაში, რადგან იგი სწორ ახსნას აძლევდა იმ სიმპტომებსა და პრობლემებს, რაც ჰქონდათ მათ ამ ხნის განმავლობაში. უმრავლესობა აღნიშნავდა, რომ ერჩივნა დიაგნოზის განმარტება მოესმინა ექიმის მხრიდან პირდაპირი, თუმცა თანგრძნობის გამომხატველი სახით, ვინმე ახლობელთან ერთად. მნდ-თი დაავადებული პაციენტების შემთხვევაში, დიაგნოზის განმარტების შემდეგ ზოგიერთი აღნიშნავდა შიშის გრძნობას სიკვდილის პროცესის მიმართ, განსაკუთრებით აშინებდათ “მოხრჩობის” შესაძლებლობა. შესაბამისად რეკომენდირებული იყო, რომ ასეთი პაციენტებისათვის, ასევე მათთვის, რომელთა ფორსირებული ამოსუნთქვის მოცულობა 50%-ზე დაბლა ეცემოდა, შეეთავაზებინათ დაწვრილებითი ახსნა-განმარტება ტერმინალური ფაზის შესახებ, სიცოცხლის ტიპური ბოლო ეტაპის აღწერით, რაც უმრავლესი პაციენტების შემთხვევაში გულისხმობს კომას და მშვიდ გარდაცვალებას.

ყველა შემთხვევაში, PLTNC-თი დაავადებულ პაციენტებს სურთ ჰქონდეთ მუდმივი სანდო მხარდაჭერისა და ინფორმაციის წყარო სახლში დაბრუნების შემდეგ. დიაგნოზის განმარტებისას ზედმეტი ინფორმაციის მიწოდება შესაძლოა მრავალი ადამიანისთვის ძლიერ სტრესული აღმოჩნდეს. თუმცა, ინფორმაციის წყაროსა და კონტაქტის ნაკლებობის შემთხვევაში, დიაგნოზის განმარტების შემდგომი პერიოდი



შეიძლება ანალოგიურად მიიმე აღმოჩნდეს პაციენტისა და მისი ოჯახისათვის. დაავადებათა ასოციაციების როლი (მაგ. პანტინგტონის დაავადების ასოციაცია ან მოტორული ნეირონის დაავადების ასოციაცია) ძალიან მნიშვნელოვანია ამ დაავადებების მართვაში, რადგან მათ აქვთ კარგად დამუშავებული, ლაკონური ბეჭდვითი ინფორმაციული მასალა პაციენტებისათვის, ასევე გამოცდილი რჩევები და რეკომენდაციები მათთვის, როგორ მოიძიონ დახმარება და ნებისმიერ კითხვაზე პასუხი. ასევე ძალიან მნიშვნელოვანია უშუალო მუშა პერსონალის, მაგ. კლინიკური მედლების ჩართულობა, რადგან სწორედ ისინი ახორციელებენ პაციენტის ვიზიტებსა და მონიტორინგს სახლის პირობებში. მზრუნველობის ეს უწყვეტი ტიპი პაციენტებისა და მათი ოჯახებისათვის გადამწყვეტი მნიშვნელობისაა, რადგანაც იგი წარმოადგენს დიაგნოზის შემდგომ ხანგრძლივი პალიატიური მზრუნველობის საფუძველს.

### **ფსიქოსოციალური საჭიროებანი PLTNC მდგომარეობების დროს: ღირსებისა და მნიშვნელობის შენარჩუნება**

დიაგნოზის განმარტებიდან დაწყებული ფსიქოსოციალური საჭიროებები წარმოიშევა PLTNC-ით პაციენტის დაავადების მთელი კურსის მანძილზე. ფსიქოსოციალური დახმარების უზრუნველყოფა გულისხმობს მრავალ ასპექტს, რაც მოიცავს: პაციენტისა და ოჯახის თანადგომას, ინფორმირებას და მათთვის ღირსებისა და მნიშვნელობის გრძნობის შენარჩუნებას, რათა მათ გარკვეულწილად თავად მოახერხონ გამკლავება პრობლემებისადმი და ჩაერთონ სიტუაციის მართვაში. იგი ასევე მოიცავს გარდაცვალებასა და გლოვასთან დაკავშირებულ სხვადასხვა სულიერ, რელიგიურ, ემოციურ და სოციალურ საკითხებს, რომლებიც ყოველთვის თან ახლავს ინკურაბელურ დაავადებას. ფსიქოსოციალური დახმარების უზრუნველყოფას აქვს უზარმაზარი დადებითი გავლენა პაციენტისა და მისი ოჯახის ზოგად მდგომარეობაზე, რაც გრძელდება გლოვის პერიოდშიც. თუმცა, PLTNC-ს ფსიქოსოციალური ასპექტები ნაკლებადაა შესწავლილი. მნდ-ს შემთხვევაში ნაჩვენებია, რომ პაციენტები, რომელთაც დაკმაყოფილებული აქვთ ფსიქოსოციალური საჭიროებანი, უფრო კარგად უმკლავდებიან საკუთარ მდგომარეობას, უფრო ნაკლებად აღენიშნებათ დეპრესია და აქვთ სიცოცხლის ხარისხის უფრო მაღალი მაჩვენებლები, იმ შემთხვევებშიც კი, როცა გვაქვს უფრო ხანდაზმული ასაკი და მიიმე სტატუსი დაავადების მხრივ. პირიქით, როდესაც ფსიქოსოციალური მხარე შეუვსებელია, სახეზეა ტანჯვის, შიშის, უიმედობის განცდა და ნაჩქარევი სიკვდილის სურვილი.

ფსიქოსოციალური საჭიროებების შევსება ხდება პალიატიური მზრუნველობის მთავარი მუშა ჯგუფის მიერ (ეს შესაძლოა იყოს მედდა, სოციალური მუშაკი, ფსიქოლოგი ან ექიმი, რომლებიც მუშაობენ ცალკე ან ერთად მულტიდისციპლინალური გუნდის სახით). ამ პერსონალს უნდა ჰქონდეს საჭირო უნარ-ჩვევები იმისათვის, რომ იმუშავოს რთულ და ზოგჯერ პრობლემურ სიტუაციებში ოჯახური თვალსაზრისით. მათ უნდა ჰქონდეთ უნარი, დახმარება

გაუწიონ როგორც პაციენტს, ისე ოჯახს მოცემული სიტუაციისადმი შეგუებაში და ჩართონ ისინი მნიშვნელოვანი გადაწყვეტილებების მიღებაში მიმდინარე მზრუნველობის დაგეგმვის შესახებ, განსაკუთრებით როდესაც მივიწვევთ ტერმინალური ფაზისკენ. ფსიქოსოციალური დახმარებისათვის აუცილებელი თვისებაა კარგი კომუნიკაციის, ასევე მოსმენის, გულწრფელი ინტერესის, ზრუნვისა და თანაგრძნობის გამოხატვის უნარი. პერსონალს, რომელიც მუშაობს პაციენტთან და მის ოჯახთან, ესაჭიროება განსაკუთრებული მიდგომების და ფასეულობების ჩამოყალიბება საკუთარ თავში, როგორცაა: არა-განკითხვა; ურთიერთობა პაციენტთან და მის ოჯახთან როგორც პარტნიორებთან; პაციენტის უფლებების პატივისცემა, რაც ნიშნავს, რომ მას შეუძლია მოიქცეს თავისი სურვილისა და გადაწყვეტილების მიხედვით, მისი შესაძლებლობებისა და მიხედვით.

გალაჰერისა და მონროს მიერ ჩატარებულ კვლევაში მნდ-თი დაავადებულ პაციენტებზე ფსიქოსოციალური მზრუნველობის შესახებ, ყურადღება გამახვილებულია შემდეგ საკითხებზე, რომლებიც აუცილებელია გათვალისწინებული იქნას ყოველი პაციენტისა და ოჯახის შეფასებისას:

- ინდივიდუალური პაციენტის გაგება;
- დაავადების ზეგავლენა ოჯახში პაციენტის როლსა და ოჯახურ ურთიერთობებზე;
- ოჯახის წევრების პირადი ისტორიები;
- ოჯახის სასიცოცხლო ციკლთან დაკავშირებული საკითხები და მათი აღქმა პაციენტისა და ოჯახის მიერ;
- ადრე არსებული დაავადება ან კრიზისული სიტუაცია ოჯახში და როგორ მოხდა მასთან გამკლავება;
- სხვა სუსტი (მოწყვლადი) ინდივიდები ოჯახში;
- ოჯახის ფიზიკური და სოციალური რესურსები.

მთავარი საყურადღებო საკითხი ამგვარი შეფასების ჩატარებისას არის ის, თუ რამდენად სწორად ესმის მსმენელს პაციენტისა და მისი ახლობლების მიერ გადმოცემული აზრი და დაგეგმილი პერსპექტივები. მსმენელმა ასევე უნდა გაითვალისწინოს ისიც, რომ მონათხრობი ოჯახურ მოვლენებზე წარმოადგენს დინამიურ, “ცოცხალ” ამბებს, რომლის დროსაც ამ მოვლენებზე ოჯახის რეაქცია და მათი აღქმა ისევე მნიშვნელოვანია, როგორც თვითონ მასში არსებული “ფაქტების” შინაარსი. უფრო მეტიც, შეხედულებები და ღრმად გამჯდარი რწმენა გარკვეული მოვლენების შესახებ შესაძლოა სწრაფად შეიცვალოს დროთა განმავლობაში, ამიტომ კარგი ფსიქოსოციალური დამხმარების უზრუნველყოფისათვის საჭიროა მოხდეს გეგმების თავიდან განხილვა და გადაფასება, განსაკუთრებით ეს ეხება იმ შემთხვევას, როცა პაციენტის მდგომარეობა სწრაფად მძიმდება. ჰდ-თი დაავადებულ პაციენტებზე ჩატარებულმა კვლევამ აჩვენა, რომ მზრუნველობის კოორდინატორებს (რომელთაც არ მოეთხოვებათ კლინიკური გამოცდილების ქონა) ეკისრებათ ძალიან დიდი როლი ინფორმაციის მიწოდების, დახმარების ცენტრებისათვის მიმართვის, ემოციური და

მორალური მხარდაჭერის უზრუნველყოფის და მიმდინარე მზრუნველობის გეგმების მუდმივი განხილვისა და შეფასების მხრივ.

### **ტკივილის მართვის მთავარი პრინციპები PLTNC მდგომარეობების დროს**

აქ მხოლოდ მოკლედ და ზოგადად განვიხილავთ ტკივილის მართვის პრინციპებს, რადგან დაწვრილებით იგი მოცემულია შემდეგ ნაწილში.

როგორც ზემოთ აღვნიშნეთ, ტკივილი დამახასიათებელია ყველა PLTNC მდგომარეობისთვის. განსაკუთრებით ხშირია ტკივილი გაფანტული სკლეროზისა და მოტორული ნეირონის დაავადების დროს, იგი აღინიშნება 50%-დან 75%-მდე შემთხვევებში – ეს მონაცემი კიბოს ზოგიერთი შემთხვევების მონაცემებზე უფრო მაღალია. ტკივილის განვითარებას მრავალი მიზეზი აქვს, თუმცა ხშირად იგი არის ნეიროპათიური ან კუნთოვანი გენეზის. ნეიროპათიური ტკივილი – ესაა ტკივილი, რომელიც გამოწვეულია ნერვულ სისტემაში არსებული პათოლოგიის შედეგად, მაგ. პერიფერიული ნერვის, დორსალური ფესვის განგლიის ან დორსალური ფესვის, ან ცნს-ის დაზიანების მიზეზით. მხოლოდ ბოლო რამოდენიმე წელია, რაც ტკივილი აღიარებული იქნა როგორც მნიშვნელოვანი პრობლემა PLTNC მდგომარეობის დროს. თანამედროვე კლასიკური განმარტების მიხედვით ტკივილი არის:

- ინდივიდუალური შეგრძნება;
- შედეგება ემოციური და სენსორული კომპონენტებისგან;
- აქვს ტემპორალური მახასიათებლები;
- აქვს შეუზღუდავი საზღვრები.

PLTNC-ების დროს უმთავრესად სახეზეა ტკივილის ქრონიკული ფორმა. განსხვავებით მწვავე ტკივილისგან, რომელიც ნორმაში წარმოიშვება ქსოვილის დაზიანების შედეგად, ქრონიკული ტკივილი მუდმივია და რჩება ქსოვილის აღდგენის შემდეგ, ან შეიძლება განვითარდეს დაზიანების არარსებობის დროს. ქრონიკული ტკივილი დაკავშირებულია ნევროლოგიური დისფუნქციის რთულ მექანიზმებთან და ხშირად რთულია მისი სრული აღმოფხვრა მხოლოდ მედიკამენტების საშუალებით. ასეთ ტკივილს ესაჭიროება კომპლექსური და მრავალმხრივი მიდგომა მკურნალობის თვალსაზრისით, რადგან იგი უფრო ღრმა ზეგავლენას ახდენს პაციენტის ზოგად მდგომარეობაზე, ვიდრე მწვავე ტკივილი: ქრონიკული ტკივილი ხშირად მოქმედებს ხასიათზე, იწვევს პიროვნების ცვლილებებს და ასევე ცვლის სოციალურ ურთიერთობებს. არსებობს ასევე ურთიერთკავშირი ტკივილის განცდასა და მის ასოციაციებს შორის, რომელიც ინდივიდუალურად აღიქმება პაციენტის მიერ. მაგალითად, თუ პაციენტისთვის ტკივილი ასოცირებულია მზარდი ინვალიდობის ან უცნობისადმი შიშის განცდასთან, ასეთი ტკივილი უფრო ძნელი სამართავია და შესაძლოა თანდათან უფრო გაუარესდეს. პაციენტებში არანამკურნალები ტკივილით ხშირად ვითარდება თანმხლები დეპრესია, ძილის დარღვევები, დადლილობა, ქვეითდება ზოგადი ფიზიკური და მენტალური ფუნქცია. ქრონიკული ტკივილის, განსაკუთრებით კი

ნეიროპათიური ტკივილის მკურნალობა საჭიროებს ფარმაკოლოგიური და არა-ფარმაკოლოგიური მეთოდების კომბინირებას. ზოგიერთ პაციენტში შეიძლება ძლიერ ეფექტური აღმოჩნდეს დამატებითი ფიზიოთერაპიული ან ალტერნატიული მკურნალობის მეთოდები, მაგ. რეფლექსოლოგია ან მასაჟი. ფარმაკოლოგიური მკურნალობის საჭიროებისას უნდა ვიმოქმედოთ ჯანმო-ს მიერ მოწოდებული ტკივილის მართვის სამსაფეხურიანი სქემით. ეს სამსაფეხურიანი სქემა აღიარებულია როგორც ყველაზე უსაფრთხო და ეფექტური გაიდლაინი, რომელიც საფუძვლად უდევს ტკივილის კონტროლს. მეთოდი გულისხმობს, რომ მკურნალობას ვიწყებთ მარტივი არაოპიოიდური ანალგეტიკებით, რომელსაც შეიძლება დაემატოს ადიუვანტური საშუალებები საჭიროების შემთხვევაში (პირველი ეტაპი), რომლის არაეფექტურობის შემთხვევაში გადავდივართ სუსტ ოპიოიდებსა და საჭიროების შემთხვევაში ადიუვანტებზე (მეორე ეტაპი), ხოლო საბოლოოდ კი მესამე ეტაპზე, რომელიც მოიცავს ოპიოიდურ ანალგეტიკებს, რომელთა ტიტრაციაც ხდება ფრთხილად, მზარდი დოზებით სანამ ტკივილი არ გაყუჩდება. ამ ეტაპზეც, საჭიროების შემთხვევაში იხმარება ადიუვანტური (დამატებითი) საშუალებები. ჯანმო-ს მიერ მოწოდებულ რეკომენდაციებში განსაკუთრებული ყურადღება ენიჭება ანალგეტიკების ორალურად დანიშნვის უპირატესობას რეგულარული ინტერვალებით, ამასთან მკურნალობის სქემა უნდა ექვემდებარებოდეს მუდმივ გადახედვას. ანალგეზიური მკურნალობის სწორი დოზა და კომბინაცია არის ის, რომელიც სრულად ახდენს ტკივილის კუპირებას მოცემულ პაციენტში.

**ჯანმოს ტკივილის მართვის 3-საფეხურიანი სქემა**

მსუბუქი (1-3 ქულა)	საშუალო (4-6 ქულა)	მძიმე (7-10 ქულა)
აცეტამინოფენი	ა/კოდეინი	მორფინი
ასპირინი	ა/ჰიდროკოდონი	ფენტანილი
აასს-ები	ა/ოქსიკოდონი	ჰიდრომორფონი
+/- ადიუვანტები	ტრამადოლი	ლევორფანოლი
	+/- ადიუვანტები	მეტადონი
		ოქსიკოდონი
		ოქსიმორფონი
		+/- ადიუვანტები

**მოვლა სიცოცხლის ბოლო ეტაპზე და მისი დაგეგმვა PLTNC მდგომარეობების დროს**

როგორც უკვე აღვნიშნეთ, მნდ-თი დაავადებულ პაციენტებში გარდაცვალება ხდება სუნთქვის უკმარისობის შედეგად, მაშინ როცა სხვა მდგომარეობების დროს სიკვდილის უშუალო მიზეზია თანმხლები ინფექცია, რასაც ამწვავებს

პროგრესირებადი დაავადების შედეგად გამოწვეული ორგანიზმის სისუსტე და არამდგრადობა.

მნდ-ს დროს, სუნთქვის უკმარისობა შეიძლება განვითარდეს საკმაოდ სწრაფად და ამის გამო, გარდაცვალებაც მოხდეს შედარებით მოულოდნელად. შესაბამისად, აუცილებელია რომ გადაწყვეტილებები პაციენტისა და მისი ოჯახის მხრიდან წინასწარ იქნას მიღებული იმის შესახებ, თუ რა უნდა მოვიმოქმედოთ ან საერთოდ ვიმოქმედოთ თუ არა რესპირატორული უკმარისობის შემთხვევაში. ახალი ტექნოლოგიების შემოტანასთან ერთად, როგორცაა მაგ. არაინვაზიური ვენტილაცია და კანგავლითი ენდოსკოპიური გასტროსტომით (PEG) კვება (PEG – percutaneous endoscopic gastrostomy), მნდ-ს ტერმინალური ფაზა შესაძლებელია მნიშვნელოვნად გავახანგრძლივოთ, თუმცა ეს მეთოდები ნაკლებად მოქმედებს თვითონ ტერმინალური ფაზის მოდელზე. გასათვალისწინებელია ისიც, რომ ზოგიერთ პაციენტს ურჩევნია დათანხმდეს ამგვარ ჩარევებზე, რაც მათ კიდევ რამდენიმე ძვირფას დღეს, კვირას თუ თვეს შემატებს, თუმცა ყველასთვის იგივე არჩევანი მისაღები არაა. ტერმინალური ფაზის დაწყებამდე მისი მართვა უნდა დაიგეგმოს წინასწარ, შესაძლოა რამოდენიმე კვირით ან თვით ადრეც კი, რათა გაზიარებული იქნას ინფორმაცია, რა არის პაციენტისთვის უკეთესი ან როგორ ურჩევნია თვითონ პაციენტს და მის ოჯახს.

ზოგიერთ პაციენტს შეიძლება მტკიცედ არ სურდეს ტექნოლოგიური ჩარევების წარმოება ბოლო სტადიაზე, რადგანაც მიაჩნიათ, რომ ეს უბრალოდ გარდაუვალი შედეგის გადავადებაა. ამ შემთხვევებში, როდესაც ექიმი დარწმუნდება რომ პაციენტს შეუძლია მიღებული ინფორმაციის სწორად აღქმა და ანალიზი, რის შედეგადაც იღებს იგი მოცემულ გადაწყვეტილებას, პაციენტს შეუძლია მისცეს ექიმს წერილობითი დასტური სიცოცხლის შემანარჩუნებელი თერაპიების უარყოფის შესახებ. ამ დოკუმენტს, თუკი იგი შეფასებულია ვალიდურად, აქვს იურიდიული ძალა 2005 წლის მენტალური უნარის აქტის მიხედვით (დიდი ბრიტანეთი). ნებისმიერ შემთხვევაში, სიკვდილის პროცესის დეტალური აღწერით შეიძლება ძალიან შევაშინოთ პაციენტი და მისი ოჯახი. მაგ. მნდ-თი პაციენტების უმრავლესობას ეშინია მოხრჩობით სიკვდილის, თუმცა კვლევებით დადასტურებული იქნა, რომ ეს შიში მეტწილად უსაფუძვლოა. პაციენტებსა და მათ ოჯახს ასევე კარგად უნდა განვუმარტოთ ოპიოიდების (მაგ. მორფინის) როლი სიმპტომების მართვაში, ავუხსნათ, რომ მოცემული სტანდარტების შესაბამისად გამოყენებისას ოპიოიდები არ აჩქარებენ სიკვდილს და შეიძლება მათი მზარდი დოზებით გამოყენება სათანადო ადიუვანტურ თერაპიებთან ერთად, ტკივილისა და სხვა სიმპტომების კარგი კონტროლის მიზნით. ქვემოთ ჩამოთვლილია ტიპური მედიკამენტები, რომლებიც გამოიყენება ტერმინალურ ფაზაში:

- ანალგეტიკები – ტკივილის მოსახსნელად, მაგ. მორფინი;
- ანქსიოლიტიკები (ტრანკვილიზატორები) / სედაციური საშუალებები – სუნთქვის უკმარისობისა და სტრესის მოსახსნელად, მაგ. მიდაზოლამი;

- ანტი-სეკრეციული პრეპარატები – რესპირატორულ ტრაქტში სეკრეციების შესამცირებლად, მაგ. ჰიოსცინის ჰიდრობრომიდი;
- ანტიემეტიკური პრეპარატები – გულისრევისა და ღებინების მოსახსნელად, მაგ. ციკლიზინი.

ზოგიერთ პაციენტს შეიძლება ჰქონდეს სპეციფიკური პრობლემები, რომლებიც მოითხოვს მათი ოჯახის ექიმის ან კერძო სპეციალისტების ჩარევას. ერთ-ერთი მაგალითია სულიერი სტრესი. PLTNC მდგომარეობების დროს განსაკუთრებულ პრობლემას ქმნის კომუნიკაციის უნარის დაკარგვა პაციენტებში. განსაკუთრებით ეს ეხება მნდ-სა და ჰდ-ს. ინვალიდობის ხარისხი ასეთ პაციენტებში უკიდურესად მძიმეა. თუმცა, პაციენტთან ხშირი ყოფნა და მისი სიმპტომების მოგვარების მცდელობა აადვილებს ტერმინალური ფაზის მართვას. კარგი მოვლა გულისხმობს კლინიკური გუნდის ერთად მუშაობას იმისათვის, რომ კრიტიკულად იქნას შეფასებული ის მიზნები და ამოცანები, რაც დგას დღის წესრიგში მოცემული პაციენტისა და მისი ოჯახისათვის. კითხვები, როგორიცაა მაგ. “რატომ ვაკეთებთ ამას?” ან “რისი მიღწევის იმედი გვაქვს ამ კონკრეტული გეგმით თუ თერაპიით?” - ყოველთვის უნდა იქნას დასმული იმისათვის, რომ კლინიკური ქმედება მორგებული იყოს მაქსიმალურად ინდივიდუალურად, პაციენტის ინტერესების გათვალისწინებით, და არ იყოს ნაკარნახევი ბიოსამედიცინო მოთხოვნებით ან რუტინული კლინიკური პრაქტიკის წესებით. სიცოცხლის ბოლო სტადიაზე მოვლისა და თუნდაც მკურნალობის ზოგადი და მთავარი მიზანია, სწრაფად და ეფექტურად მოვახდინოთ რეაგირება იმ საჭიროებებზე, რომლებიც შეიძლება წარმოეშვას პაციენტს და მის ახლობლებს, რათა მიღწეული იქნას მაქსიმალური კომფორტი და სიცოცხლის ხარისხი შესაძლებლობის ფარგლებში. ქვემოთ ჩამოთვლილია ძირითადი პრინციპები, რომლებიც საფუძვლად უდევს ტერმინალური ეტაპის მართვას ნებისმიერი მდგომარეობის შემთხვევაში:

- მიმდინარე მკურნალობის რეჟიმის შეფასება და არასაჭირო წამლების შეწყვეტა;
- საჭიროების შემთხვევაში, ინიშნება მედიკამენტი კანქვეშ მისაღებად შეთანხმებული პროტოკოლის მიხედვით, ტკივილის, აფორიაქების, გულისრევა-ღებინებისა და რესპირატორულ ტრაქტში სეკრეციების მოსახსნელად;
- ხდება გადაწყვეტილების მიღება არასაჭირო ჩარევების შეწყვეტის შესახებ, რაც მოიცავს მაგ. სისხლის ანალიზებს, ინტრავენური სითხეების შეყვანას და ვიტალური ნიშნების მონიტორინგს;
- პაციენტს, ოჯახსა და მომვლელებს შორის ჩამოყალიბებული უნდა იქნას გასაგები ენა კომუნიკაციისთვის;
- დგინდება პაციენტის, ოჯახისა და მომვლელთა აღქმისუნარიანობა პაციენტის მდგომარეობის მიმართ;
- ფასდება პაციენტის, ოჯახისა და მომვლელთა რელიგიური და სულიერი საჭიროებანი;

- ოჯახსა და მომვლელებს ეძლევათ შესაბამისი წერილობითი ინფორმაცია;
- ოჯახის ექიმს აცნობებენ პაციენტის მდგომარეობის შესახებ;
- უნდა მოხდეს შემდგომი მოვლის გეგმის განმარტება და განხილვა რამდენადაც ეს შესაძლებელია, პაციენტთან ან მის ოჯახთან, ანდა სხვა მომვლელებთან ერთად.

## სიმპტომების მართვა ნევროლოგიურ პალიატიურ მზრუნველობაში

ნევროლოგიურ მდგომარეობებს ახასიათებთ მრავალი საერთო სიმპტომი, რომლებიც ღრმა ზემოქმედებას ახდენს პაციენტის სიცოცხლის ხარისხზე. კარგ სიმპტომ-კონტროლს განაპირობებს დაწვრილებითი ანამნეზის შეკრება, ყურადღებით გასინჯვა და შესაბამისი გამოკვლევების ჩატარება, რაც საშუალებას აძლევს ექიმს გააკეთოს დაავადების შესაძლო პროცესების მთლიანი მონახაზი და შეაფასოს, როგორ ზეგავლენას ახდენს იგი პიროვნებასა და მის მომვლელებზე. ღია დისკუსია პაციენტთან (და მის მომვლელებთან, როცა ამას მდგომარეობა საჭიროებს) ძლიერ მნიშვნელოვანია და თერაპიული ეფექტიც აქვს; იგი გულისხმობს ახსნა-განმარტების მიცემას პრობლემის შესაძლო მიზეზზე და მოიცავს მკურნალობის ამა თუ იმ სქემის ორმხრივ განხილვას მათი პლუსებისა და მინუსების გათვალისწინებით. ამ თავში მოცემულია რიგი პრობლემები, რომლებიც როგორც წესი გვხვდება PLTNC მდგომარეობების დროს და მათი მართვის ხერხები, რაც ეფუძნება ავტორების კლინიკურ გამოცდილებას და ხელმისაწვდომ გამოქვეყნებულ მონაცემებს ამ საკითხზე.

### სიარულის გაძნელება

სიარულის გაძნელების მიზეზი მრავალგვარია და საჭიროებს სრულყოფილ შეფასებას და მენეჯმენტს. საჭიროა მხედველობაში იქნას მიღებული შემდეგი ფაქტორები:

- სისუსტე ფეხებში შეიძლება იყოს დისტალური ან პროქსიმალური;
- სპასტიურობა იწვევს შებოჭილობას და ზამბარისებურ სიარულს, ასევე ფეხის თითებით იატაკის დაჭერას (რაც იწვევს დავარდნებს);
- პარკინსონის დაავადებით პაციენტებს ტიპურად ახასიათებთ ნელი სიარული მოხრილი პოსტურით და მოკლე ნაბიჯებით, დავარდნის ტენდენციით;
- ატაქსია, ფართო დგომა და არამყარი ნაბიჯები მიუთითებს ნათხემის დაზიანების ნიშნებზე, რომელსაც ხშირად თან ახლავს ნისტაგმი და დიზართრია, ანდა მგრძნობელობის დაკარგვა პერიფერიული მგრძნობელობის დაზიანების გამო, მაგ, პოლინეიროპათიის დროს. ამ უკანასკნელის დროს შეიძლება სიარული უფრო გაძნელდეს სიბნელეში, თუ დაზიანება მოიცავს ღრმა მგრძნობელობასაც;

- ფრონტალური წილის დაავადებამ შეიძლება გამოიწვიოს აპრაქსია, რაც განაპირობებს სიარულის ქერქულ დარღვევას, რასაც ხშირად თან ახლავს შეუკავებლობა ან დემენცია;
- სხვადასხვა მიზეზით გამოწვეულმა ტკივილმა ასევე შეიძლება ხელი შეუშალოს პაციენტს გადაადგილებაში.

მკურნალობის მიზანი ამ შემთხვევაში არის პაციენტისათვის უსაფრთხოების და დამოუკიდებლობის უნარის შენარჩუნება, რამდენადაც ეს შესაძლებელია. აუცილებელია პაციენტის დაწვრილებითი გამოკვლევა ფიზიოთერაპევტის მიერ.

## **სისუსტე**

სისუსტე ხშირად თან ახლავს ნევროლოგიური დაავადების ბოლო სტადიებს. ქვედა კიდურებში სისუსტეზე მიუთითებს დაკიდული ტერფი, ფეხის წამოკვრის ტენდენცია, სკამიდან ადგომის გაძნელება და სიარულისას ძალიან ადვილად დაღლა. სისუსტე ასევე ძლიერ ინვალიდიზაციას იწვევს ზედა კიდურებში, რაც გამოიხატება მათრახისებრი (დაკიდული) მკლავებით (როდესაც ზიანდება პროქსიმალური კუნთები) ან ნატიფი მოძრაობების დარღვევით (დისტალური კუნთების დაზიანებისას), მაგ. პაციენტს არ შეუძლია ბოთლის გახსნა, გასაღების გადატრიალება და ხელიდან უვარდება საგნები.

დამხმარე მოწყობილობების შემოტანა პაციენტის ცხოვრებაში ცოტა საფრთხილო საკითხია, რადგან მან შესაძლოა ეს აღიქვას მდგომარეობის გაუარესების დადასტურებად ექიმის მხრიდან; თუმცა ამჟამად არსებული საშუალებები ძალიან მოხერხებულია პაციენტის კომფორტისათვის. ყავარჯნებისა და საგორავებელი სავარძელის გარდა, ეს შეიძლება იყოს მსუბუქი წონის დანები და მისთანა საოჯახო ხელსაწყოები, ასევე მოძრავი შხაპის კაბინა ან დისტანციური მართვის სისტემები.

## **ტკივილი**

გაფანტული სკლეროზის გარდა, გახანგრძლივებული ნევროლოგიური მდგომარეობებით პაციენტების უმრავლესობაში ტკივილი ხშირად არ მოიაზრება უმთავრეს პრობლემად. თუმცა, ხშირად იგი იგნორირებულია პაციენტის მიერ, თუ არ ჩავეკითხებით სპეციალურად, მათ შესაძლოა არც აღნიშნონ იგი. არსებობს ტკივილის გამომწვევი რამოდენიმე შესაძლო ეტიოლოგიური ფაქტორი, ასევე პაციენტს შეიძლება აღენიშნებოდეს ერთდროულად რამოდენიმე ტკივილის სინდრომი. გაფანტული სკლეროზის დროს, მწვავე და ქრონიკული ტკივილის სინდრომები გვხვდება პაციენტების 30-80%-ში, ხოლო მოტორული ნეირონის დაავადების დროს კი - 73%-ში, მონაცემების მიხედვით.

## **კუნთ-სახსროვანი ტკივილი**

მოძრაობის შეზღუდვამ შეიძლება გამოიწვიოს სახსრების შებოჭილობა და პოტენციურად მტკივნეული კონტრაქტურები. ამას გარდა, სახსრების გარშემო



კუნთოვანი ტონუსის დაქვეითების გამო ხდება მოძრაობის დიაპაზონის გაზრდა, რამაც შეიძლება გამოიწვიოს ამოვარდნილობები. ყველაზე ხშირად ეს ხდება მხრის სახსარში. ამ დროს მნიშვნელოვანი როლი ენიჭება ფიზიოთერაპიას, რომელიც აფასებს მოძრაობის დიაპაზონს. ფიზიოთერაპია უზრუნველყოფს ადექვატური და ეფექტური დამხმარე საშუალებების მიწოდებას, ასწავლის პაციენტს (მის მომვლელს) პასიურ მოძრაობებს, რაც ხელს უშლის კონტრაქტურების განვითარებას, ასევე სხვადასხვა ვარჯიშებს. ამ დროს შეიძლება ეფექტური იყოს ფარმაკოლოგიური ან სხვა არა-ფარმაკოლოგიური მეთოდების გამოყენებაც.

- ადგილობრივად სითბოს ან ელექტრული კანგავლითი ნერვული სტიმულაციის გამოყენება (TENS – transcutaneous electrical nerve stimulation);
- ხშირად ეფექტურია პარაცეტამოლი და სხვა აასს-ები;
- ლოკალურად აასს-ის გელის გამოყენება;
- მწვავე ტკივილის დროს, თუ ზემოთ ჩამოთვლილი საშუალებები არაეფექტურია, შეიძლება ზოგჯერ საჭირო გახდეს ოპიოიდები. შეიძლება საკმარისი იყოს სუსტი ოპიოიდების დანიშვნა, მაგ. კოდეინი პარაცეტამოლთან კომბინაციაში, მაგ. კო-კოდამოლი 30/500 დღეში 4-ჯერ, მაგრამ თუ იგი არაეფექტურია, მაშინ უნდა დაინიშნოს უფრო ძლიერი ოპიოიდი. დოზის ტიტრაციის თვალსაზრისით მოსახერხებელია ხანმოკლე მოქმედების ოპიოიდი, მაგ. მორფინის ხსნარი, რომელიც ასევე შეიძლება მიღებული იქნას მოსალოდნელი მტკივნეული შეტევების დაწყებამდე ნახევარი საათით ადრე, თუ ტკივილი მუდმივად გრძელდება, მაშინ შესაძლოა საჭირო გახდეს ნელი გამოთავისუფლების ოპიოიდები. ყლაპვის გაძნელების დროს განსაკუთრებით ეფექტურია ოპიოიდების, მაგ. ბუპრენორფინის ან ფენტანილის ტრანსდერმული მწებავი საფენები.

## ნაწოლები

პაციენტების ინვალიდობის ზრდასთან ერთად მათი მოძრაობის დიაპაზონი მცირდება, რადგან უფრო და უფრო მეტ დროს ატარებენ სავარძელში ან საწოლში, ამასთან ხშირად არც შეუძლიათ დამოუკიდებლად პოზის შეცვლა. კანზე ზეწოლის ადგილებზე ყურადღების მიქცევა აუცილებელია. ზეწოლის ადგილებში განვითარებული წყლულები (ნაწოლები) არის ტკივილისა და სტრესის გამომწვევი მთავარი მიზეზი, რის გამოც პაციენტები საჭიროებენ ანალგეტიკებს, ჯანმოს სამსაფეხურიანი ანალგეტიკების სქემის მიხედვით. ასევე ყურადღება უნდა მიექცეს ტანსაცმელსა და პაციენტის მოთავსებას საწოლში. ჩამოყალიბებული ნაწოლების დროს შესაძლოა ეფექტური იყოს ტოპიკური ოპიოიდები.

## ნევროპათიული ტკივილი

ეს განსაკუთრებით პრობლემურია გაფანტული სკლეროზის დროს; იგი მოიცავს მტკივნეულ პაროქსიზმულ სიმპტომებსა და დიხესთეზიას წვის შეგრძნებით. ცენტრალური ტკივილი, რომელიც ვითარდება ცნს-ში გაფანტული სკლეროზის

ფოლაქებით ტკივილის გამტარი გზების დაზიანების შედეგად, წარმოდგენილია პაციენტების დაახლოებით 33%-ში.

ნევროპათიული ტკივილის დროს ნაჩვენებია შემდეგი მედიკამენტები:

- **ტრიციკლური ანტიდეპრესანტები:** ტკივილის გასაკონტროლებლად საკმარისია უფრო დაბალი დოზების დანიშვნა, ვიდრე მისი როგორც ანტიდეპრესანტის გამოყენების დროს, მაგ. ამიტრიპტილინი 10-50 მგ დამით. გვერდითი მოვლენები მოიცავს პირის სიმშრალეს და სედაციას, რომელიც შეიძლება სასარგებლოც კი იყოს პაციენტისთვის;
- **ანტიეპილეფსიური პრეპარატები:** ტრადიციულად, კარბამაზეპინი გამოიყენებოდა ტრიგემინალური ნევრალგიის დროს. უფრო მოგვიანებით დაიწყეს ვაბაპენტინის და პრეგაბალინის გამოყენება ნევროპათიური ტკივილის დროს. როგორც წესი, ისინი კარგად გადაიტანება პაციენტის მიერ და მათი უპირატესობაა ნაკლები ურთიერთქმედება სხვა წამლებთან;
- **ოპიოიდები:** ოპიოიდების ეფექტურობა ნაჩვენებია ნევროპათიური ტკივილის დროს, შესაბამისად შეიძლება ვიფიქროთ ოპიოიდების ჩართვაზე, თუ ზემოთჩამოთვლილი მეთოდები არაეფექტურია;
- **კანაბინოიდების** მაგ. ორალური დრონაბინოლის როლი ტკივილის კონტროლში ჯერ კიდევ დაუდგენელია, თუმცა ზოგიერთი კვლევის მონაცემებით, იგი ეფექტურია ცენტრალური გენეზის ტკივილის დროს. ზოგიერთი პაციენტი, განსაკუთრებით გაფანტული სკლეროზით პაციენტები ზოგჯერ იყენებენ კანაფს, ამტკიცებენ რა, რომ იგი ეხმარება მათ ტკივილისა და სპაზმის მოხსნაში. თუმცა, პრეპარატის ლეგალური სტატუსიდან გამომდინარე, მისი დანიშვნა ექიმს ხშირად არ შეუძლია.

### კუნთოვანი სპაზმი და კრამპები

ამ შემთხვევაში შესაძლოა საჭირო გახდეს არაფარმაკოლოგიური და ფარმაკოლოგიური მეთოდების კომბინირებულად გამოყენება.

- აუცილებელია სპასტიურობის შეფასება და მისი მართვა სხვადასხვა სპეციალისტის მიერ;
- მტკივნეული კრამპების დროს შეიძლება ეფექტური აღმოჩნდეს დაჭიმვები და ფიზიოთერაპია;
- ზოგიერთი პაციენტი აღნიშნავს ქინინის ეფექტურობას, 200-300 მგ. დამით;
- სისტემური კვლევებით ნაჩვენებია ანტისპაზმური პრეპარატების / კუნთოვანი რელაქსანტების შესაძლო ეფექტურობა, თუმცა მათი ეფექტურობისა და

ალტერნატიული საშუალებები მოიცავს:

- ბაკლოფენი 5-20 მგ 3-ჯერ დღეში;

- ტრიზანიდინი 2-24 მგ დღეში, 3-4-ჯერად გაყოფილი დოზით;
- დიაზეპამი 5 მგ ღამით, დოზის ზრდით 10 მგ-მდე 4-ჯერ დღეში;
- კლონაზეპამი 1-4 მგ ღამით;
- დანტროლენი 25-100 მგ 4-ჯერ დღეში.

მათი გამოყენება შეზღუდულია არასასურველი გვერდითი ეფექტების გამო, როგორცაა მაგ. კუნთოვანი სისუსტე (რისი შანსიც შეიძლება უფრო მეტი იყოს ბაკლოფენისა და დანტროლენის შემთხვევაში), ძილიანობა და პირის სიმშრალე (ტრიზანიდინი). დანტროლენი მოქმედებს პერიფერიულად კუნთოვან შეკუმშვაზე და ამგვარად იწვევს კუნთოვან სისუსტეს. არსებობს ასევე მონაცემები ჰეპატოტოქსიურობაზე.

- მტკივნეული ტონური სპაზმების დროს შეიძლება კარგი ეფექტი მოგვცეს ანტიეპილეფსიურმა პრეპარატებმა, მაგ. გაბაპენტინმა და კარბამაზეპინმა;
- TENS-მა შეიძლება კარგი შედეგი მოგვცეს ტკივილისა და კუნთოვანი სპაზმების დროს (ნერვის კანგაველითი ელექტრული სტიმულაცია).

## სპასტიურობა

სპასტიურობა ჩვეულებრივი სიმპტომია გაფანტული სკლეროზის დროს და ვლინდება პაციენტების 40-60%-ში, თუმცა იგი ასევე აღინიშნება სხვა გახანგრძლივებული ნევროლოგიური მდგომარეობების დროს, როდესაც სახეზეა ზედა მოტორული ნეირონის დაზიანება. იგი განაპირობებს ტკივილს, შებოჭილობას და კუნთოვან სპაზმს, რაც საბოლოოდ იწვევს მოძრაობის და ყოველდღიური საქმიანობის მნიშვნელოვან შეზღუდვას, ანუ ამცირებს პაციენტის სიარულის, გადაადგილების, ასევე დამოუკიდებლად დაბანის და ჩაცმის უნარს. სპასტიურობის ხარისხი შეიძლება დღითიდღე ცვალებადობდეს, მისი გამწვავება შეიძლება გამოიწვიოს მტკივნეულმა სტიმულმა, მაგ. ნაწოლებმა, შეკრულობამ. არანამკურნალებმა სპასტიურობამ შეიძლება მოგვცეს კონტრაქტურების განვითარება, რომელიც კიდევ უფრო ზრდის ტკივილის ხარისხს, ჰიგიენასა და ყოველდღიურ აქტივობებთან დაკავშირებულ პრობლემებს, იგი ასევე ზრდის დაწყლულებისადმი მიდრეკილებას.

არსებითი მნიშვნელობა ენიჭება გუნდურ მუშაობას; მხედველობაში უნდა იქნას მიღებული საკითხები როგორცაა მაგ. დაღლილობის მართვა, სპეციალიზირებული მოწყობილობების და ფსიქოლოგიური მხარდაჭერის უზრუნველყოფა, მაგ. სხეულის სურათის, სექსუალობის და ოჯახში როლების ცვლილებების გამო. ფიზიოთერაპევტს შეუძლია დახმარება გაუწიოს პაციენტს ლოგინში მდებარეობის, აქტიური და პასიური ვარჯიშების და მობილობის შეფასების საკითხებში. ამას გარდა, მკურნალობა მიმართული უნდა იყოს ნაწოლების, საშარდე ინფექციების და და შეკრულობის პრევენციისკენ. სპასტიურობის მოსახსნელად გამოიყენება ფარმაკოლოგიური საშუალებებიც, თუმცა დანიშნამდე პრეპარატი სიფრთხილით

უნდა იქნას შეფასებული; არსებობს შემდეგი მიდგომები, რომელთა როლი და ეფექტურობაც ჯერ კიდევ განხილვას საჭიროებს:

- სპასტიურობის დროს შესაძლოა რაღაც ეფექტი ჰქონდეს ანტისპაზმურ საშუალებებს (იხ. ზემოთ); თუმცა მან შეიძლება უფრო აშკარად გამოავლინოს დაინტერესებული კუნთების სისუსტე და დაღლილობა და შესაბამისად, გააუარესოს პაციენტის გადაადგილების უნარი და მობილობა;
- ინტრათეკალური ბაკლოფენი თეორიულად ეფექტურ ალტერნატივას წარმოადგენს დიფუზური მწვავე სპასტიურობის დროს, რადგანაც იგი გვერდს უვლის ჰემატოენცეფალურ ბარიერს და ძირითადად კონცენტრირდება მოტორული ნეირონების დონეზე, ცნს-ში მცირე დიფუზიით. თავდაპირველად კეთდება ინტრათეკალური ტესტი ბოლუსით. დადებითი შედეგის მიღების შემთხვევაში ხდება ინტრათეკალური შეყვანის აპარატის იმპლანტაცია. დღიური დოზა შეიძლება ვცვალოთ საჭიროებისდა მიხედვით მანამ, სანამ არ მიიღწევა მუდმივი ბაზისური ეფექტი. ნაჩვენებია, რომ ბაკლოფენის მუდმივი ინტრათეკალური ინფუზია ამცირებს სპასტიურობას და სპაზმებს და ამგვარად აუმჯობესებს ზოგად ფუნქციას და სიცოცხლის ხარისხს;
- ბოტულინის ტოქსინის ინიექციები ეფექტური საშუალებაა ფოკალური სპასტიურობის მოსახსნელად და აქვს კარგი ფუნქციური შედეგი. დადებითი შედეგის შემთხვევაში, შეიძლება მისი განმეორება 3-4 თვის ინტერვალებით;
- ზოგჯერ შეიძლება ნაჩვენები იყოს პერიფერიული ნევროტომიის გაკეთება, ფოკალური სპასტიურობის ან დისტონიის მოსახსნელად;
- კანაბინოიდები შესაძლოა აღმოჩნდეს ეფექტური კუნთის სპასტიურობისა და ტკივილის შესამცირებლად, რადგან ისინი მოქმედებენ კანაბინოიდურ რეცეპტორებზე (CB1) ცნს-ში. ჩატარებული კვლევები მიუთითებს, რომ გაფანტული სკლეროზით პაციენტებში ეს პრეპარატები ამცირებენ როგორც სპასტიურობას, ისე მასთან დაკავშირებულ ტკივილს. თუმცა, ჯერ კიდევ კითხვის ქვეშ რჩება კანაბინოიდების უპირატესობის საკითხი არსებულ კონვენციურ მედიკამენტებთან შედარებით, რომლებიც გამოიყენება ტკივილისა და სპასტიურობის სამკურნალოდ. გარდა ამისა, მხედველობაშია მისაღები უარყოფითი გვერდითი ეფექტები, მაგ. თავბრუსხვევა, რომელიც შეიძლება საკმაოდ შემაწუხებელი იყოს.

## მოძრაობის დარღვევები

მოძრაობის დარღვევები უმთავრესად ვლინდება პარკინსონის დაავადებისა და ჰანტინგტონის დაავადების დროს და იყოფა ორ ჯგუფად:

1. მოძრაობის შემცირება (ბრადიკინეზია, აკინეზია);
2. ჰიპერკინეზული უნებლიე მოძრაობები, მაგ. ტრემორი, დისტონია, ქორეა, მიოკლონუსი, ტიკები. ქვემოთ მოცემულია ცალკე-ცალკე მათი მართვის სქემები.

## ტრემორი

- მოსვენების ტრემორი წარმოადგენს კარდინალურ სიმპტომს პარკინსონის დაავადების დროს. მისი შემცირება შეიძლება დოფამინერგული პრეპარატების მაღალი დოზების საშუალებით;
- ასევე ეფექტური შეიძლება იყოს ანტიქოლინერგული საშუალებები, მაგ. ბენზჰექსოლი, თუმცა მათ შეიძლება გამოიწვიონ ცნობიერების შეცვლა (კონფუზია);
- შესაძლოა ეფექტური იყოს ბოტულინის ტოქსინის ინიექცია წინამხრის კუნთებში (მეტწილად მომხრელებში). უარყოფითი ეფექტები მოიცავს გამწვანებულ კუნთების ფოკალურ სისუსტეს, რაც აძნელებს მტევნებში ნატიფი მოძრაობების შესრულებას. პროცედურა საჭიროებს დაახლოებით 1 კვირას შედეგის მისაღებად და შედეგი გრძელდება 3-4 თვე;
- აღწერილია ასევე ბოტულინის ტოქსინის ინიექციების გამოყენება ქვედა ყბის ტრემორის დროს;
- იშვიათად, მწვავე ტრემორის ან დისტონიის დროს განიხილება ქირურგიული ჩარევის საკითხი, რაც მოიცავს თალამოტომიას, პალიდოტომიას და ტვინის ღრმა სტიმულაციას (DBS – deep brain stimulation).

## დისტონია

- გახანგრძლივებული კუნთოვანი შეკუმშვები იწვევს გრესვით და პაროქსიზმულ (განმეორებით) მოძრაობებს ან ანომალური პოსტურის განვითარებას, შეიძლება იყოს ლოკალური ან გენერალიზირებული;
- ლევოდოპამ შეიძლება მოხსნას ან პირიქით, გაამწვაოს დისტონია;
- მონაცემების მიხედვით, ბოტულინის ტოქსინის ინიექციებით მკურნალობის ეფექტი ცვალებადია, თუმცა იგი შეიძლება ეფექტური აღმოჩნდეს მტკივნეული ტერფის დისტონიის დროს;
- დამტკიცებულია ბოტულინუმ A და ბოტულინუმ B-ს ინიექციების დადებითი ეფექტი ცერვიკალური (კისრის) დისტონიის დროს.

ბლუფაროსპაზმი წარმოადგენს ფოკალური დისტონიის ფორმას, რომელიც თავდაპირველად გამოიხატება არაკონტროლირებადი ხამხამით, შემდეგ კი გადადის ქუთუთოების უნებლიე, მძლავრ მოხუჭვაში. იგი შეიძლება წარმოადგენდეს პრობლემას პროგრესული სუპრანუკლეარული დამბლით, ან პარკინსონის დაავადებით პაციენტებში. ბოტულინის ტოქსინის ინიექცია თვალის ირგვლივ კუნთებში შესაძლოა ფუნქციურად დადებითი შედეგის მომტანი აღმოჩნდეს, ზოგჯერ საჭირო ხდება ანტიქოლინერგული პრეპარატების დამატება, შეიძლება ასევე ქუთუთოების დამჭერის გამოყენებაც.

## ქორეა

- კრთომითი ფსევდო-მიზანმიმართული მოძრაობები, განსაკუთრებით გამოხატულია ჰანტინგტონის დაავადების დროს;

- ქორეისა და მასთან ერთად ფსიქიატრიული სიმპტომები ჰანტინგტონის დაავადების დროს შესაძლოა ვმართოთ ნეიროლეპტიკებით, მაგ. ჰალოპერიდოლი, ფლუფენაზინი;
- ატიპიურ ნეიროლეპტიკებს ექსტრაპირამიდული მოვლენების განვითარების უფრო ნაკლები რისკი გააჩნია, თუმცა მათ შესაძლოა გამოიწვიონ წონის მატება, მაგ. კლოზაპინი, ოლანზაპინი;
- ნაჩვენებია, რომ ტეტრაბენაზინი, რომელიც ამცირებს დოფამინის კონცენტრაციას ნერვის დაბოლოებებში, ამცირებს ქორეის ინტენსივობას, თუმცა სიარულის გაძნელების ან პარკინსონიზმის დროს მისი დანიშვნა არამიზანშეწონილია.

## რესპირატორული პრობლემები

### ქოშინი

ქოშინი პროგრესირებადი ნევროლოგიური დაავადებით პაციენტებში შეიძლება გამოწვეული იყოს რამოდენიმე მიზეზით:

1. ქვედა სასუნთქი გზების ინფექცია: ეს უკანასკნელი შეიძლება განვითარდეს სასუნთქი კუნთების სისუსტის გამო, რაც იწვევს გულმკერდის ექსკურსიის შეზღუდვას სუნთქვის დროს, ამოხველების, სეკრეტების ამოწმენდის გაძნელებას და შერეულ ასპირაციას;
2. ფილტვის არტერიებში ემბოლიები, რაც გამოწვეულია პაციენტის ნაკლები მოძრაობით;
3. სასუნთქი კუნთების სისუსტე – განსაკუთრებული პრობლემაა მნდ-ს დროს, რასაც კიდევ უფრო ამძიმებს არასულფასოვანი კვება. პროცესში შეიძლება ჩართული იყოს როგორც დიაფრაგმის, ისე ნეკნთაშუა კუნთები;
4. თანმხლები გულის ან ფილტვის პათოლოგია.

მკურნალობა დამოკიდებულია გამომწვევ მიზეზზე. თუ დადგინდება, რომ მიზეზია სასუნთქი გზების ინფექცია, მაშინ ინიშნება შესაფერისი ანტიბიოტიკი და შესაძლოა დამატებით ფიზიოთერაპიაც. უმჯობესია, რომ ნევროლოგიური დაავადების ბოლო სტადიაზე პაციენტებს გაუკეთდეთ გრიპის ვირუსის საწინააღმდეგო აცრა. თუ ხელისშემწეობ ფაქტორად მოიაზრება ასპირაცია, მაშინ განხილული უნდა იქნას და შეირჩეს კვების ალტერნატიული მეთოდები. ჰიპოვენტილაციითა და ჰიპოქსიით გამოწვეულ სიმპტომებს კარგად ხსნის არაინვაზიური ვენტილაცია (იხ. ქვემოთ). ასევე კარგი ეფექტის შეიძლება აღმოჩნდეს ქვემოთ ჩამოთვლილი სიმპტომური მდგომარეობები:

- საწოლში მოთავსება – წამომჯდარ მდგომარეობაში ბალიშებით ან სხვა დამჭერი საშუალებებით გარშემო;
- სახეზე სუფთა ჰაერის ნაკადი, მაგ. ვენტილატორით ან ღია ფანჯრიდან;
- სუნთქვითი სავარჯიშოები, მოღუნება და სიტყვიერი დამშვიდება;

- ბოლო დროს ჩატარებულ კოხრეინის კვლევაში ნაჩვენებია იქნა, რომ სიარულის მაშველები, კუნთის ნეირო-ელექტრული სტიმულაცია და გულმკერდის კედლის ვიბრაცია ეფექტურად მოქმედებს ქრონიკული დაავადების ბოლო სტადიაზე მყოფ სხვადასხვა ტიპის პაციენტებში, თუმცა კვლევების უმეტესი ნაწილი ჩატარებული იყო პაციენტებში ფილტვის ქრონიკული ობსტრუქციული დაავადებით.

### ფარმაკოლოგიური მკურნალობის რეჟიმები

- ქოშინის მოსახსნელად ეფექტურია ოპიოიდები, მაგ. ორალური მორფინი, დასაწყისში 2-5 მგ 4 საათში ერთხელ, ტიტრაცია საჭიროების შესაბამისად;
- ბენზოდიაზეპინები შეეღის ქოშინთან დაკავშირებულ აღელვებასა და პანიკას, მაგ. დიაზეპამი 2-5 მგ ძილის წინ / დღეში სამჯერ, ან ლორაზეპამი 0.5-1 მგ, რომელიც შეიძლება მიეცეთ ენის ქვეშ მწვავე შეტევის დროს. უნდა გავითვალისწინოთ, რომ ეს პრეპარატები თავიდან უნდა მიეცეთ მცირე დოზებით და ტიტრაცია უნდა მოვახდინოთ ფრთხილად, რადგან პაციენტს ისედაც დაქვეითებული აქვს რესპირატორული ფუნქცია.
- სელექტიური სეროტონინის უკუმიტაცების ინჰიბიტორები (SSRI-ები) ეფექტური და უსაფრთხო პრეპარატებია პანიკისა და აღელვების მოსახსნელად და შეიძლება გამოყენებული იყოს ხანგრძლივად.

### სუნთქვის (ვენტილაციური) უკმარისობა

მნდ-თი დაავადებულ პაციენტებში დაავადების პროგრესირებასთან ერთად უფრო და უფრო მატულობს სასუნთქი კუნთების სისუსტე. პაციენტების ნაწილს ექიმთან ვიზიტისას უკვე აღენიშნება რესპირატორული უკმარისობა. მიუხედავად იმისა, რომ სიმპტომები ვლინდება მაშინ, როდესაც ფორსირებული ამოსუნთქვის მოცულობა (FEV) ეცემა 50%-ზე დაბლა, ეს ფორმულირება მაინც ცვალებადია და ზოგიერთ პაციენტს შეიძლება განუვითარდეს რესპირატორული უკმარისობა ისეთ მაჩვენებლებზეც კი, როდესაც სასიცოცხლო მოცულობა (VC – vital capacity) 75%-ის ტოლია (რესპირატორულ უკმარისობად ითვლება, როდესაც არტერიულ სისხლში ან ყურის ბიბილოში  $pCO_2 > 6.5$  kPa). ეს შეიძლება განვითარდეს მოსვენებითი ქოშინის ან ორთოპნოეს არარსებობის დროსაც კი. სასიცოცხლო მოცულობა რესპირატორული ფუნქციის შესაფასებლად სანდო მაჩვენებელს არ წარმოადგენს, განსაკუთრებით პაციენტებში ბულბური სიმპტომებით, ამიტომ გამოიყენება სხვა მაჩვენებლები, მაგ. ნაზალური ჰაერის ნაკადის წნევა.

მნდ-ს დროს რესპირატორული უკმარისობის ერთ-ერთ პირველ ნიშანს წარმოადგენს ძილის დარღვევები. ჰიპოვენტილაცია თავდაპირველად ვითარდება REM ძილის დროს, როდესაც დამხმარე სასუნთქი კუნთები ნაკლებად აქტიურია და ვენტილაციის პროცესი ძირითადად დამოკიდებული ხდება დიაფრაგმის მოძრაობაზე, ხოლო ამ უკანასკნელის ფუნქცია კი მწოლიარე მდგომარეობაში კლებულობს. ჰიპოვენტილაციისა და მასთან დაკავშირებული ჟანგბადის

დესატურაციის ეპიზოდებმა ღამის განმავლობაში შეიძლება გამოიწვიოს განმეორებითი გამოღვიძებები. ღამის ჰიპერკაპნიის განვითარება შემდგომში იწვევს დაქვეითებულ კონცენტრაციის უნარს, ძილიანობას, დილის თავის ტკივილს, გულისრევას, გაღიზიანებადობას, ანორექსიისა და დეპრესიის განვითარებას. პაციენტს შესაძლოა აღენიშნებოდეს დისპნეა დაძაბვისას ან ლაპარაკის დროს. თუ ეჭვი არსებობს ჰიპოქსიაზე, პაციენტთან საუბრის შემდგომ იგი უნდა გავაგზავნოთ ფტიზიატრთან რესპირატორული ფუნქციის სრულყოფილად შეფასებისთვის. დღეღამური არტერიული ჟანგბადის სატურაციის საზომი მოწყობილობა შესაძლოა სახლის პირობებშიც იქნას გამოყენებული, ესაა პატარა ზომის აპარატი, რომელიც მაგრდება თითზე. შედეგები შემდგომ შეიძლება გადაცემული იქნას რესპირატორული სამედიცინო ჯგუფისთვის დილით.

ჰიპოვენტილაციით გამოწვეული სიმპტომები მნიშვნელოვნად უმჯობესდება არაინვაზიური დადებითი წნევით ვენტილაციის (NIPPV – non-invasive positive pressure ventilation) მეთოდით. აღნიშნული მეთოდი იყენებს ვენტილაციურ სისტემებს ნიღბით, რომლებიც უზრუნველყოფს წყვეტილად ინსპირატორული დადებითი წნევით ჰაერის ნაკადის მიწოდებას (მაგ. “NIPPY”, B & D Electromedical, UK), ან ბი-ფაზურ დადებითი წნევის აპარატებს, რომლებიც უზრუნველყოფს სხვადასხვა ფაზით (დონით) დადებითი წნევით ჰაერის ნაკადის მიწოდებას როგორც ჩასუნთქვის, ისე ამოსუნთქვის დროს (BiPAP). არსებობს მრავალი სხვადასხვა ტიპის არჩევანი სასუნთქი აპარატების გამოყენებისას, ნაზალური ნიღბიდან დაწყებული მთლიანი სახის ნიღბით და ნაზალური ბურთულაკებით დამთავრებული, თუმცა ამ დროს არსებობს გაწითლების ან წყლულების გაჩენის საშიშროება. არსებობს ასევე მცირე ზომის პორტატული აპარატები. NIPPV აპარატების გამოყენება გარკვეულ საზრიანობას და ცოდნას მოითხოვს, ამიტომ პაციენტები შეიძლება თავად ვერ გაუმკლავდნენ მათ მართვას, რითაც მომვლევებს საზრუნავი კიდევ უფრო ემატებათ. პაციენტებს გამოხატული ბუღბური სიმპტომატიკით შესაძლოა ჰქონდეთ NIPPV აპარატთან დაკავშირებული პრობლემები, რადგან მათ უვითარდებათ ობსტრუქციის ეპიზოდები, რაც დაკავშირებულია ხმოვანი იოგების დისფუნქციასთან, ასევე აქვთ ასპირაციის უფრო მეტი რისკი.

როდესაც მოსალოდნელია რესპირატორული პრობლემები, მაგ. პაციენტებში მნდ-ით, აუცილებლად ადრიდანვე უნდა დავიწყოთ პაციენტთან ერთად ამ საკითხის განხილვა, რათა მივცეთ მას დრო მოსაფიქრებლად და გადასაწყვეტად, სურთ თუ არა და რა ტიპის ღონისძიება უნდათ რომ იქნას მიღებული მათ კონკრეტულ შემთხვევაში რესპირატორული პრობლემების წარმოქმნისას. ერთ-ერთი რანდომიზებული კლინიკური გამოცდის შედეგებმა აჩვენა, რომ საშუალო გადარჩენის მაჩვენებელი იზრდებოდა დაახლოებით 7 თვით პაციენტებში კარგი ბუღბალური ფუნქციით, რომლებშიც გამოყენებული იყო არაინვაზიური ვენტილაციის მეთოდი, სიცოცხლის ხარისხის გაუმჯობესებისაკენ მიმართულ ღონისძიებებთან ერთად. საჭიროების დადგენის შემდეგ, პაციენტები ხშირად



იწყებენ არაინვაზიური ვენტილაციის გამოყენებას ღამით, თუმცა დაავადების პროგრესირებასთან ერთად, მათ შესაძლოა დღის პერიოდებშიც დაიწყონ მისი გამოყენება. ამ შემთხვევაში მოსალოდნელია ვენტილატორზე მზარდი დამოკიდებულების განვითარება, ამიტომ პაციენტს უნდა განეუმარტოთ მკურნალობის არსებული შეზღუდვები.

ინვაზიური ვენტილაცია ტრაქეოსტომით სასუნთქ გზებს იცავს სეკრეტებით დახშობისგან და შესაბამისად, შეუძლია სიცოცხლის გახანგრძლივება დაავადების პროგრესირებისას. დიდ ბრიტანეთში ეს უკანასკნელი იშვიათად კეთდება და დაკავშირებულია რთულ ეთიკურ საკითხებთან. როდესაც მნდ-თი დაავადებულ პაციენტს უტარდება აქტიური ვენტილაცია, დადასტურებული დიაგნოზით ან მის გარეშე, ვენტილატორისგან დამოუკიდებლობა იშვიათად მიიღწევა. შესაბამისად, ძალიან მნიშვნელოვანია, რომ ვენტილაციისა და ზოგადად, სიცოცხლის ბოლო სტადიაზე მზრუნველობის საკითხები განხილული იქნას პაციენტთან და მის ახლობლებთან ერთად მანამდე, სანამ წარმოიშვება გადაუდებელი მდგომარეობა, ხოლო მიღებული გადაწყვეტილებები დაწერილებით უნდა იქნას ასახული წერილობით დოკუმენტაციაში.

## **ხველა**

ხველა ხშირად სუსტი და არაპროდუქტიულია და შეიძლება განვითარდეს ყლაპვის მცდელობის დროს. ხველისა და მოხრჩობის ეპიზოდები ხშირია მნდ-თი დაავადებულ პაციენტებში, თუმცა იგი იშვიათად უკავშირდება ხილულ რესპირატორულ ინფექციას. მკურნალობა მიმართული უნდა იყოს გამომწვევი მიზეზის წინააღმდეგ. რეზისტენტული და შემაწუხებელი ხველის დროს შეიძლება ეფექტური აღმოჩნდეს ოპიოიდები.

კლინიკური მართვა მოიცავს შემდგომ მიდგომებს:

- არსებული ინფექციის გამოვლენა და შესაბამისი მკურნალობა;
- ფიზიოთერაპიის ჩართვა; პაციენტებსა და მათ მომვლელებს შეიძლება ვასწავლოთ მეთოდები, რომლებიც ეხმარება ამოსუნთქვით მოძრაობებში ხველის დროს;
- პორტატული, სახლის პირობებში გამოსადეგი გამწოვი აპარატი სეკრეტების მოსაცილებლად;
- მექანიკური ჩაბერვა-ამოქაჩვის აპარატი (“ხველის მაშველი”), ზრდის ამოსუნთქვითი ნაკადის სიჩქარეს და ხელს უწყობს სეკრეტებისა და ლორწოვანი საცობების ამოწმენდას;
- თუ არსებობს აპირაციის საშიშროება, უნდა ვიფიქროთ კვების ალტერნატიულ მეთოდებზე;
- ხველა შეიძლება გამოიწვიოს მკაფა რეფლუქსმა – შეგიძლიათ დანიშნოთ მეტოკლოპრამიდი, პროტონული ტუმბოს ინჰიბიტორები;

- თუ არის სქელი ნახველი, რომელიც აძნელებს ამოხველებას, შეგიძლიათ გამოიყენოთ:
  - მარილიანი ხსნარი ნებულაიზერით სეკრეტების გასათხელებლად, ან ჰაერის დამატენიანებელი;
  - კარბოციტინი 250-750 მგ სამჯერ დღეში.
- ღამის ხველის დროს ზოგჯერ ეფექტურია ლოკალური ანესთეტიკის მიღება ნებულაიზერით.

### **მოხრჩობა (ლარინგოსპაზმი) / რესპირატორული დისტრეს სინდრომი**

ლარინგოსპაზმის, ხველის პაროქსიზმებისა და ინსპირატორული სტრიდორის ეპიზოდები თანმხლები აპნოეთი როგორც წესი მხოლოდ რამოდენიმე წამი გრძელდება, თუმცა შესაძლოა ძალიან შემაშინებელი იყოს პაციენტისთვის. ეს ეპიზოდები შეიძლება განვითარდეს როგორც დღისით ისე ღამის მანძილზე და შესაძლოა მისი ტრიგერი გახდეს გასტრო-ეზოფაგური რეფლუქსი ან მავნე ქიმიური ნივთიერებებისა და კვამლის შესუნთქვა. ეპიზოდების პრევენცია შეიძლება მოვახდინოთ ანტისეკრეტორული და პროკინეტიკური მედიკამენტებით, რომლებიც ინიშნება ყოველი ჭამის წინ, ასევე ძილის წინ კვებისაგან თავის შეკავებით. მწვავე სიტუაციაში შეიძლება ეფექტური აღმოჩნდეს წამოჯდომა, მკლავების დაჭერა სხეულის სტაბილიზაციისთვის და სუნთქვის შენელება. თუ რესპირატორული დისტრესი გრძელდება, შესაძლოა მდგომარეობა გავაუმჯობესოთ ლორაზეპამის მიცემით ენის ქვეშ.

### **ყლაპვის პრობლემები**

მნდ-თი დაავადებული პაციენტების დაახლოებით 80%-ში საბოლოოდ ვითარდება მძიმე ბულბალური დისფუნქცია, თუმცა ყლაპვის პრობლემები ასევე წარმოდგენილია გაფანტული სკლეროზის, პარკინსონის დაავადებისა და ჰანტინგტონის დაავადების მოგვიანებით სტადიებზე. დეჰკვა და ყლაპვა ძნელდება და ხდება დამძლევი, რასაც თან ახლავს ხშირი გადაცდენა (მოხრჩობა), რეგურგიტაცია და საკვების მიკვრა საყლაპავზე. მნდ-თი პაციენტების დაახლოებით 21%-ში აღინიშნება მალნუტრიცია. ზოგიერთ მათგანში ამის მიზეზია დისფაგია, თუმცა ნერწყვის დენა და ჭამის ნელი ტემპი ასევე იწვევს სოციალურ დისკომფორტს. სისუსტე ხელებში ასევე ხელს უშლის ჭამის პროცესს და საკვებისა და სითხის მიღების თვალსაზრისით პაციენტს სხვაზე დამოკიდებულს ხდის.

მენეჯმენტი მოიცავს შემდეგ მიდგომებს:

- საჭიროა ენისა და მეტყველების თერაპევტის ჩართვა, რათა შეფასებული იქნას ყლაპვის პრობლემების მიზეზები, პაციენტს გავაცნოთ უსაფრთხო ყლაპვის მეთოდები და მიღებულ იქნას გადაწყვეტილება გასტროსტომიული მილის ჩადგმაზე, დიეტოლოგთან ერთად მჭიდრო თანამშრომლობით;

- საკვების ტექსტურისა და კონსისტენციის შეცვლა (საკვების დაქუცმაცება, სითხეების გასქელება და ა.შ.);
- პოსტურისა და თავის პოზიციის შეცვლა შესაძლოა დადებითი შედეგის მომტანი იყოს, მაგ. ჭამა წამომჯდარ მდგომარეობაში წინ გამოშვერილი ნიკაპით, რაც იცავს სასუნთქ გზებს;
- ალტერნატიული კვების მეთოდების განხილვა.

კვება გასტროსტომიით უმჯობესია დაინიშნოს წონის დაკარგვის პრევენციის მიზნით, ასევე ასპირაციის რისკის შესამცირებლად. გასტროსტომიით კვებაზე საუბარი უნდა წარიმართოს და გადაწყვეტილება მიღებული უნდა იქნას დაავადების ადრეულ ეტაპზე. პროცედურის ჩატარებას მაშინ, როცა პაციენტს უკვე დაქვეითებული აქვს რესპირატორული ფუნქცია, მეტი რისკი ახლავს თან. PEG ზონდის ჩადგმიდან მომდევნო ერთი თვის მანძილზე სიკვდილის რისკი მცირეა იმ შემთხვევაში, როდესაც ფილტვის სასიცოცხლო მოცულობა (VC) მეტია 50%-ზე. გასტროსტომიული ზონდები შეიძლება ჩაიდგას ენდოსკოპიურად (PEG ზონდი), ან რადიოლოგიური კონტროლით (RIG ზონდი). გასტროსტომიული ზონდის რადიოლოგიურად ჩადგმა ხშირად უფრო კარგად გადაიტანება, რადგან ამ დროს სედაცია მცირედ ან საერთოდ არაა საჭირო, შესაბამისად, იგი არის არჩევის მეთოდი რესპირატორული დისფუნქციით პაციენტებში. ნაჩვენებია, რომ PEG ზონდით კვება ამცირებს წონის დაკარგვის შანსს და აუმჯობესებს სიცოცხლის ხარისხს მნდ-თი დაავადებულ პაციენტებში.

### **სიალორეა (ნერწყვის დენა)**

სიალორეა (ნერწყვის გაძლიერებული დენა) ხშირი სიმპტომია სხვადასხვა PLTNC მდგომარეობების დროს, განსაკუთრებით პარკინსონის დაავადების (70-80%-ში) და მნდ-ს (20-30%-ში) დროს. ნერწყვი გამოიმუშავდება ყბისქვეშა, ენისქვეშა და ყბაყურა ჯირკვლების მიერ, რომლებსაც აინერვირებს პარასიმპათიკური ნერვული სისტემა. ყბისქვეშა და ენისქვეშა ჯირკვლები გამოიმუშავენ ნერწყვის ძირითად ნაწილს, რომელიც უფრო ბლანტია. ყბაყურა ჯირკვლები გამოიმუშავენ თხელ სეროზულ სეკრეტებს, რაც უფრო მეტად ხორციელდება ჭამისა და სმის პროცესში. ფიქრობენ, რომ მუსკარინული M3 რეცეპტორის ნეიროტრანსმიტერ აცეტილქოლინით სტიმულაცია იწვევს სალივაციას. თუმცა, ნერწყვის ნაკადი შეიძლება გაძლიერებული იქნას ასევე სიმპათიკური ინერვაციითაც, რომელიც ზრდის ნერწყვის სადინარების გარშემო არსებული კუნთოვანი ბოჭკოების შეკუმშვას.

სიალორეის მიზეზი ძირითადად არის იშვიათი და გაძნელებული ყლაპვა, რასაც თან ახლავს სახისა და პირის აპარატის დაქვეითებული ნერვკუნთოვანი კონტროლი. პაციენტებს შეიძლება უჭირდეთ ნერწყვის გადაადგილება პირში. სიტუაცია უფრო რთულდება პარკინსონის დაავადების დროს, რადგან ამას ემატება პირდიაოზისკენ მიდრეკილება და მოხრილი პოსტურა. ზოგადად, ნერწყვის გამოიმუშავება პარკინსონის დაავადების დროს მცირდება. თუმცა ზოგჯერ არსებობს შემთხვევები, როდესაც ვითარდება აუტონომიური დისფუნქცია, რაც

იწვევს საყლაპავისმიერ დისფაგია და ნერწყვის ჰიპერსეკრეცია. გარდა ამისა, ჰიპერსეკრეცია შეიძლება გამოიწვიოს ანთებითმა პროცესმაც (მაგ. კბილის კარიესი და გინგივიტი, გასტრო-ეზოფაგური რეფლუქსი) და ზოგიერთმა მედიკამენტმაც (მაგ. კლოზაპინმა). ნერწყვის დენა მნიშვნელოვნად მოქმედებს პაციენტის სიცოცხლის ხარისხზე, იწვევს კანის გაღიზიანებას, ინფექციებს, ცუდ სუნს პირიდან, ასპირაციას, სირცხვილის გრძნობას და მზარდ დამოკიდებულებას.

### არაფარმაკოლოგიური მიდგომები

შესაძლოა ეფექტური აღმოჩნდეს შემდგომი მიდგომები ცალკეულად ან მედიკამენტებთან ერთად კომბინაციაში გამოყენებისას:

- ენისა და მეტყველების თერაპევტის ჩართვა, რომელიც ასწავლის პაციენტს სხვადასხვა ხერხებს ნერწყვის დენისა და ყლაპვასთან დაკავშირებით, მიეცეს ინსტრუქცია რომ უფრო ხშირად გადაეყლაპოს ნერწყვი და გამოიყენოს ბროშის მაგვარი აპარატი, რომელიც რეგულარულ ინტერვალებში ხმოვანი სიგნალით ახსენებს პაციენტს რომ ნერწყვი უნდა გადაეყლაპოს. სუსტად გამოხატული დაავადების დროს ეს მეთოდი საკმაოდ ეფექტურია;
- ვასწავლოთ პაციენტს თავის ჭერის სტაბილიზაცია, უზრუნველყოთ თავის საზურგისანი საგორავებელი ეტლი;
- სახლის პირობების გამწოვი აპარატი.

### ფარმაკოლოგიური მკურნალობა

კლინიკურ პრაქტიკაში გამოიყენება შემდეგი მედიკამენტები:

#### 1. ანტიქოლინერგული პრეპარატები:

ამ პრეპარატების გამოყენება შეზღუდულია მათი გვერდითი ეფექტების გამო, რაც მოიცავს შეკრულობას, დიზორიენტაციას (კონფუზია), პირის სიმშრალეს, შარდის შეკავებას, მხედველობის გაბუნდოვანებას და თავბრუსხვევას. ისინი უკუნაჩვენებია პაციენტებში კარდიალური არითმიებით, დახურულკუთხოვანი გლაუკომით და პროსტატის ჰიპერტროფიით. კვლევების უმეტესობა ამ პრეპარატებზე ჩატარებულია ბავშვებში, მაგ. ცერებრული დამბლით.

არჩევს პრეპარატებია:

- I. ჰიოსცინის ჰიდრობრომიდის მწებავი საფენები, 1 მგ 72 საათში ერთხელ, შეიძლება გამოიყენოთ 1-დან 3 საფენამდე, ტიტრაცია რეაქციის შესაბამისად. კვლევებით ნაჩვენებია მათი ეფექტურობა ბავშვებში ნერწყვის დენით. შესაძლოა პრობლემატური იყოს ლოკალური გაღიზიანება და ქავილი საფენის მიკვრის ადგილზე;
- II. ატროპინი: ბულბალური მნდ-თი ან პარკინსონის დაავადებით, ასევე პროგრესული სუპრანუკლეარული დამბლით პაციენტებში ნაჩვენებია რომ ნერწყვის დენის ხარისხი როგორც ობიექტური ისე სუბიექტური შეფასებით უკვე 1 კვირაში კლებულობს. როგორც წესი, გამოიყენება

(თუმცა ეს ფორმა არალიცენზირებულია) ატროპინის 0.5%-იანი თვალის წვეთები (0.5 მგ) დღეში 2-4-ჯერ ენის ქვეშ;

III. გლიკოპიროლატი: ეს პრეპარატი ჰემატოენცეფალურ ბარიერში ვერ აღწევს, ამიტომ უფრო მცირე ცენტრალური ეფექტები აქვს. იგი ყველაზე მეტადაა გამოკვლეული სხვა ანტიქოლინერგულ პრეპარატებს შორის, თუმცა არსებობს მხოლოდ ერთი რანდომიზებული, ორმაგად ბრმა პლაცებო-კონტროლირებული კვლევა, რომელშიც ნაჩვენებია ნერწყვის დენის მნიშვნელოვანი გაუმჯობესება სუბიექტური შეფასებით, თუმცა ამ კვლევაში პაციენტების 30%-მა პრეპარატი შეწყვიტა. მისი გამოყენება შეიძლება შემდეგი ფორმებით:

- კანქვეშა ინფუზია, 1.2 მგ 24 საათის მანძილზე;
- ტაბლეტები, 1 ან 2 მგ. მოზრდილებში 0.5 მგ დღეში 1-3-ჯერ, ტიტრაცია მაქსიმუმ 8 მგ-მდე/დღეში;
- გლიკოპიროლატის ინჰალაცია ნებულაიზერით.

IV. სხვა ანტიქოლინერგული პრეპარატები, რომლებიც ასევე შეიძლება ეფექტური იყოს, მოიცავს:

- ბენზტროპინი
- ბენზპექსოლი
- იპრატროპიუმის ბრომიდის სპრეი ენის ქვეშ.

V. ამიტრიპტილინი: დაბალი დოზებით, მაგ. 10-25 მგ დამით. მან შეიძლება ხელი შეუწყოს სეკრეტების შემცირებას, გააუმჯობესოს ძილი და მოხსნას შფოთვა.

2. ბეტა ბლოკერები:

ანტიქოლინერგული პრეპარატების უეფექტობის შემთხვევაში, ან როდესაც სეკრეტები ძლიერ ბლანტია, შეიძლება ვცადოთ მაგ. პროპრანოლოლი 10 მგ. დღეში სამჯერ, თუმცა მან შეიძლება გაამწვაოს დაღლილობა.

### ბოტულინის ტოქსინი

ეს ნეიროტოქსინი, რომელიც გამომუშავდება *clostridia botulinum*-ის მიერ, აბლოკირებს აცეტილქოლინის გამოთავისუფლებას ქოლინერგული ნეიროსეკრეტორული სინაფსებიდან და ამგვარად ხელს უშლის სანერწყვე ჯირკვლის სტიმულაციას. ინიექციები კეთდება ყბაყურა და/ან ყბისქვეშა ჯირკვლებში. ამ საკითხთან დაკავშირებით მრავალი კვლევაა ჩატარებული, დადებითი შედეგებია მიღებული ღია და რანდომიზებული კონტროლირებული კვლევებით.

ოთხი რანდომიზებული კონტროლირებული კვლევის შედეგებმა აჩვენა, რომ A ტიპის ბოტულინის ტოქსინის გამოყენება პაციენტებში პარკინსონის დაავადებით, მნდ-თი, მულტისისტემური ატროფიით და კორტიკობაზალური დეგენერაციით მნიშვნელოვნად ამცირებს ნერწყვის გამომუშავებას როგორც სუბიექტური, ისე ობიექტური ანალიზის მიხედვით. ასევე

უმჯობესდებოდა ოჯახური და სოციალური სტრესისა და სირცხვილის მაჩვენებლები.

თუმცა ბოტულინის ტოქსინის ეფექტურობაზე მონაცემები ცვალებადობს სხვადასხვა პაციენტთა ჯგუფებში, მაგ. გაფანტული სკლეროზით პაციენტებში B ტიპის ბოტულინის ტოქსინის გამოყენებისას აღინიშნა რომ დადებითი ეფექტის ხანგრძლივობა უფრო ნაკლები იყო, ხოლო ბლანტი ნერწყვის გამომუშავების მაჩვენებელი უფრო მაღალი, პარკინსონის დაავადებით პაციენტებთან შედარებით.

ბოტულინის ტოქსინის ინიექციები ძირითადად კარგად გადაიტანება, ისე რომ პაციენტების 80%-ზე მეტი რჩება კმაყოფილი მკურნალობით და გამოხატავენ ინიექციების გაგრძელების სურვილს. უარყოფითი გვერდითი მოვლენები როგორც წესი მსუბუქი ხასიათისაა და მოიცავს პირის სიმშრალეს, გარდამავალ გრიპისმაგვარ სიმპტომებს, დისკომფორტს ინიექციის ადგილას და ნერწყვის გასქელებას. თუმცა, არსებობს გარდამავალი ყლაპვის გაძნელების რისკი. ნაჩვენებია, რომ ეს ინიექციები ისევე ეფექტურია როგორც სკოპოლამინი, თუმცა გააჩნია უფრო ნაკლები უარყოფითი ეფექტები ამ უკანასკნელთან შედარებით. ჯერ კიდევ არსებობს გაურკვევლობები ოპტიმალურ დოზასთან დაკავშირებით, თუმცა ნაჩვენებია, რომ A ტიპის ბოტულინის ტოქსინის 75 MU (მიკროერთეულის) ინიექცია ყოველ ყბაყურა ჯირკვალში უფრო ეფექტურია, ვიდრე დაბალი დოზები. ასევე არსებობს დებატები ექოსკოპიის კონტროლით პროცედურის ჩატარებაზე, თუმცა ეს უკანასკნელი ალბათ უფრო მნიშვნელოვანია ყბისქვეშა ჯირკვლებში ინიექციის შემთხვევაში, მათი უფრო ნაკლებად მისადგომი ანატომიური ლოკალიზაციის გამო. როგორც წესი, დადებითი ეფექტი გრძელდება 3-დან 8 თვემდე და შეიძლება პროცედურის განმეორებაც.

### **რადიოთერაპია**

ხშირად ეფექტურია ყბაყურა ჯირკვლის დასხივება, თუმცა დოზა, რომელიც საჭიროა სანერწყვე ჯირკვლის ატროფიის მისაღწევად, ცვალებადობს ინდივიდუალურ შემთხვევებში. ტიპურად, პაციენტს ჯერ სთავაზობენ რადიოთერაპიას მხოლოდ ერთ მხარეს, ხოლო მნიშვნელოვანი ეფექტის არარსებობის შემთხვევაში, სთავაზობენ მეორე მხარეს დასხივებასაც. უარყოფითი მოვლენები მოიცავს კანის წვას, რომელიც შესაძლოა გაგრძელდეს რამოდენიმე კვირა ალაგებამდე. ქსეროსტომია (პირის სიმშრალე) შეიძლება გაგრძელდეს რამოდენიმე თვიდან რამოდენიმე წლამდე. დასხივებულ ადგილას არსებობს მოგვიანებით ავთვისებიანი პროცესის განვითარების მომატებული რისკი პროცედურის ჩატარებიდან 10-15 წლის შემდეგ, თუმცა ეს უკანასკნელი მნიშვნელოვან ფაქტორს არ წარმოადგენს იმ პაციენტებისთვის, რომელთა პროგნოზიც ხანმოკლეა. ასევე არსებობს ყბის ძვალში ოსტეონეკროზის განვითარების რისკი.

### **ქირურგიული ჩარევა**

მწვავე სიალორეის შემთხვევაში, რომელიც არ ემორჩილება ფარმაკო- და რადიოთერაპიას, შეიძლება განვიხილოთ ქირურგიული ჩარევის ვარიანტი.

პროცედურები მოიცავს:

- ტრანსტიმპანური ნევრექტომია: ეს შედარებით მარტივი ქირურგიული ჩარევაა, ხორციელდება შუა ყურიდან მიდგომით და არ საჭიროებს გენერალურ ანესთეზიას, თუმცა შეიძლება ამან იმოქმედოს გემოვნების ფუნქციაზე. ნერვის ბოჭკოები როგორც წესი რეგენერაციას განიცდის 6-18 თვეში;
- ყბისქვეშა ან ყბაყურა ჯირკვლის ამოკვეთა;
- ყბისქვეშა ან ყბაყურა ჯირკვლის სადინარის გადანაცვლება.

ტიპური პროცედურა გულისხმობს ყბაყურა ჯირკვლის სადინარის გადაკვანძვას და ყბისქვეშა ჯირკვლის ამოკვეთას, ან მისი სადინარის გადანაცვლებას. თუმცა, ეს უკანასკნელი ძალიან სერიოზული ოპერაციაა და იწვევს შეუქცევად პირის სიმშრალეს, ასევე სიალოცელესა და კბილის კარიესის განვითარების რისკს. გარდა ამისა, ყბისქვეშა ჯირკვლის ამოკვეთის შემდეგ რჩება გარეგანი ნაწიბური და სახის კუნთების სისუსტის პოტენციური რისკი.

### **მეტყველება**

მრავალ პაციენტში შეიძლება განვითარდეს ვოკალიზაციის გაძნელება, ჩუმი საუბრიდან დაწყებული დიზართორიისა და ანართორიის ჩათვლით. მეტყველების შენელება (გაბუნდოვანება), რომელიც გამოწვეულია ენის მოძრაობის დისფუნქციით, როგორც წესი ვლინდება დისფაგიის განვითარებამდე. მენეჯმენტი გულისხმობს რჩევების მიცემას და ახსნას, თუ როგორ უნდა მოვახდინოთ მეტყველების ოპტიმიზაცია ისე, რომ იგი გახდეს გასაგები, ასევე ხმის გაძლიერება (ტონის მომატება) შეიძლება ეფექტური აღმოჩნდეს იმ პაციენტებისათვის, რომელთაც აქვთ კარგი არტიკულაცია, მაგრამ სუსტი ხმა სასუნთქი კუნთების სისუსტის გამო. დაავადების პროგრესირებასთან ერთად უნდა განვიხილოთ მეტყველების ალტერნატიული მეთოდების შემოტანის საკითხი, მაგ. წერილობითი, კომუნიკაციური მოწყობილობები (“Lighwriter”), ჩამრთველები და სკანერული სისტემები, ანბანიანი დაფები და ინდივიდუალური კომუნიკაციური რუქები. პარტნიორს ან მომვლელს შესაძლოა ჯერ კიდევ ესმოდეს პაციენტის მეტყველება, მაგრამ უფრო ფართო კომუნიკაციისათვის აუცილებელია ენისა და მეტყველების თერაპევტის ადრეული ჩართვა, რათა ჩამოყალიბებული იქნას კომუნიკაციის ალტერნატიული საშუალებები.

### **შეკრულობა**

შეკრულობა ხშირი სიმპტომია ნევროლოგიური დაავადების ბოლო სტადიაზე და მას მრავალი მიზეზი გააჩნია. ხელისშემწყობ ფაქტორებად მიიჩნევა სისუსტე, მათ

შორის მუცლის კუნთების ძალის დაქვეითება და გაჭინთვის შეუძლებლობა, უმოძრაობა, მედიკამენტების, განსაკუთრებით ანტიქოლინერგული პრეპარატების ეფექტი, ნაკლები ნარჩენი მოცულობის დიეტა და დეჰიდრატაცია. იგი ასევე შეიძლება იყოს აუტონომიური დისფუნქციის ნიშანი, რასაც ახასიათებს კუჭის დაცლის დაყოვნება მყარი მასისაგან და მსხვილი ნაწლავის პერისტალტიკის დაქვეითება ჭამის შემდეგ. შეკრულობის პრევენცია ძალიან მნიშვნელოვანია, რაც ხორციელდება ადექვატური ჰიდრატაციით, ბალანსირებული დიეტით და ლაქსატივებით (გამათხიერებლებით).

მენეჯმენტი მოიცავს შემდგომ მეთოდებს:

- პირველ რიგში უნდა აღმოიფხვრას გამომწვევი მიზეზი, ანუ შეწყდეს იმ პრეპარატის მიღება რომელიც იწვევს შეკრულობას და დაინიშნოს შესაბამისი დიეტა;
- ადექვატური ჰიდრატაციის უზრუნველყოფა;
- ლაქსატივები – ეფექტურია სტიმულანტისა და გამათხიერებლის კომბინაცია, მაგ:
  - კო-დანტრამერი ან კონდანტრუზატი (5-10 მლ 2-ჯერ დღეში, ტიტრაცია საჭიროებისდა მიხედვით);
  - სენა და ლაქტულოზა (5-10 მლ 2-ჯერ დღეში);
  - მოვიკოლი (1-2 პაკეტით ერთხელ დღეში, მზარდი დოზით დღეში 8 პაკეტამდე).
- განავლის შეუკავებლობა შეიძლება განვითარდეს ნორმალური მგრძნობელობის დაკარგვის გამო, თუმცა მკურნალობამ უნდა გამორიცხოს როგორც გაუვალობა, ისე ფადარათი;
- პაციენტს ასევე შეიძლება ვურჩიოთ მიმართოს რაიონის ექთნის სამსახურს.

## შარდვის პრობლემები

შარდვის პრობლემები აღინიშნება გაფანტული სკლეროზით დაავადებული პაციენტების 50-75%-ში, თუმცა იგი ასევე ხშირია პარკინსონის დაავადების დროს. ჰანტინგტონის დაავადების ბოლო სტადიაზე პაციენტებმა ასევე შეიძლება დაკარგონ ნაწლავის და შარდის ბუშტის კონტროლის უნარი. შარდის ბუშტისმიერმა პრობლემებმა შეიძლება გამოიწვიოს სოციალური იზოლაცია, სექსუალური პრობლემები და დაქვეითებული თვითშეფასება, ისევე როგორც მეორადი ჯანმრთელობის პრობლემები, მაგ. საშარდე ტრაქტის ინფექციები. ყველაზე ხშირი პრობლემაა გადაუდებელი მოთხოვნილება შარდვაზე, რაც ხშირად ასოცირებულია ხშირ შარდვასთან და შარდის შეუკავებლობასთან გადაუდებელი მოთხოვნილების გამო. სიმპტომების სიმწვავე ქვედა კიდურებში არსებული პირამიდული პათოლოგიის ხარისხის პირდაპირპროპორციულია, რაც მიუთითებს სპინალური დაზიანების ხარისხზე. შესაძლოა ეფექტური იყოს შემდეგი მედიკამენტები:



- ანტიქოლინერგული ან გლუვი კუნთების რელაქსანტი პრეპარატები, მაგ. პროპანთელინი, ოქსიბუტინინი;
- ანტიქოლინერგული ანტიდეპრესანტები – იმიპრამინი, ამიტრიპტილინი;
- ინტრანაზალური დესმოპრესინი შეიძლება კარგი შედეგის მომტანი იყოს შარდვის გახშირებისა და შეუკავებლობის დროს, ამასთან, იგი კარგად გადაიტანება.

გარდა ამისა, პაციენტებისთვის შეიძლება სასარგებლო აღმოჩნდეს რაიონის ექთნის სამსახურში ვიზიტი ან შეუკავებლობის სპეციალისტთან მიმართვა შეფასებისა და რჩევებისათვის. უნდა შევთავაზოთ სპეციალური ლეიბებისა და ზეწრების გამოყენება.

შარდვის შეკავება ან დაყოვნება შეიძლება გამოიწვევდეს იყოს შარდის ბუშტის კუნთოვანი კედლის დაქვეითებული ან არარსებული შეკუმშვის გამო. ზოგჯერ ეფექტურია ამ დროს ბეთანექოლი, თუმცა ხშირად საჭირო ხდება კათეტერიზაცია. იმ შემთხვევაში თუ პაციენტი ჯერ კიდევ საკმაოდ მობილურია და დამოუკიდებელი მოქმედების უნარი გააჩნია, შეიძლება უმჯობესი იყოს განმეორებითი თვით-კათეტერიზაციის გაკეთება, რაც ამცირებს საშარდე ტრაქტის ინფექციების რისკს სიმპტომების მოხსნამდე.

## კოგნიტური და ხასიათთან დაკავშირებული პრობლემები

### შფოთვა

შფოთვა მრავალ პაციენტს აღენიშნება და განსაკუთრებით შემაწუხებელია ღამით. მნიშვნელოვანია პაციენტის დამშვიდება, პრაქტიკული მხარდაჭერა და სიმპტომების კონტროლზე ყურადღების გამახვილება. პაციენტებისთვის შესაძლოა სასარგებლო აღმოჩნდეს ფსიქოლოგიური მხარდაჭერა, მაგ. კოგნიტური და ქცევითი (ბიჰევიორული) მეთოდები, ან საჭირო გახდეს ფარმაკოლოგიური ჩარევა. ხანმოკლე მოქმედების ბენზოდიაზეპინები, მაგ. ტემაზეპამი 10-20 ღამით ხსნის შფოთვას და ხელს უწყობს ჩაძინებას. პანიკური შეტევები დღის მანძილზე შეიძლება მოიხსნას ლორაზეპამით 0.5-1 მგ, შეიძლება მივცეთ ენის ქვეშ. თუ შფოთვა მაინც გრძელდება დღის მანძილზე, არჩევს პრეპარატია უფრო ხანგრძლივი მოქმედების ბენზოდიაზეპინი, მაგ. დიაზეპამი 5 მგ ღამით, ან SSRI. ციტალოპრამს აქვს ის უპირატესობა, რომ არსებობს წვეთების ფორმითაც, ასე რომ შესაძლებელია დოზის ნელი ტიტრაცია.

### დეპრესია

სევდა, დეპრესია და მწუხარება ხშირად აღინიშნება პაციენტებში PLTNC მდგომარეობებით, რასაც კიდევ უფრო ამწვავებს გაურკვეველი პროგნოზი, მზარდი დამოკიდებულება და ხშირად ოჯახში როლის დაკარგვა. ამან შეიძლება გამოიწვიოს ყოვლისმომცველი უიმედობის გრძნობა და თვითფასეულობის დაკარგვა. პაციენტებს ისევე როგორც მათ ახლობლებს უნდა გაეწიოთ როგორც

პრაქტიკული ისე ფსიქოლოგიური მხარდაჭერა. შეიძლება განვიხილოთ კონვენციური ანტიდეპრესანტების, მაგ. SSRI-ების დანიშვნის საკითხი. ასევე ეფექტური შეიძლება იყოს ამიტრიპტილინი და მირტაზეპინი.

## დემენცია

დემენცია პარკინსონისა და ჰანტინგტონის დაავადების გვიანი სტადიების დამახასიათებელი სიმპტომია, რომელიც მნიშვნელოვან სტრესს იწვევს პაციენტის მომვლელებში. გარდა ამისა, გაფანტული სკლეროზით პაციენტების დაახლოებით 50%-ს ასევე აღინიშნება რაღაც ხარისხით გამოხატული კოგნიტური პრობლემები. ფრონტოტემპორალური დემენცია გვხვდება მნდ-თი დაავადებული პაციენტების დაახლოებით 5%-ში. თავიდან პაციენტს შეიძლება აღინიშნებოდეს შენელებული ქცევა და რთული დავალებების შესრულების, ასევე გადაწყვეტილების მიღების გაძნელება. პროცესის პროგრესირებასთან ერთად შეიძლება პაციენტს განუვითარდეს ხისტი ქცევა და გახდეს არაკონტაქტური (შენელებული). პაციენტების მეტ ნაწილში (20-40%-ში) აღინიშნება უფრო სუსტად გამოხატული კოგნიტური პრობლემები, რომელიც უფრო ხშირია პაციენტებში უპირატესად ბუღბური სიმპტომებით, კიდურების პრობლემებით პაციენტებთან შედარებით.

სუფთა ფსიქოზი ნევროლოგიური დაავადების ბოლო სტადიაზე იშვიათია, თუმცა იგი ხშირად აღინიშნება ჰანტინგტონის დაავადების დროს. მისი მოხსნა შესაძლებელია ანტიფსიქოზური პრეპარატით, მაგ. რესპერიდონით. ბიპვეიორული სიმპტომების დროს ჰანტინგტონის დაავადების შემთხვევაში ასევე კარგი ეფექტისაა ოლანზაპინი, ჰალოპერიდოლი და ბუსპირონი.

## ემოციური ლაბილობა

ეს უკანასკნელი აღიარებული სიმპტომია PLTNC-თი პაციენტებში, განსაკუთრებით იგი აღინიშნება გაფანტული სკლეროზის დროს. გარდა ამისა, ზოგ პაციენტს აქვს სპონტანური, პათოლოგიური სიცილისა და ტირილის ეპიზოდები (ფსევდობუღბური ეფექტი), მიუხედავად ნორმალური ტონუსისა, რამაც შეიძლება გამოიწვიოს ძლიერი სტრესი. იგი აღინიშნება გაფანტული სკლეროზით პაციენტების დაახლოებით 10%-ში და მნდ-ტი პაციენტების დაახლოებით 50%-ში.

არჩევს პრეპარატებია:

- SSRI-ები – ისინი ეფექტურია უფრო მცირე დოზებით გამოყენებისას, ვიდრე გამოიყენება დეპრესიის დროს;
- ამიტრიპტილინი ან მისი მსგავსი ტრიციკლური ანტიდეპრესანტი;
- არსებობს ასევე მონაცემები დექსტრომეტორფანის და ქინიდინის გამოყენების შესახებ.

## ძილის დარღვევები

ნევროლოგიური დაავადების ბოლო სტადიაზე პაციენტებს ხშირად აღენიშნებათ ძილის დარღვევები, რომელიც ხშირად საკმაოდ მწვავეა, თუმცა არასათანადოდაა შეფასებული და არაეფექტურად ნამკურნალები. ინსომნია შეიძლება გამოწვეული იყოს ტკივილით, შფოთვით, დეპრესიით, ხველით ჭარბი სეკრეტების გამო და ჰიპოქსიით, რომელიც იწვევს ღამით ხშირ გამოღვიძებას და დღისით ძლიანობას. დღისით ჭარბი ძლიანობა შეიძლება პრობლემად იქცეს, განსაკუთრებით პარკინსონის დაავადებისა და გაფანტული სკლეროზის დროს, ამასთან, მიზეზი შეიძლება იყოს თვითონ დაავადება ან მედიკამენტები. შეიძლება ეფექტური იყოს სტიმულანტის დანიშნვა, მაგ. მოდაფინილი 200 მგ ერთხელ დღეში.

## დადლილობა

დადლილობა ხშირად აღინიშნება PLTNC-თი პაციენტებში და წარმოადგენს მძიმე პრობლემას. პოტენციური ხელისშემწეობი ფაქტორები მოიცავს ძილის დარღვევას, ნოქტურიას, ქრონიკულ ტკივილს, მედიკამენტებს (მაგ. ანტიდეპრესანტებს და სპასტიურობის მოსახსნელ პრეპარატებს), დეპრესიას და პრობლემის გამკლავებისათვის შერჩეულ ცუდ სტრატეგიას. აუცილებელია ღრმა შეფასება მთლიანობაში და ენერჯის შენარჩუნების სწავლება, ასევე დამხმარე საშუალებებისა და მოწყობილობების უზრუნველყოფა.

## სექსუალური დისფუნქცია

პაციენტები ხშირად მაღავენ სექსუალურ პრობლემებს, მიუხედავად იმისა, რომ იგი მნიშვნელოვან სტრესს იწვევს მათში და მხოლოდ შეიძლება უპასუხონ დელიკატურად დასმულ კითხვებს იმის თაობაზე, თუ რა გავლენას ახდენს დაავადება მათ პარტნიორულ ურთიერთობებზე. ფიზიკური ფაქტორები, რომლებიც ხელს უწყობს სექსუალურ დისფუნქციას, მოიცავს მენჯის კუნთების სისუსტეს, სპასტიურობას, ზოგად დადლილობას, აუტონომიური ნერვული სისტემის მოშლილობებს და მედიკამენტების ეფექტებს. გარდა ამისა, თანაბრად მნიშვნელოვანია ასევე ფსიქოლოგიური ფაქტორები, რომლებიც უკავშირდება დეპრესიასა და შფოთვას, სხეულის სურათის შეცვლას და როლის ცვლილებებს ოჯახსა თუ პარტნიორულ ურთიერთობებში.

მენეჯმენტი მოიცავს შემდგომ მიდგომებს:

- განმარტება, ფსიქოლოგიური მხარდაჭერა და კონსულტაცია, რაც ზოგჯერ საჭიროებს სპეციალიზირებულ სამსახურებში მიმართვას;
- ფიზიკური სიმპტომების ოპტიმალური მენეჯმენტი, ტკივილისა და სპასტიურობის ჩათვლით;
- მედიკამენტების, მაგ. ანტიდეპრესანტების, ბეტა ბლოკერების რაციონალიზაცია;
- სილდენაფილის ან ინტრაკავერნოზული პაპავერინის გამოყენება.

## სხვა ნევროლოგიური სიმპტომები

პაციენტებს ნევროლოგიური დაავადების ბოლო სტადიაზე შეიძლება აღინიშნებოდეთ უამრავი სიმპტომი რომელიც დაკავშირებულია მათ დაავადებასთან. ესენი მოიცავს არამყარ დგომას, თავის სიმსუბუქის შეგრძნებას, ცნობიერების ცვლილებას, მხედველობის პრობლემებს, როგორცაა ოპტიკური ნერვის ნევროპათია გაფანტული სკლეროზის დროს, თავბრუსხვევას, ყურებში ხმაურს და ეპილეფსიურ სინდრომებს. საჭიროა ამ სიმპტომების სრულყოფილი შეფასება და სათანადო მკურნალობა. მგრძობელობის დაქვეითება ზრდის კანის წყლულების და ინფექციის რისკს, ამიტომ მნიშვნელოვანია კანის კარგი მოვლა და პაციენტის განათლება ამ მხრივ.

აუტონომიური დისფუნქცია სულ უფრო და უფრო მეტად მოიაზრება, როგორც მრავალი ნევროლოგიური მდგომარეობის დამახასიათებელი ნიშანი, რომლებიც მოიცავს მულტისისტემურ ატროფიას, პარკინსონის დაავადებას, გაფანტულ სკლეროზს და მოტორული ნეირონის დაავადებას. ოფლიანობის ტიპები, რომლებიც საკმაოდ შემაწუხებელია და ხშირად აღინიშნება პარკინსონის დაავადების დროს, ძირითადად დაკავშირებულია აუტონომიურ დისფუნქციასთან, ასევე გამორთვის პერიოდებსა (off periods) და დისკინეზიებთან. აქსიალური ჰიპერჰიდროზი ხშირად ვლინდება, როგორც კომპენსატორული მოვლენა კიდურებში დაქვეითებული სიმპათიკური ფუნქციის დროს, როდესაც აღინიშნება ხელისგულის შემცირებული ოფლიანობა. აუტონომიური დისფუნქცია ასევე აღწერილია მნდ-ს მწვავე შემთხვევებში.

## კომუნიკაციის პრობლემები

კომუნიკაციის პრობლემები მუდმივად წარმოიშვება უკურნებელი სენით დაავადებული პაციენტის მოვლისას სიცოცხლის ბოლო სტადიაზე. პოლიტიკური მიმართულებები ბოლო დროს ყურადღებას ამახვილებს კომუნიკაციაზე ჯანდაცვისა და სოციალურ სფეროს შორის, ასევე აყალიბებს საუკეთესო კომუნიკაციის გაგებას პრაქტიკაში. ეფექტური კომუნიკაცია პალიატიური მზრუნველობის მიდგომის მთავარი პრინციპია. ეს პირველ რიგში გულისხმობს ღია და თანაგრძნობით კომუნიკაციას, რომელიც ვრცელდება პაციენტებზე, არაფორმალურ მომვლელებსა და პროფესიულ კოლეგებზე. ქვემოთ მოცემულია გახანგრძლივებული (ნევროლოგიური) მდგომარეობების ეროვნული სამსახურის მიერ მოწოდებული რეკომენდაციები ეფექტური კომუნიკაციის შესახებ:

- კარგი პრაქტიკის მაგალითების გაზიარება;
- სამსახურებს შორის კომუნიკაციური კავშირების გაუმჯობესება;
- მომხმარებელთა ჩართვა საკომუნიკაციო საკითხებში და ცვლილებათა წამოწყება;

- პრაქტიკოსი ექიმისთვის რეკომენდაციის გაწევა სპეციალიზირებული უნარ-ჩვევებისა და ცოდნის შექმნისათვის, რაც დაეხმარება მას პაციენტთან, მის ოჯახთან და კოლეგებთან ურთიერთობაში.

ორგანიზაციული მიდგომა აუცილებელია იმისათვის, რომ კარგი პრაქტიკის ინდივიდუალური მაგალითები გავრცელდეს და მიღებული იქნას საერთო პრაქტიკაში. ასევე უნდა ითქვას ისიც, რომ პრაქტიკოსი ექიმის ქცევის ტიპი მნიშვნელოვნ როლს თამაშობს მათი კომუნიკაციის უნარში, კერძოდ, იგულისხმება მათი პირადი კულტურა გარემოს შექმნის მხრივ, მონაწილე პიროვნებები, თვითონ პრაქტიკოსი ექიმის რელიგიური მრწამსი და მისი დამოკიდებულება სიკვდილის მიმართ. კომუნიკაციის თვალსაზრისით ზემოთ ჩამოთვლილი ასპექტები უფრო მნიშვნელოვანია, ვიდრე ექიმის სპეციალური განათლება ან კომუნიკაციური უნარ-ჩვევების ცოდნა.

კომუნიკაციის პრობლემა ეხება ჯანდაცვის ყველა სფეროს და სოციალურ სამსახურებს, მიუხედავად მათი როლისა თუ პრაქტიკის გარემოსი. ცუდი კომუნიკაცია იშვითადაა განპირობებული კონკრეტულად პრაქტიკოსი ექიმის მიზეზით. იგი უფრო გამოწვეულია კომუნიკაციისადმი მიდგომის არსებული სამედიცინო მოდელით, რომელშიც ფოკუსირება კეთდება დაავადების პათოლოგიურ კურსსა და ანამნეზის შეკრებაზე, ხოლო უფრო ფართო ინდივიდუალური საჭიროებანი და პაციენტის პერსპექტივები ყურადღების მიღმა რჩება.

პროფესიონალთა მხრიდან რთული საუბრისთვის თავის არიდება შეიძლება გამოწვეული იყოს რამდენიმე მიზეზით:

- ისინი შეზღუდული არიან საკუთარი სამუშაო განრიგით;
- დანაშაულის (პასუხისმგებლობის) შიში;
- საკუთარ ძალებში ნაკლები თვითრწმენა;
- დროის ნაკლებობის შეგრძნება;
- ცუდი ორგანიზაციული უნარ-ჩვევები;
- შიში პაციენტის მხრიდან ისეთი რეაქციისა, რომელსაც ჰგონიათ რომ ვერ გაუმკლავდებიან;
- საკუთარი შეზღუდვების შეგრძნება;
- შეგრძნება იმისა, რომ მათ არა აქვთ უფლებამოსილება პასუხი გასცენ დასმულ კითხვებს.

პალიატიური მზრუნველობის ცალკე დარგად ჩამოყალიბებასთან ერთად, იგი ყოველთვის ეძიებდა ეფექტურ მეთოდებს იმისათვის, რომ დახმარებოდა პაციენტსა და მის ოჯახს რთული გადაწყვეტილებების მიღებაში; რთული საუბრების წარმოებისა და პროფესიული შიშის მოსაშორებლად საჭირო იყო ნათელი და პირდაპირი მეთოდების ჩამოყალიბება კომუნიკაციური თვალსაზრისით. ქვემოთ

ჩამოთვლილია ის უნარ-ჩვევები, რომლებიც უნდა გააჩნდეს პრაქტიკოს ექიმს კარგი კომუნიკაციისათვის:

პრაქტიკოს ექიმს უნდა შეეძლოს

- უზრუნველყოს ისეთი სახის მზრუნველობა, რომელიც ხელმისაწვდომია კომუნიკაციური თვალსაზრისით შეზღუდული ადამიანებისათვის;
- უნდა იცოდეს იმ პოტენციური კომუნიკაციური სიძნელების შესახებ, რომელიც წარმოიშვება პრაქტიკაში, ასევე ბარიერის გადასალახად საჭირო უნარ-ჩვევები, რაც განაპირობებს ეფექტურ ორმხრივ კომუნიკაციას;
- უნდა იცოდეს სტრესის შეფასების მთელი რიგი მეთოდები, რომელთაც განსაკუთრებული მნიშვნელობა ენიჭება შეზღუდული ვერბალური ან კოგნიტური შესაძლებლობების დროს;
- ჩაატაროს პაციენტისა და მისი ოჯახის შესაბამისი პალიატიური მზრუნველობის გლობალური შეფასება მათი ფიზიკური, ფსიქოლოგიური, სოციალური, სულიერი და ინფორმაციული საჭიროებების თვალსაზრისით;
- უნდა ესმოდეს და იცოდეს, როდის და როგორ მიმართოს რჩევისათვის სპეციალიზირებული პალიატიური მზრუნველობის სამსახურს და/ან სხვა ორგანიზაციებს, იმისათვის რომ დააკმაყოფილოს პაციენტის საჭიროებები;
- აღიაროს საკუთარი ცოდნის ან უნარ-ჩვევების ნაკლებობა და გააკეთოს შესაბამისი გადამისამართება.

კომუნიკაციის გართულება უკავშირდება მთელ რიგ მიზეზებს:

- დროის ნაკლებობა;
- ექიმის ცოდნის ან უნარ-ჩვევების სიმწირე;
- პაციენტის საჭიროება და მისი მდგომარეობა მოცემულ ეტაპზე;
- გარემო;
- გაუგებრობა და აღქმის სხვადასხვაობა.

ეს ჩამონათვალი არასრულია, თუმცა იგი ზოგადად ასახავს იმ სიძნელებს რაც რეალურად გვხვდება პრაქტიკაში.

**კომუნიკაციის პრობლემები გახანგრძლივებული ნევროლოგიური მდგომარეობების დროს**

PLTNC-თი პაციენტების მოვლა მთელ რიგ პრობლემებს უკავშირდება კომუნიკაციის თვალსაზრისით, როგორც ექიმის, ისე სოციალური მუშაკისა და პაციენტის მომვლელების მხრივ. ეს ხშირად მოიცავს საჭიროებათა მთელ ნუსხას, რომელშიც ჩართულია მრავალი სამსახური. ეფექტური პროფესიული კომუნიკაცია არსებითი მნიშვნელობისაა კოორდინაციის გაუმჯობესების და შესაბამისი მოვლის უზრუნველყოფის მხრივ. PLTNC-თი პაციენტებს თავიდან ნორმალური ვერბალური და წერითი უნარები აქვთ, თუმცა დაავადების პროგრესირებასთან ერთად მათი უნარები უარესდება. ინდივიდუალური პაციენტის, მისი ოჯახისა და მომვლელების

დახმარება ყოველდღიური მოვლის დაგეგმვასა და მოდიფიკაციაში საჭიროებისდა მიხედვით საჭიროებს კრეატიულ და დრმა მიდგომას. ქვემოთ მოყვანილია ძირითადი ფიზიკური ფაქტორები, რომლებიც წარმოიშვება სხვადასხვა ნევროლოგიური მდგომარეობის დროს და ხდება კომუნიკაციის გართულების მიზეზი:

- *კოგნიტური გაუარესება*: ნევროლოგიური დაავადებებით გამოწვეული პოტენციური კოგნიტური ცვლილებები მოიცავს შენელებულ პროცესინგს, ხანმოკლე მეხსიერებისა და მენტალური შესაძლებლობების დაქვეითებას, ასევე მთავარ თემაზე კონცენტრაციის სიძნელეს საუბრის დროს;
- *ტუნების ფუნქცია*: ტუნებისა და ლოყის კუნთები შეიძლება დაზიანდეს მოტორული ნეირონის დაავადების ან ინსულტის დროს. კუნთის ფუნქციის ცვლილებები აძნელებს სიტყვის სწორად წარმოთქმას, რაც ძნელად გასაგებს ხდის პაციენტის საუბარს;
- *რბილი სასის და ხახის ფუნქცია*: ისევე როგორც ტუნების შემთხვევაში, რბილი სასა და ხახაც მონაწილეობს წარმოთქმული ბგერების ფორმირებაში. როდესაც მათი ფუნქცია ზიანდება, შესაბამისად ირღვევა ბგერებიც და მეტყველება ხდება ბუნდოვანი და გაურკვეველი;
- *ენის ფუნქცია*: ენის ფუნქციის დაქვეითება განსაკუთრებული პრობლემაა გვერდითი ამიოტროფული სკლეროზით პაციენტებში. იგი იწვევს წარმოთქმული ბგერების შემცირებას, ამიტომ დაავადების პროგრესირებასთან ერთად, მეტყველება უფრო და უფრო დაბინდული და გაუგებარი ხდება;
- *ხორხის ფუნქცია*: მეტყველების უნარს განსაზღვრავს ხორხი და ხმოვანი იოგები. ხმოვანი იოგების სისუსტე ხშირი პრობლემაა და იგი მნიშვნელოვნად არღვევს კომუნიკაციის უნარს. ზედა და ქვედა მოტორული ნეირონის დისფუნქციამ შეიძლება გამოიწვიოს ხმოვანი იოგების მოძრაობის უნარის დაქვეითება, რაც განაპირობებს ხმის ტემბრის, ტონისა და ბგერის ხანგრძლივობის ცვლილებას;
- *რესპირატორული ფუნქცია*: რესპირატორული სისტემის ფუნქციის დაქვეითებამ შესაძლოა იმოქმედოს პაციენტის კომუნიკაციის უნარზეც. ლაპარაკისათვის საჭიროა ფილტვის სასუნთქი მოცულობის გარკვეული დონე. რესპირატორული ფუნქციის დაქვეითებამ შეიძლება შეცვალოს ხმის ტონი, რითმი, ინტონაცია და სიძლიერე. ინფექციით გამოწვეული რესპირატორული დისფუნქციის დროს შეიძლება გვექონდეს კომუნიკაციის პრობლემები. ზურგის ტვინში გარკვეული უბნების დისფუნქციის ან დაზიანების გამო, რაც იწვევს ზედა ან ქვედა მოტორული ნეირონის გამოთიშვას, ქვეითდება სასუნთქი ძალა და პაციენტს უჭირს საკმარისი მოცულობის ამოსუნთქვის წარმოება, იმისათვის რომ მისი ხმა გასაგები იყოს, ან ვერ ამბობს ერთი-ორ სიტყვაზე მეტს ერთ ამოსუნთქვაზე;
- *სხეულის პოზა*: სხეულის პოზა ასევე მოქმედებს პაციენტის კომუნიკაციის უნარზე. ცუდი (მოუხერხებელი) პოზის გამო პაციენტს შეიძლება ფიზიკურად

არ შეეძლოს ხმის ამოდება, ანდა უჭირდეს იმ პოზის დიდხანს შენარჩუნება, რომელიც მას კომუნიკაციას უადვილებს. პოზის გამო ზემოაღნიშნული ფიზიკური პრობლემები შეიძლება კიდევ უფრო გაუარესდეს;

- *დაღლილობა*: დაღლილობა ხშირად თან ახლავს პროგრესირებად ნევროლოგიურ დაავადებებს. თანმხლები სიმპტომები, მაგ. დისფაზია იმდენად დღის პაციენტს, რომ მათ კომუნიკაციაში ჩართვის ენერგია აღარ აქვთ;
- *პათოლოგიური სიცილი და ტირილი*: ფიზიკური პრობლემების ან დაავადების გამო ზოგიერთი ნევროლოგიური მდგომარეობის დროს შეიძლება შეიცვალოს ნევროლოგიური ფუნქცია, რაც იწვევს არაკონტროლირებად სიცილს ან ტირილს, რაც ართულებს კომუნიკაციას.

ზემოთ ჩამოთვლილი ფაქტორები მოქმედებს პაციენტის კომუნიკაციის უნარზე, რის გამოც ისინი ვერ ახერხებენ მათი საჭიროებების გადმოცემას, ხდებიან ასოციალურები და კარგავენ დამოუკიდებლობას.

### **საუკეთესო პრაქტიკის სახელმძღვანელო პრინციპები**

კარგი კომუნიკაციის პრინციპები ყველა სიტუაციისათვის საერთოა. თუმცა ისინი დამოკიდებულია პაციენტის სმენის, მხედველობის და მეტყველების უნარზე. ეს უნარები განსხვავდება ყოველი კონკრეტული პაციენტისათვის PLTNC მდგომარეობების შემთხვევაში, ამიტომ საჭიროა ინდივიდუალური და კრეატიული მიდგომის ჩამოყალიბება კომუნიკაციური თვალსაზრისით ყოველი კონკრეტული პაციენტის მიმართ. ქვემოთ მოყვანილია კომუნიკაციის ის მთავარი პრინციპები, რომლებიც გამოიყენება ზოგადად სიცოცხლის ბოლო სტადიაზე:

- იყავით გულწრფელი და პირდაპირი;
- გამოიკითხეთ პაციენტის ფასეულობები და მიზნები;
- დაეხმარეთ პაციენტს არჩევანის გამოკვეთაში მისი ფასეულობებისა და მიზნების მიხედვით;
- ხელი შეუწყეთ შეკითხვებს პაციენტის მხრიდან;
- ჰკითხეთ თქვენს თავს, “რას ვიზამდი, ეს რომ ჩემი ოჯახის წევრი იყოს?”
- გამოყავით დრო მოსასმენად;
- არ აარიდოთ თავი რთულ საუბარს, არამედ ეძიეთ დახმარება სხვა კოლეგების მხრიდან, თუ მოცემული საკითხი აღემატება თქვენს კომპეტენციას ან შესაძლებლობების ფარგლებს;
- იყავით მზად საუბრის დაწყებისათვის.

### **გუნდური მუშაობა და კოორდინაცია**

ქრონიკული დაავადებით პაციენტებს უამრავ სპეციალისტთან აქვთ შეხება მთელი ავადმყოფობის მანძილზე. PLTNC-ს დროს წარმოშობილი სირთულეები მოითხოვს ეფექტურ და კოორდინირებულ პროფესიულ კომუნიკაციას. ცენტრალური მუშაკის



ჩართვა, რომელსაც აქვს სრული მონაცემები და ჩანაწერი პაციენტის შესახებ, მეტად მოხერხებულია, რადგან იგი ამცირებს არასაჭირო განმეორებებს, გვეხმარება კომუნიკაციის გაღმავლებაში და თავიდან გვაცილებს უხერხული გაუგებრობების წარმოშობას. დოკუმენტაციის საერთო ბაზის შემოღება, რომელიც განკუთვნილია პროფესიონალებისა და მომვლელებისთვის, ხელს უწყობს საუბრის შემდგომ გაგრძელებას და არ ეხება ერთდაიგივე თემას კომუნიკაციის დროს. არსებული ლიტერატურა მიუთითებს, რომ ეფექტური თანამშრომლობისთვის გუნდებს ესაჭიროებათ თვით-ანალიზის, თანაგრძნობის და მოქნილობის უნარი, რაც განსაზღვრავს ნათელი მიმართულების აღებას და ქმნის მშვიდ, მეგობრულ გარემოს არსებული პრობლემების გამოვლენისა და მათზე დისკუსიისთვის. როდესაც კომუნიკაცია განსაკუთრებით რთულდება, შეგიძლიათ ჩართოთ პროცესში ექსპერტი პრაქტიკოსი, რომელსაც გააჩნია გამოცდილება ამ მხრივ. ენისა და მეტყველების თერაპევტთან ადრეული მიმართვა შეიძლება საჭირო იყოს ზოგიერთი გახანგრძლივებული ნევროლოგიური მდგომარეობის ადრეულ სტადიაზე, რათა პაციენტმა და მისმა ოჯახმა მიიღოს რჩევები და მათთან ერთად განსაზღვრულ იქნას მომავალი სტრატეგიები, თუ რა უნდა გაკეთდეს მეტყველებისა და კომუნიკაციის მკვეთრად გაუარესების შემთხვევაში.

## **დიაგნოზის გამხელა**

დიაგნოზის გამხელასთან დაკავშირებულმა კვლევებმა აჩვენა, რომ ექთნები ყოველთვის წინააღმდეგი იყვნენ დიაგნოზის დამალვისა ნათესავების მოთხოვნით, რადგან მიიჩნევდნენ, რომ დიდხანს მოტყუება შეუძლებელია და ამასთან, მას აქვს სტრესული შედეგები პაციენტისა და მისი ოჯახისთვის. ნათესავების ძირითადი მოტივაცია იყო გარდაცვალებაზე საუბრის შიში და პაციენტზე მძიმე ზეგავლენის მოხდენის საშიშროება, რისგანაც მათ სურდათ საყვარელი ადამიანის დაცვა. ისტორიულად ცნობილია პატერნისტული მიდგომა, რომელიც ბოლო დროს გადაწყვეტილების მიღების უფლებისა და ეთიკური საკითხების განვითარებასთან ერთად შეიცვალა. თუმცა არსებობს გარკვეული პრინციპები, რომლებიც უნდა იქნას დაცული დიაგნოზის ან პროგნოზის გამხელის დროს:

- გამხელა მგრძობიარე და პოზიტიური მეთოდით;
- პიროვნების დროული და სათანადო მხარდაჭერა;
- ინფორმაციის ადრეული გაზიარება;
- პროფესიონალთა და მომვლელთა ურთიერთთანამშრომლობა პაციენტის დასახმარებლად.

## **მზრუნველობის დაგეგმვა სიცოცხლის ბოლო სტადიაზე**

მზრუნველობის დაგეგმვა სიცოცხლის ბოლო სტადიაზე პრევენციული ჯანდაცვის მნიშვნელოვანი ნაწილია და მოითხოვს მგრძობიარე და მიზანშეწონილ მიდგომას, როგორცაა მაგ. 4-საფეხურიანი დაგეგმვის პროცესი ბოლო სტადიაზე (იხ.

ცხრილი). თუმცა მას ეწინააღმდეგება რეალობის გამოცდა: 10 ბარიერი ბოლო სტადიაზე მზრუნველობის დაგეგმვისას:

<p><b>4-საფეხურიანი დაგეგმვის პროცესი ბოლო სტადიაზე</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. თემის წარმოდგენა</li> <li>2. დისკუსიისათვის ხელის შეწყობა</li> <li>3. ბოლო ეტაპზე სტრატეგიის განსაზღვრა და დოკუმენტაცია</li> <li>4. დოკუმენტების რეგულარული განხილვა და საჭიროების მიხედვით განახლება</li> </ol>	<p><b>რეალობის გამოცდა: 10 ბარიერი ბოლო სტადიაზე მზრუნველობის დაგეგმვისას</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. პაციენტისა და პროვაიდერის სიზარმაცე</li> <li>2. დროის შეზღუდვები</li> <li>3. ვარაუდები</li> <li>4. უარყოფა და გადადება</li> <li>5. არარეალური მოლოდინი</li> <li>6. გადადება კრიზისის დადგომამდე</li> <li>7. დისკომფორტი პალიატიური მზრუნველობის დაგეგმვისას</li> <li>8. დოკუმენტაციის ნაკლებობა</li> <li>9. კულტურული და ჯანდაცვის სისტემის მხრიდან ბარიერები</li> <li>10. პაციენტის მზაობა</li> </ol>
--	--

მზრუნველობის დაგეგმვა შეიძლება გართულდეს ისეთ სიტუაციაში, როდესაც პაციენტს უჭირს მეტყველება. არსებობს მრავალი დამხმარე მეთოდი შეფასების ჩასატარებლად, მაგ. ინვალიდობის დისტრეს მეთოდი, რომლის მეშვეობითაც შეიძლება შეფასება ჩავატაროთ უფრო სისტემური და დეტალური ფორმით. თუმცა, ნებისმიერი მეთოდი სიფრთხილით უნდა იქნას გამოყენებული და მუდმივად უნდა იქნას გადახედილი, რათა დამოწმდეს მათი შესაბამისობა და სანდოობა მოცემულ სიტუაციაში.

**შესაძლებლობის/უნარის შეფასება**

დიდ ბრიტანეთში მიღებული მენტალური შესაძლებლობის აქტი (Mental Capacity Act – MCA) მიზნად ისახავდა პალიატიური მზრუნველობის ხარისხის გაუმჯობესებას იმ პაციენტებისთვის, რომელთაც არ შეეძლოთ დამოუკიდებლად გადაწყვეტილების მიღება ან საკუთარი მზრუნველობის დაგეგმვაში მონაწილეობის მიღება. ეს საკითხი განსაკუთრებით მწვავედ დგას გახანგრძლივებული ნევროლოგიური მდგომარეობების დროს, როდესაც დაავადება იწვევს პაციენტის მენტალური უნარის დაქვეითებას იმდენად, რომ მას აღარ შეუძლია გადაწყვეტილების მიღება საკუთარ მდგომარეობასთან დაკავშირებით. როდესაც სახეზეა მენტალური უნარის ცვლილება, პრაქტიკოსი ექიმის როლი პაციენტთან ეფექტური კომუნიკაციის ხელის

შეწყობის მხრივ მატულობს (რაც შემდგომში აადვილებს გადაწყვეტილების მიღებას). ეს უკანასკნელი შეიძლება მოიცავდეს შემდეგ მიდგომებს:

- საუბრის დაგეგმვა დასვენების პერიოდის შემდეგ, ან დღის გარკვეულ მონაკვეთში, როცა პაციენტთან კომუნიკაციის შესაძლებლობა ყველაზე მაღალია;
- დღის მანძილზე დროის დახურული მონაკვეთის გამონახვა, რომელიც საშუალებას მისცემს ექიმს საუბარი წაიყვანოს პაციენტისთვის მისაღები ტემპით;
- საუბრის უზრუნველყოფა შესაფერის გარემოში, ხელისშემშლელი მიზეზების გამორიცხვით;
- კომუნიკაციის გამაადვილებელი სტრატეგიის გამოყენება და დახმარება გადაწყვეტილების მიღებაში, რომელიც მაქსიმალურად პასუხობს კონკრეტული პაციენტის საჭიროებებს.

მენტალური შესაძლებლობის აქტის მიხედვით, პაციენტს არ გააჩნია საკუთარ თავზე გადაწყვეტილების მიღების მენტალური უნარი, თუ მას არ ძალუძს:

- გადაწყვეტილების მიღებისათვის საჭირო ინფორმაციის გაგება (აღქმა);
- ინფორმაციის დამახსოვრება;
- ინფორმაციის აწონ-დაწონა ან მისი გამოყენება გადაწყვეტილების მიღების პროცესში, ან
- საკუთარ გადაწყვეტილებაზე კომუნიკაცია (საუბრით, ნიშნების ენით ან სხვა საშუალებების გამოყენებით).

ამგვარ სიტუაციაში პრაქტიკოსმა ექიმმა უნდა გადაწყვიტოს, უნდა ჩაითვალოს თუ არა პაციენტი ინფორმაციის მიღების უნარის არმქონედ, რომელიც ეხება გადაწყვეტილების მიღებას, ან გაარკვიოს, შეუძლია თუ არა პაციენტს ამ ინფორმაციის გაგება, თუ მას მივაწვდით მისთვის გასაგები განმარტებით და იმ ფორმით, რომელს მაქსიმალურად შეეფერება მის სიტუაციას (მაგ. მარტივი ენის, ვიზუალური ან სხვა საშუალებების გამოყენებით). იმ შემთხვევაშიც კი, როდესაც პაციენტს მხოლოდ მცირე დროით შეუძლია ინფორმაციის დამახსოვრება გადაწყვეტილების მიღების შესახებ, ეს არ ნიშნავს იმას, რომ პაციენტი უნდა ჩაითვალოს გადაწყვეტილების მიღების უნარის არმქონედ. ექიმმა უნდა სცადოს გადაწყვეტილების თაობაზე ინფორმაციის გადაცემა ისეთი სახით, რომ პარალელურად მიწოდებული იქნას ინფორმაცია ამა თუ იმ გადაწყვეტილების მიღების შემთხვევაში რეალურად მოსალოდნელი შედეგების წარმოშობის შესახებ, ან იმ შედეგებზე, რაც მოჰყვება გადაწყვეტილების მიუღებლობას. შესაძლებლობისდა მიხედვით, პროცესში ჩართული უნდა იქნან ასევე პაციენტის ოჯახის წევრები და მომვლელებიც.

მენტალური შესაძლებლობის აქტს უდიდესი მნიშვნელობა ენიჭება სიცოცხლის ბოლო სტადიაზე გადაწყვეტილებების მიღების პროცესში. როდესაც არსებობს

ეჭვი, რომ პაციენტს არ აქვს გადაწყვეტილების მიღების მენტალური უნარი, ვინმე სხვამ უნდა მიიღოს გადაწყვეტილება პაციენტის მაგივრად, ოღონდ პაციენტის ინტერესების მაქსიმალურად გათვალისწინებით. “ინტერესების მაქსიმალურად გათვალისწინება” გულისხმობს გადაწყვეტილების მიღებას სხვის მაგიერ, როდესაც ექიმი ან მზრუნველობის ჯგუფი ადასტურებს, რომ ეს გადაწყვეტილება არის ყველაზე ოპტიმალური ვარიანტი პაციენტისათვის, მოცემული გარემოებების გათვალისწინებით. როდესაც საკითხი დგება პაციენტის ინტერესების გათვალისწინებით გადაწყვეტილების მიღებაზე, ლოგიკურად უნდა განხორციელდეს შემდგომი ეტაპები:

1. იმ პირთა დადგენა, რომლებიც უნდა იქნან ჩართული გადაწყვეტილების მიღების პროცესში და მთავარი პასუხისმგებელის გამოვლენა;
2. შეთავაზებული მიდგომის და მკურნალობის სხვა ვარიანტების ზუსტად დადგენა;
3. სხვადასხვა საკითხების მხედველობაში მიღება დისკუსიისათვის მომზადებისთვის;
4. მთავარ ხელმძღვანელ პირებთან შეხვედრა შეთავაზებული მიდგომის განხილვისათვის;
5. მიღებული გადაწყვეტილების ნათლად რეგისტრაცია და დოკუმენტაცია.