

# ՄԱՆԿԱԲՈՒԺԱԿԱՆ ԼՐԱՏՈՒ

ISSN 1829-3123



10  
2015



• Աուտիզմ • Մանկական ուղեղային կաթված • Կրանիոսինուստոզներ

Լրատուն հիմնադրվել է մանկաբույժ  
Կոնստանտին Տեր-Ոսկանյանի կողմից:

Մանկաբուժական լրատու 10, 2015

Առաքելությունը.

Ծանոթացնել բուժաշխատողներին առաջատար ամսագրերում հրատարակված, ապացուցողական բժշկությամբ հիմնավորված և գործնական նշանակություն ունեցող մանկաբուժական նյութերին:

Հոդվածներ

Աուտիստիկ սպեկտրի խանգարումներ 1-11 էջ

Մանկական ուղեղային կաթված 12-19 էջ

Կրանիոսինոստոզներ 20-28 էջ

«Հարցեր ինքնագնահատման համար» կազմեց՝ Հրաչուհի Ղազարյանը

Պատասխաններ.

1-Դ, 2-Դ, 3-Ա, 4-Գ, 5-Գ, 6-Գ, 7-Դ, 8-Ա, 9-Գ, 10-Դ, 11-Գ, 12 -Բ, 13 -Դ, 14-Դ, 15 -Ա

Գլխավոր խմբագիր՝  
Արա Բաբլոյան

Պատասխանատու խմբագիր՝  
Հրաչուհի Ղազարյան

Խմբագրական խորհուրդ՝

Անահիտ Ղազարյան  
Բիայնա Սուխուդյան  
Աշոտ Սարգսյան  
Արմեն Միհրանյան  
Հովհաննես Ղազարյան

Էջադրող՝ Ալյոնա Վարդանյան

Ձևավորող՝ Հեղնար Պետրոսյան

Նյութերը պատրաստեցին

Իրինա Թովմասյան

Մագդա Սարուխանյան

Արփինե Աբրահամյան

Լրատուի ստեղծումը և տպագրությունը իրականացվել է "Վորլդ Վիժն Հայաստան" միջազգային բարեգործական կազմակերպության աջակցությամբ:

# ԱՌԻՏԻՍՏԻԿ ՍՊԵԿՏՐԻ ԽԱՆՈՒՄՆԵՐ

Իրինա Թովմասյան

## Ներածություն

Աուտիստիկ սպեկտրի խանգարումները (ԱՍԽ) և աուտիզմն իրենցից ներկայացնում են ուղեղի զարգացման բարդ խանգարումների մի խումբ, որը բնութագրվում է սոցիալական փոխգործակցության, բանավոր և ոչ-խոսքային հաղորդակցման դժվարություններով և կրկնվող կամ ստերեոտիպ վարքագծով: ԱՍԽ-ները հանդիպում են բավականին հաճախ, և առաջնային օղակի գրեթե յուրաքանչյուր մանկաբույժ իր հսկողության տակ ունի այդպիսի երեխաներ: Շատ կարևոր է, որպեսզի մանկաբույժը ունակ լինի ճանաչել ԱՍԽ-ների վաղ նշանները և ունենա դրանք գնահատելու համակարգված մեթոդաբանություն: Մանկաբույժը նաև պետք է ունենա տվյալներ, թե ինչպիսի տեղային ռեսուրսներ կան՝ ախտորոշումը վերջնական հաստատելու և բուժումը կազմակերպելու համար:

## Դասակարգում

Առաջին անգամ աուտիզմը նկարագրել է ամերիկացի հոգեբույժ Լեո Կաները 1943թ-ին. փոքր խմբի երեխաների շրջանում, որոնք ունեցել են ծայրահեղ անտարբերություն այլ մարդկանց նկատմամբ: Սակայն «մանկական աուտիզմ» տերմինն առաջին անգամ հայտնվել է 1980թ. հոգեկան խան-

գարումների ախտորոշիչ և վիճակագրական ձեռնարկում, III հրատարակության մեջ (DSM-III): 1987թ. DSM-III-R հրատարակությունում ընդգրկվել է Ջարգացման Պերվագիվ խանգարում- այլ կերպ չդասակարգված (PDD-NOS) ախտորոշումը, որը ենթաշենային ախտորոշիչ տերմին է այն երեխաների համար, որոնք ունեն ծանր, պերվագիվ խանգարումներ փոխադարձ շփման սոցիալական ոլորտում, ինչն ուղեկցվում է խոսքի հմտությունների դեֆիցիտով, ստերեոտիպ վարքի, սահմանափակ հետաքրքրության/գործունեության առկայությամբ, սակայն այդ ախտանիշները չեն բավարարում՝ աուտիզմի կամ Ասպերգերի համախտանիշի ախտորոշման համար: Ասպերգերի համախտանիշ ախտորոշումը հայտնվել է 1990թ. DSM-IV հրատարակությունում՝ ընդգրկելով աուտիստիկ սպեկտրի խանգարումներով այն երեխաներին, ովքեր չունեն մտավոր և խոսքի զարգացման խնդիրներ: Վերջին DSM-V հրատարակությունը (2013թ.) հանել է Ասպերգերի համախտանիշ, PDD-NOS ախտորոշումները, նաև աուտիզմը իր ենթախմբերով, օրինակ՝ ատիպիկ աուտիզմը: Բոլորը միավորվել են մեկ անվան տակ՝ աուտիստիկ սպեկտրի խանգարումներ:

## Տարածվածություն

Հիվանդությունների կանխարգելման և վերահսկման կենտրոնի (ՀԿՎԿ [CDC], ԱՄՆ) համաձայն՝ աուտիզմը համարվում է ամենաարագ աճող զարգացման անկարողությունը: ՀԿՎԿ-ի 2014թ-ի տվյալներով աուտիզմի հաճախականությունը ԱՄՆ-ում աճել է 2000թ-ից (1:150) մինչև 2010թ. (1:68) 119.4%-ով: Եվրոպայում, Հյուսիսային Ամերիկայում և Ասիայում կատարված հետազոտությունները ցույց են տալիս, որ ԱՄՆ-ները հանդիպում են բնակչության 1%-ի, իսկ ըստ Հարավ Կորեական հետազոտությունների՝ 2.6%-ի մոտ:

Աուտիզմը հանդիպում է բոլոր ռասայական, էթնիկ, սոցիալ-տնտեսական խմբերում: Հաճախականությունը տղաների շրջանում գրեթե 5 անգամ ավելին է (1:42), քան աղջիկների շրջանում (1:189):

## Էթիոլոգիա

ԱՄՆ-ները հանդիսանում են կենսաբանական հիմքով նյարդաբանական զարգացման խանգարումներ, որոնք ունեն բարձր ժառանգականության գործոն: Չնայած այս հանգամանքին, ճշգրիտ պատճառը դեռ հայտնի չէ: ԱՄՆ-ները համալիր ժառանգական խանգարումներ են, որոնք ընդգրկում են բազմաթիվ գեներ և ցուցաբերում են մեծ ֆենոտիպային տարբերակներ: Եթե ընտանիքում կա ԱՄՆ-ով մեկ երեխա, ապա խնդրի կրկնման հավանականությունը կազմում է 2-18%, իսկ մոնոզիգոտային երկվորյակների շրջանում՝ 36-95%: Մեծ տարիքի ծնողներից ծնված երեխաներն ունեն ԱՄՆ-ի բարձր վտանգ, ինչը կարելի է բացատրել նոր մուտացիաներով կամ/և գենային փոփոխություններով: Անհաս կամ ցածր քաշով ծնված երեխաների փոքր տոկոսը նույնպես ունի ԱՄՆ-ի բարձր վտանգ: Արտաքին միջավայրի գործոնները կարող են ազդել աուտիզմի գեների արտահայտության վրա, օրինակ՝ շրջակա միջավայրում գտնվող ծանր մետաղները (օրինակ՝ սնդիկը): Աուտիզմով կամ աուտիզմի բարձր վտանգի

գործոնով անձիք կարող են ավելի խոցելի լինել այդպիսի թունավոր նյութերի նկատմամբ՝ նյութափոխանակության և վնասագերծման ունակությունների հնարավոր խաթարման պատճառով: Այսպիսով դառնում է ակնհայտ, որ ԱՄՆ-ի էթիոլոգիան բազմագործոն է՝ հանդիսանալով բազմաթիվ գեների, և ավելի քիչ չափով արտաքին միջավայրի գործոնների համադրության արդյունք: ԱՄՆ-ներով երեխաների շրջանում, զուգահեռ հանդիպող մտավոր հետամնացության տոկոսային մասը, ըստ 2000թ-ից հետո կատարված հետազոտությունների, նվազել է մինչև 50%: 90-ական թվականներին այն կազմել է 90%: Դա բացատրվում է նրանով, որ բարելավվել են այդ խմբի համար թեստավորման մեթոդները, ինչպես նաև ներկայումս շատացել է հիվանդության թեթև ձևերի ախտորոշումը: Այս փաստի իմացությունը կարևոր է, քանի որ եթե աուտիզմի հետ զուգահեռ կա ծանր մտավոր հետամնացություն և, հատկապես դիսմորֆիկ նշանների առկայություն, ապա պետք է կասկածել որևէ ժառանգական հիվանդություն: ԱՄՆ-ների 10%-ի դեպքում հանդիպում են որոշակի գենային կամ քրոմոսոմային հիվանդություններ: Ստորև նշվում են դրանցից ամենահաճախ հանդիպող խանգարումները. *Փխրուն-X-համախտանիշը*՝ տղաների՝ մտավոր հետամնացության և աուտիստիկ համախտանիշի ամենահաճախակի հանդիպող ժառանգական պատճառն է: Համախտանիշին բնորոշ է մտավոր հետամնացությունը, մակրոցեֆալիան, մեծ ականջները, մեծ ամործիները (հատկապես սեռական հասունացումից հետո), մկանային հիպոտոնիան, հոդերի գերշարժունակությունը: Այս համախտանիշի հայտնաբերումը կարևոր է ընտանիքի այլ անդամների գենետիկ խորհրդատվության համար: Փխրուն-X-համախտանիշով երեխաների 30-50%-ը ունենում է այս կամ այն աուտիստիկ նշաններ: *Տուբերոզ սկլերոզը* բնորոշվում է թերգունավորված բծերով, անգիոֆիբրոմայով, երիկամների ախտահարումով, բարորակ

ուռուցքներով, ցնցումներով, մտավոր հետամնացությամբ, աուտիստիկ և/կամ հիպերակտիվ վարքագծով: Այն դոմինանտ ձևով ժառանգվող հիվանդություն է: *Ռետի համախտանիշը* պետք է կասկածել իգական սեռի այն երեխաների մոտ, ովքեր ունեն զարգացման հետընթաց, աուտիստիկ համախտանիշ, միկրոցեֆալիա, ցնցումներ և ձեռքերի կրկնվող «լվացվելու» շարժումներ: *Անգելմանի համախտանիշը* ժառանգական խանգարում է, որի հիմքում ընկած է մայրական 15-րդ քրոմոսոմի գեների դելեցիան կամ ինակտիվացումը: Անգելմանի համախտանիշով երեխաներն ունեն գլոբալ զարգացման հապաղում (առավելապես՝ խոսքի զարգացման ախտահարումով), վաղ տարիքում մկանային հիպոտոնիա, ատաքսիկ քայլվածք, ցնցումներ, ձեռքերի «թափահարող», միօրինակ շարժումներ:

### Կլինիկական նշաններ

ԱՍԽ-ները բնորոշվում են՝

- սոցիալական հմտությունների դեֆիցիտով
- հաղորդակցման խանգարումով
- ստերեոտիպ վարքագծով:

Սակայն այս խանգարումներն ունեն խիստ արտահայտված կլինիկական բազմազանություն՝ կլինիկական նշանների դրսևորումը և ծանրության աստիճանը ԱՍԽ-ներով երեխաների շրջանում զգալի տատանվում է: Չնայած ԱՍԽ-ին առավել բնորոշ սոցիալական հմտությունների դեֆիցիտը ի հայտ է գալիս ավելի վաղ, այն հիմնականում բաց է թողնվում կամ չի բարձրաձայնվում ծնողների կողմից, քանի որ նրանց հիմնականում մտահոգում է խոսքի զարգացման հապաղումը: Ծնողները տարբեր ձևով են նկարագրում այսպիսի երեխաներին. օրինակ՝ իրենց երեխան կյանքի առաջին ամիսներին տարբերվում էր մյուսներից, մյուսները երկրորդ տարվա ընթացքում նկատել են խոսքի զարգաց-

ման հապաղում, իսկ երրորդների մոտ մեկ տարեկանից հետո դիտվել է որոշ հմտությունների հետընթաց կամ կորուստ: Որոշ դեպքերում աուտիստիկ նշանները ճանաչվում են միայն դպրոցական տարիքում՝ ուսուցիչների կողմից, ովքեր նկատում են հասակակիցների հետ շփման խնդիրներ:

**Սոցիալական ոլորտի խնդիրներ.** Տարիքին համապատասխան զարգացած երեխաները սոցիալական էակներ են: Նրանք ուսումնասիրում են մարդկանց դեմքերը, արձագանքում են ձայներին, բռնում են մատը և անգամ ժպտում են 2-3 ամսական հասակում: Աուտիզմ ունեցող երեխաների զգալի մասն արդեն իսկ 8-10 ամսական հասակում ցույց են տալիս որոշ նշաններ, օրինակ՝ չեն արձագանքում անվանը, քիչ են հետաքրքրվում մարդկանցով և քիչ են թոթովում: Վաղ մանկական հասակում աուտիզմով երեխաները դժվարանում են խաղալ սոցիալական խաղեր, չեն նմանակում ուրիշների գործողությունները և նախընտրում են խաղալ միայնակ: 12-14 ամսականում տարիքին համապատասխան զարգացում ունեցող երեխաները սկսում են մատնանշել՝ սկզբում ցանկալի իրը ստանալու համար, որը անհասանելի տեղում է, իսկ մի քանի ամիս անց՝ ծնողների ուշադրությունը գրավելու և առարկայի կամ իրադարձության մասին արտահայտվելու համար: Մատնանշելու բացակայությունը կամ դեֆիցիտը առավել բնութագրող ախտանիշն է ԱՍԽ-ով երեխաների համար: Այս դեֆիցիտը տարբեր արտահայտվածություն կարող է ունենալ: ԱՍԽ-ներով որոշ երեխաներ, մատնանշելու փոխարեն, բացում և փակում են ձեռքը՝ բարձրացնելով այն առարկայի ուղղությամբ, սակայն այդ ընթացքում ծնողին չեն նայում: Մատնանշելու այլ տարբերակ է, երբ երեխան վերցնում է ծնողի ձեռքը և տանում դեպի ցանկալի իրը: Բարձր ֆունկցիոնալ աուտիզմով որոշ երեխաներ կարող են մատնանշել, պիտակավորել առարկաները, ձևերը, գույները, սակայն դա հաճախ արվում է անգիր արված ձևով, առանց հաղորդակց-

վելու և սոցիալական համատեքստից դուրս: Առևտրի զարգացումը անհրաժեշտ է դժվարացնում են «տեսնել ուրիշի տեսանկյունից»: Սովորաբար 4-5 տարեկան երեխաները հասկանում են, որ մարդիկ ունեն այլ մտքեր, զգացմունքներ և նպատակներ: Այսինքն սա մի ունակություն է, որը թույլ է տալիս հասկանալ այլ մարդու մտքերը՝ հիմնվելով նրա արտաքին վարքի վրա: Այս ունակության վրա է հիմնված կարեկցանքը: ԱՍԽ-ով անձը կարող է դա չունենալ: Սա, իր հերթին, կարող է խանգարել կանխատեսել կամ հասկանալ ուրիշի գործողությունները: Ստորև համառոտ ներկայացվում են ԱՍԽ-ներով երեխաների սոցիալական դժվարությունները.

- Չի սիրում, երբ գրկում են, հակառակը՝ դիմադրում է
- Չունի աչքի կոնտակտ կամ էլ այն կարճատև է
- Չի պատասխանում ծնողի ժպիտին կամ դեմքի այլ արտահայտություններին
- Չի նայում ծնողի հայացքի կամ մատի ուղղությամբ
- Մատնացույց չի անում
- Չի բերում, ցույց չի տալիս առարկան ծնողներին՝ իր հետաքրքրությունը նրանց հետ կիսելու համար
- Հաճախ դեմքի արտահայտությունը չի համապատասխանում իրավիճակին
- Ունակ չէ ըմբռնել, թե ինչ է մտածում կամ զգում դիմացինը՝ հիմնվելով նրա դեմքի արտահայտությունների վրա
- Չունի կարեկցանքի զգացում
- Ընկերասեր չէ

**Հաղորդակցման ոլորտի խնդիրներ.** Խոսքի զարգացման հապաղումը ԱՍԽ-ների բնութագրող չափանիշներից է, հատկապես, եթե այն ուղեկցվում է նաև շփվելու ցանկության բացակայության և ժեստ-

րի օգտագործման պակասի հետ: Սակայն նորմալ մտավոր ունակություններով, թեթև արտահայտված աուտիստիկ ախտանիշներով երեխաները կարող են ունենալ այս կամ այն չափով զարգացած խոսք: Սակայն այդ խոսքը հաճախ ֆունկցիոնալ կամ սահուն չէ և կատարվում է առանց հաղորդակցման մտադրության: Այս երեխաներին բնորոշ է էխոլալիան, այսինքն երեխաները «թուփափափ պես» կրկնում են դիմացինի խոսքը: Էխոլալիան կարող է լինել «անմիջական», երբ երեխաներն անմիջապես կրկնում են լսածը, կամ էլ «ուշացած», երբ լսած խոսքը կրկնվում է որոշ ժամանակ անց (ժամեր, օրեր, շաբաթներ անց): ԱՍԽ-ներով երեխաների արտասանությունը կարող է լինել ավելի շեշտված, մոնոտոն և պարունակել բանավոր մեծ «կտորներ», օրինակ, գովազդներից, մուլտֆիլմներից, մանկական բանաստեղծություններից: Այս խնդրով երեխաները հաճախ ունակ չեն կատարել պարզ հրահանգներ, ինչը 12-14 ամսականում նորմալում արդեն իսկ զարգանում է: Ստորև համառոտ ներկայացվում են հաղորդակցման դժվարությունները.

- Չունի 1 բառ 15 ամսականում և չունի երկբառանի կապակցություն 2 տարեկանում
- Կրկնում է ուրիշի խոսքը՝ առանց իմաստը հասկանալու (էխոլալիա)
- Չի արձագանքում իր անվանը, բայց արձագանքում է այլ ձայներին՝ օրինակ կատվի մլավոցին
- Իր մասին խոսում է երկրորդ կամ երրորդ դեմքով («ես» դերանունը չի օգտագործում)
- Հաճախ չի ուզում հաղորդակցվել
- Չի սկսում և չի կարող շարունակել զրույցը
- Չի խաղում երևակայական խաղեր խաղալիքներով կամ այլ իրերով
- Կարող է ունենալ լավ հիշողություն (հատկապես թվեր, երգեր, գովազդ)
- 15-24 ամսականում կորցնում է ունեցած խոսքը (ռեգրեսիա)

### **Սահմանափակ, ստերեոտիպ կամ կրկնվող վարքային խնդիրներ.**

Անսովոր կրկնվող վարքը և սահմանափակ հետաքրքրությունները ԱՍԽ-ների կարևոր բնութագրող նշաններից են: Այդ կրկնվող շարժումներից են ձեռքով թափահարելը, ճոճվելը, շրջան-հետագծով պտտվելը և թռչկոտելը, առարկաներն անընդհատ դասավորել-վերդասավորելը, ձայներ, բառեր և նախադասություններ կրկնելը: Գործողությունների սահմանափակվածությունը կարելի է տեսնել երեխաների խաղի ընթացքում: Շատերը, խաղալիքները ըստ ֆունկցիայի օգտագործելու փոխարեն, ժամեր են ծախսում դրանք որոշակի ձևով դասավորելու համար: Նմանապես, ԱՍԽ-ով որոշ չափահաս երեխաներ կենտրոնացնում են կենցաղային իրերը կամ այլ առարկաները որոշակի կարգով դասավորելու վրա: Երբ որևէ մեկը փորձում է խախտել այդ կարգը, երեխայի մոտ կարող է դիտվել արտահայտված զայրույթի պոռթկում:

Ստորև համառոտ ներկայացվում են վարքային դժվարությունները

- ճոճվում է, պտտվում է շրջան հետագծով, տրորում է մատները կամ թափահարում է ձեռքերը (ստերեոտիպ վարքագիծ)
- Սիրում է կարգ ու կանոն, արարողություններ, նույնատիպ առօրյա
- Կատարում է քիչ գործողություններ՝ դրանք օրվա ընթացքում անընդհատ կրկնելով
- Խաղում է խաղալիքի որոշ մասով, այն ամբողջական չի ընկալում (օրինակ, պտտում է մեքենայի անիվը)
- Կարող է ունենալ յուրօրինակ ունակություններ, օրինակ՝ վաղ սովորել կարդալ, սակայն առանց հասկանալու, թե ինչ է կարդում
- Ցավից լաց չի լինում, թվում է, թե վախեր չունի
- Կարող է շատ զգայուն լինել կամ ընդհանրապես չզգալ հոտեր, լույս, ձայներ, հպում

- Առարկաներին նայում է անսովոր անկյունից

- Կարող է ունենալ անսովոր կամ սահմանափակ հետաքրքրություններ

### **Ախտորոշում**

Ներկայումս չկա այնպիսի բժշկական հետազոտություն, որի միջոցով ախտորոշվի աուտիզմը: Փոխարենը, հատուկ վերապատրաստված բժիշկներն ու հոգեբաններն անց են կացնում աուտիզմին բնորոշ վարքային գնահատումներ:

Տեղամասային մանկաբույժները կարևոր դեր ունեն ԱՍԽ-ների վաղ հայտնաբերման գործում, քանի որ ծնողները երեխայի մոտ որևիցե խնդիր նկատելու դեպքում հիմնականում դիմում են իրենց մանկաբույժին: Մանկական նյարդաբանության ամերիկյան ակադեմիան առաջարկում է հետևյալ նշանների առկայության դեպքում երեխային անմիջապես ուղեգրել զարգացման գնահատման:

- 2ի թոթովում, մատնացույց չի անում, այլ ժեստեր չի օգտագործում 1 տարեկան հասակում

- 2ունի որևիցե բառ 1 տարեկան 4 ամսական հասակում

- 2ունի 2 բառանոց կապակցություններ (ոչ էխոլալիկ) 2 տարեկան հասակում

- Կորցրել է խոսքը կամ սոցիալական հմտությունները ցանկացած տարիքում:

Երեխան գնահատվում է տեղամասային մանկաբույժի կողմից առողջ այցի ժամանակ: Մանկաբույժը բացի այս հարցերից, կարող է երեխայի պարզ ստուգում անցկացնել: Օրինակ՝ 1 տարեկան հասակում դիտարկել, արդյոք երեխան արձագանքում է իր անվանը, թե ոչ: Իսկ 1, 1,5 և 2 տարեկան հասակում արդյոք երեխան հետևում է մատի ուղղությամբ. մանկաբույժը մատնանշում է հեռավորության վրա գտնվող որևիցե առարկա, օրինակ՝

պատի ժամացույցը կամ նկարը, այդ ընթացքում բառերով խնդրում երեխային նայել այդ առարկային: Առանց խնդիրների երեխան կնայի այդ առարկային, իսկ հետո՝ մանկաբույժին, մինչդեռ ԱՍԽ-ով երեխան այդ հրահանգը կանտեսի: Ծնողի կամ խնամակալի յուրաքանչյուր մտահոգությունը, նաև ԱՍԽ-ով ընտանիքի անդամի առկայությունը, համարվում են ռիսկի գործոն՝ աուտիզմի սպեցիֆիկ սկրինինգային թեստ անցկացնելու համար: Իսկ Մանկաբուժության ամերիկյան ակադեմիան (AAP) խորհուրդ է տալիս կատարել սկրինինգային հետազոտություն 1,5 տարեկան հասակի բոլոր երեխաներին՝ առողջ այցի ժամանակ: Այդպիսի սկրինինգային թեստ է աուտիզմի ձևափոխված հարցաթերթիկը վաղ մանկական հասակի երեխաների համար (M-CHAT), որը ներայացված է **հավելված 1-ում**:

ԱՍԽ-ի կասկածի դեպքում, հաջորդ քայլը համապարփակ գնահատումն է: Դա անցկացնում են բժիշկը կամ հոգեբանը, որոնք այդ ոլորտի փորձագետ են, կամ էլ մասնագետների թիմ, ինչն ավելի նախընտրելի է: Այդ թիմը կարող է ներառել հետևյալ մասնագետներին՝ զարգացման մանկաբույժ, մանկական հոգեբույժ, մանկական նյարդաբան, հոգեբաններ, լոգոպեդներ, ֆիզիկական և զբաղվածության թերապիստներ, հատուկ մանկավարժներ և սոցիալական աշխատողներ: Որպես կանոն, այդ մասնագիտացված հետազոտությունը ներառում է հետևյալը.

- *Հիվանդության պատմության հավաքում*
- *Երեխայի խաղի և երեխա-ծնող փոխհարաբերության մանրամասն դիտարկում*
- *Բոլոր ոլորտների զարգացման գնահատում (շարժողական ոլորտ, իմացական ոլորտ, սոցիալական և ինքնասպասարկման ոլորտ, խոսքի զարգացում)*

- *Աուտիզմի-սպեցիֆիկ ստանդարտացված գործիք*. այս թեստը կատարելու համար անհրաժեշտ են հատուկ վերապատրաստված մասնագետներ: Այդպիսի գործիքներից Հայաստանում կիրառվում է աուտիզմի ախտորոշիչ դիտարկման սանդղակը (ADOS):

- *Լսողության ստուգում*. բոլոր երեխաները, ովքեր ունեն խոսքի զարգացման հապաղում կամ աուտիզմի կասկած, պետք է անցնեն լսողության ստուգում:

- *Բժշկական հետազոտություններ*. մոտ 10% դեպքերում ԱՍԽ-ը կարող է համակցված լինել որևէ համախտանիշի կամ հիվանդության հետ: Անհրաժեշտ են լինում լաբորատոր հետազոտություններ, որպեսզի ժխտվեն նմանատիպ կլինիկական պատկերով այլ հնարավոր բժշկական պատճառները: Երեխային այս դեպքում նաև ուղեգրում են այլ նեղ մասնագետների խորհրդատվության, օրինակ գենետիկի կամ մանկական նյարդաբանի՝ պատճառաբանությունը պարզաբանելու նպատակով:

## Բուժում

ԱՍԽ-ները, ինչպես նաև նյարդազարգացման այլ խանգարումները, «բուժելի չեն» և պահանջում են քրոնիկ կառավարում: Չնայած նրան, որ արդյունքները տարբեր են և վարքային առանձնահատկությունները փոփոխվում են ժամանակի ընթացքում, ԱՍԽ-ներով շատ երեխաներ նաև չափափաս տարիքում մնում են սպեկտրի սահմաններում և անկախ իրենց մտավոր կարողություններից շարունակում են ունենալ խնդիրներ աշխատելու, անկախ ապրելու, սոցիալական հարաբերությունների և հոգեկան առողջության ոլորտներում: Բուժման սկզբնական նպատակներից է հնարավորինս նվազեցնել հիմնական ախտանիշները և դրանց հետ կապված դեֆիցիտները, նաև ընտանեկան սթրեսը, լավացնել

ֆունկցիոնալ անկախությունը և կյանքի որակը: Կրթական միջամտությունները, որոնք ներառում են վարքային ռազմավարությունը և հարմարողական/հաբիլիտացիոն թերապիան, ԱՍԽ-ների վարման անկյունաքարերից են: Այս միջամտությունները հասցեագրված են հաղորդակցմանը, սոցիալական հմտություններին, ակադեմիական ձեռքբերումներին և ոչ ադապտացված վարքին: Բժշկական օգնության օպտիմալացումը նույնպես դրական է ազդում երեխայի վրա: Հատկապես կարևոր են սուր հիվանդությունների կանխարգելումը և բուժումը, քնի խանգարումների, համակցված հոգեկան խնդիրների, ցնցումների առկայության դեպքում դրանց վարումը: Այս խանգարումների ժամանակ սպեցիֆիկ դեղորայքային բուժում չի օգտագործվում, քանի որ վերջինիս արդյունավետությունն ապացուցված չէ: Այնուամենայնիվ համակցված ոչ հարմարողական վարքի և հոգեբուժական խնդիրների դեպքում, կարող է օգտագործվել հոգեմետ դեղորայք:

ԱՍԽ-ներով երեխաների կրթական միջամտության ծրագրերում օգտագործվում են զանազան սպեցիֆիկ մեթոդներ, որոնցից Հայաստանում կիրառվում է հիմնականում «վարքի կիրառական վերլուծություն» մեթոդը (ABA): Վարքագծի վերլուծությունը գիտականորեն ճշգրիտ մոտեցում է, որն օգնում է հասկանալ վարքը, և միջավայրի ազդեցությունը նրա վրա: Այս համատեքստում «վարքը» վերաբերվում է հմտություններին և գործողություններին, իսկ «միջավայրը» ներառում է ցանկացած ազդեցություն՝ սոցիալական կամ ֆիզիկական, որը կարող է փոխել կամ փոխվել վարքագծի միջոցով: 1960թ-ներից թերապիստները կիրառում են այս մեթոդը ԱՍԽ-ներով երեխաների շրջանում: Վարքագծի վերլուծությունը կենտրոնացնում է այն սկզբունքների վրա, որոնք բացատրում են, թե ուսուցումն ինչպես է տեղի ունենում: Սկզբունքներից մեկը դրական ամրապն-

դումն է: Այսինքն, երբ վարքը որևիցե կերպ պարգևատրվում է, ապա այդ վարքը հավանաբար կկրկնվի: Տասնամյա հետազոտությունների շնորհիվ վարքագծի վերլուծությունը մշակել է բազմաթիվ մեթոդներ՝ օգտակար վարքը շատացնելու ուղղությամբ և նվազեցնելու այն վարքը, որը կարող է խոչընդոտել ուսուցման գործընթացին: «ABA» մեթոդը նպաստում է վարքի դրական և օգտակար փոփոխություններին: Այս տեխնիկան կարող է օգտագործվել կազմակերպված իրավիճակներում, ինչպիսին է դասաժամը, ինչպես նաև առօրյա իրավիճակներում, ինչպիսին է ընթերցել կամ խաղահրապարակը: Այսօր «ABA» մեթոդը լայնորեն ճանաչվել է որպես աուտիզմի բուժման անվտանգ և արդյունավետ մեթոդ: Մասնավորապես ABA-սկզբունքները կարող են խթանել այնպիսի հիմնական հմտություններ, ինչպիսիք են դիտելը, լսելը և կրկօրինակելը, ինչպես նաև այնպիսի բարդ հմտություններ, ինչպիսիք են կարդալը, գրուցելը և այլ անձանց տեսանկյունն ըմբռնելը:

### Ամփոփում

ԱՍԽ-ները քրոնիկ վիճակներ են, որոնք պահանջում են շարունակական բժշկական և ոչ բժշկական միջամտություն: Որոշ միջամտությունների արդյունավետության մասին ապացույցները ներկայումս աճում են, սակայն այս ոլորտում սովորելու դեռ շատ բան կա: Բացի նրանից, որ մանկաբույժները կարևոր գործ են կատարում ԱՍԽ-ների բացահայտման, էթիոլոգիայի պարզաբանման, անհրաժեշտության դեպքում գենետիկ և այլ նեղ մասնագիտական ուղղորդման մեջ, նրանք կարող են ապահովել երեխայի համար շատ կարևոր երկարատև բժշկական օգնություն, աջակցել և կրթել ընտանիքին, ինչպես նաև ուղեգրել վերականգնողական բուժման:

## Գրականություն.

1. Autism Society of America. Available at: [www.autism-society.org](http://www.autism-society.org).
2. “Autism speaks” autism advocacy organization in USA. . Available at: [www.autismspeaks.org](http://www.autismspeaks.org)
3. Autism and Developmental Disabilities Monitoring Network. Prevalence of Autism Spectrum Disorder Among Children Aged 8 Years. *MMWR Surveill Summ*. 2014 Mar 28;63(2):1-21
4. Cohen D, Pichard N, Tordjman S, Baumann C, Burglen L, Excoffier E, Lazar G, Mazet P, Piquier C, Verloes A, Heron D. Specific genetic disorders and autism: Clinical contribution towards their identification. *J Autism Dev Disord*. 2005; 35(1): 103-116.
5. [Johnson CP](#), [Myers SM](#); [American Academy of Pediatrics Council on Children With Disabilities](#).
6. Identification and evaluation of children with autism spectrum disorders. [Pediatrics](#). 2007 Nov;120(5):1183-215. Epub 2007 Oct 29.
7. [Myers SM](#), [Johnson CP](#); [American Academy of Pediatrics Council on Children With Disabilities](#). Management of children with autism spectrum disorders. [Pediatrics](#). 2007 Nov;120(5):1162-82. Epub 2007 Oct 29.
8. Ozonoff S, Young GS, Carter A, Messinger D, Yirmiya N, Zwaigenbaum L, Bryson S, Carver LJ, Constantino JN, Dobkins K, Hutman T, Iverson JM, Landa R, Rogers SJ, Sigman M, Stone WL. Recurrence risk for autism spectrum disorders: A Baby Siblings Research Consortium study. *Pediatrics*. 2011; 128: e488-e495.
9. Rosenberg RE, Law JK, Yenokyan G, McGready J, Kaufmann WE, Law PA. Characteristics and concordance of autism spectrum disorders among 277 twin pairs. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2009; 163(10): 907-914.
10. American Academy of Pediatrics. Understanding Autism Spectrum Disorders (ASDs). Copyright 2006.

Հավելված 1

Մանկական աուտիզմի թեստ (դոկտոր Բարոն- Կոհեն)

Օգտագործել 18 ամսական հասակում՝ երեխայի զարգացումը գնահատելու համար

Ստուգման ամսաթիվ \_\_\_\_\_

Երեխայի անուն \_\_\_\_\_ տարիք \_\_\_\_\_  
 Ծննդյան տարեթիվ \_\_\_\_\_ Հեռախոսահամար \_\_\_\_\_  
 Հասցե \_\_\_\_\_

**Բաժին Ա. Ծնողների հարցում**

- |                                                                                                                                                |            |           |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------|-----------|
| 1. Ձեր երեխան հաճույք ստանում է ճոճվելուց, գրկում «թռցնելուց» և այլն:                                                                          | Այո        | Ոչ        |
| 2. <b>Ձեր երեխան հետաքրքրվում է այլ երեխաներով:</b>                                                                                            | <b>Այո</b> | <b>Ոչ</b> |
| 3. Ձեր երեխան սիրում է մագլցել, օրինակ՝ աստիճաններով վեր բարձրանալ:                                                                            | Այո        | Ոչ        |
| 4. Ձեր երեխան սիրում է խաղալ պահնտոցի կամ «ծիկ» խաղը:                                                                                          | Այո        | Ոչ        |
| 5. <b>Ձեր երեխան խաղում է դերային խաղեր. օրինակ՝ իբր թեյ է պատրաստում խաղալիք բաժակով և թեյնիկով կամ այլ առարկաներով:</b>                      | <b>Այո</b> | <b>Ոչ</b> |
| 6. Ձեր երեխան օգտագործում է իր ցուցամատը՝ հետաքրքրող առարկան ցույց տալու կամ մատնանշելու համար:                                                | Այո        | Ոչ        |
| 7. <b>Ձեր երեխան օգտագործում է ցուցամատը, երբ ուզում է որևէ առարկա:</b>                                                                        | <b>Այո</b> | <b>Ոչ</b> |
| 8. Ձեր երեխան կարող է պատշաճ ձևով խաղալ փոքր խաղալիքներով, օրինակ՝ խորանարդներով, առանց դրանք բերանը տանելու, ձեռքերում պտտացնելու կամ գցելու: | Այո        | Ոչ        |
| 9. <b>Ձեր երեխան երբեկոց բերում է առարկաներ՝ Ձեզ ցույց տալու համար:</b>                                                                        | <b>Այո</b> | <b>Ոչ</b> |

**Բաժին Բ. Բժշկի դիտարկում**

- |                                                                                                                                                                                                                                                   |             |           |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------|-----------|
| I. Հետազոտման ընթացքում երեխան մայրում է Ձեր (բժշկի) աչքերին:                                                                                                                                                                                     | Այո         | Ոչ        |
| II. <b>Գրավեք երեխայի ուշադրությունը, հետո ցույց տվեք սենյակի հեռու մասում որևէ հետաքրքիր առարկա և ասեք. «Վայ, մայի՛ր, այնտեղ ... (առարկայի անվանումը)... կա» և ուսումնասիրեք երեխայի դեմքի արտահայտությունը: Երեխան մայրում է այդ առարկային:</b> | <b>*Այո</b> | <b>Ոչ</b> |
| III. <b>Գրավեք երեխայի ուշադրությունը, հետո տվեք երեխային փոքրիկ խաղալիք, բաժակ և թեյնիկ և ասեք. «Կարո՞ղ ես թեյ պատրաստել»:</b> <b>Երեխան կարո՞ղ է ցույց տալ՝ իբր թեյ է պատրաստում և խմում և այլն:</b>                                            | <b>*Այո</b> | <b>Ոչ</b> |
| IV. <b>Ասացեք երեխային. «Ո՞րտեղ է լույսը» կամ «Ցույց տուր ինձ լույսը»:</b> <b>Երեխան ցույց տալի՞ս է լույսը ցուցամատով:</b>                                                                                                                        | <b>*Այո</b> | <b>Ոչ</b> |
| V. Երեխան կարո՞ղ է կառուցել աշտարակ՝ խորանարդներով: Եթե այո, ապա քա՞նի հատից-----:                                                                                                                                                                | Այո         | Ոչ        |

\* Որպեսզի «ԱՅՈ» պատասխանը գրանցվի, երեխան պետք է ոչ թե ուղղակի նայի Ձեր ձեռքին, այլ իրականում նայի ցույց տրված առարկային:

#### ԹԵՍՏԻ ԱՐԴՅՈՒՆՔՆԵՐԻ ԳՆԱՀԱՏՈՒՄ

- **2,5,7,9, և II, III, և IV կետերից մեկի դիմաց «ՈՉ» պատասխանի դեպքում երեխան գտնվում է վտանգի խմբում, և հարկավոր է կրկնել հետազոտությունը մեկ ամիս անց: Եթե մեկ ամսից պատասխանը նույնն է, ապա պետք է ուղեգրել հոգեբույժի մոտ:**
- **Երկու և ավելի «ՈՉ» պատասխանների դեպքում երեխան գտնվում է բարձր վտանգի խմբում և միանգամից ուղեգրվում է հոգեբույժի մոտ:**

**Ծանոթություն.** Երբեմն առևտրի գն ունեցող երեխան կարող է բարեհաջող «հանձնել» այս թեստը:

## Հարցեր ինքնագնահատման համար.

### 1. Աուտիստիկ սպեկտրի խանգարումների (ԱՍԽ) պատճառական գործոններից են բոլոր նշվածները, բացի.

- Ա. ժառանգական հիվանդություններ
- Բ. գենային, քրոմոսոմային հիվանդություններ
- Գ. արտաքին միջավայր
- Դ. պատվաստումներ

### 2. Աուտիստիկ սպեկտրի խանգարումներին բնորոշ են ստորև նշվածը, բացի.

- Ա. սոցիալական հմտությունների դեֆիցիտ
- Բ. հաղորդակցման խանգարումներ
- Գ. ստերեոտիպ վարքագիծ
- Դ. պարտադիր մտավոր հետամնացություն

### 3. Աուտիստիկ սպեկտրի խանգարումներին բնորոշ սոցիալական դժվարություններից է.

- Ա. աչքի կոնտակտի բացակայություն կամ կարճատև աչքի կոնտակտ
- Բ. շրջանաձև հետազոծով պտտվելը
- Գ. էխոլալիա
- Դ. խոսքի ռեգրեսիա

### 4. Մանկաբուժության ամերիկյան ակադեմիան (AAP) խորհուրդ է տալիս աուտիզմի հայտնաբերման նպատակով կատարել սկրինինգային հետազոտություն հետևյալ տարիքում.

- Ա. 6 ամսական
- Բ. 1 տարեկան
- Գ. 1,5 տարեկան
- Դ. նախադպրոցական տարիք

### 5. Աուտիստիկ սպեկտրի խանգարումների վարման վերաբերյալ ճիշտ է հետևյալը.

- Ա. բուժման հիմնական մեթոդը՝ դեղորայքային բուժումն է
- Բ. պահանջում է միանվագ միջամտություն
- Գ. կրթական միջամտությունները ԱՍԽ-ների վարման անկյունաքարերից են
- Դ. ճիշտ են բոլոր նշվածները

# ՄԱՆԿԱԿԱՆ ՈՒՂԵՂԱՅԻՆ ԿԱԹՎԱԾ

Մագդա Սարուխանյան

## Սահմանում

Մանկական ուղեղային կաթվածը (ՄՈՒԿ) նյարդաբանական խանգարում է, որն առաջանում է գլխուղեղի ոչ պրոգրեսիվող վնասման հետևանքով, երբ ուղեղը դեռևս զարգանում է: Այն ընդհանուր հասկացություն է, որը ներառում է տարբեր հիվանդություններ և արտահայտվում է շարժողական խանգարումներով:

## Համաճարակաբանություն և էթիոլոգիա

ՄՈՒԿ-ի էթիոլոգիան բազմագործոնային է՝

- անհասություն
- ներարգանդային աճի հապաղում
- ներարգանդային ինֆեկցիա
- ներարգանդային արյունազեղում
- սուր ընկերքային պաթոլոգիա
- բազմապտուղ հղիություն
- կորիզային դեղնուկ (կեռնիքտերուս):

Ընդ որում, նշված ախտաբանությունները երբեմն կարող են հանդես գալ միաժամանակ:

ՄՈՒԿ-ի դեպքերի շուրջ 10%-ը դասակարգվում է որպես ԿՆՀ-ի պոստնատալ ախտահարման արդյունք, օրինակ՝ ԿՆՀ-վարակներ (օրինակ՝ մենինգոէնցեֆալիտ), գանգուղեղային տրավմաներ:

ՄՈՒԿ-ի հարաբերական վտանգը երկվորյակների, եռյակների շրջանում, միապտուղ հղիությունից ծնված երեխաների համեմատ, ավելի բարձր է: Հետազոտություններով ցույց է տրվել, նաև որ ՄՈՒԿ-ի հանդիպման հաճախականությունը զգալի բարձր է ցածր և խիստ ցածր քաշով ծնված նորածինների շրջանում:

Համաճարակաբանական մի շարք հետազոտություններով ցույց է տրվել, որ մոր՝ ալկոհոլի օգտագործումը բարձրացնում է ՄՈՒԿ-ի վտանգը 3 անգամ: Այլ կարևոր պրենատալ գործոններից են ծխելը, սեռավարակները:

Պերինատալ շրջանում ուղեղի կաթվածը կարող է բերել ՄՈՒԿ-ի, որպես կանոն դրսևորվելով սպաստիկ հեմիպարեզի տեսքով:

## Դասակարգում

ՄՈՒԿ-ը դասակարգվում է ըստ.

- գլխուղեղի ախտահարման անատոմիական տեղակայման (գլխուղեղի կեղև, բրգային ուղի, արտաբրգային համակարգ, ուղեղիկ)
- վերջույթների ընդգրկման (դիպլեգիա, կվադրիպլեգիա կամ հեմիպլեգիա)

- *ենթադրյալ ախտահարման (վնասման) ժամանակահատվածի (պրե-, պերի-, պոստնատալ)*
- *մկանային տոնուսի (իզո-, հիպո-, հիպերտոնիկ)*
- *կլինիկական նշանների և ախտանշանների (սպաստիկ, դիսկինետիկ [դիստոնիկ և խորեո-ատետոտիկ] կամ ատաքսիկ)*

**Սպաստիկ կվադրիպլեգիան** ՄՈՒԿ-ի ամենածանր ձևն է, ախտահարում է առավելապես գեստացիոն հասակի համար փոքր քաշով հասուն նորածիններին, պայմանավորված է պրենատալ գործոնով (ինչպիսիք են գլխուղեղի դիսգենեզիան կամ վարակը): Այն կարող է դիտվել նաև ծայրահեղ ցածր քաշով նորածինների շրջանում: Բացի սպաստիկությունից, երեխաները կարող են ունենալ դիստոնիա, կերակրման և շնչառական դժվարություններ:

**Սպաստիկ դիպլեգիա\*** առաջանում է այն դեպքում, երբ ստորին վերջույթներն ավել են ախտահարվում, քան վերինները: Կվադրիպլեգիայի դեպքում բոլոր վերջույթներն ախտահարված են՝ վերին վերջույթները ընդգրկվում են ստորին վերջույթների հետ հավասար կամ ավելի:

Սպաստիկ դիպլեգիա կարող է դիտվել և՛ հասուն, և՛ անհաս նորածինների շրջանում: Անհասների մոտ հաճախ համակցվում է հարփորոքային (պերիվենտրիկուլյար) լեյկոմալացիայի (սպիտակ նյութի փափկեցման) հետ: Վերջինիս վտանգն անհասությանը զուգահեռ աճում է:

**Սպաստիկ հեմիպլեգիան** սովորաբար հանդիպում է հասուն, նորմալ քաշով ծնված նորածինների շրջանում: Հեմի-պլեգիան մարմնի մի կեսի ախտահարումն է: Մեծ մասամբ պատճառն արյան շրջանառության պրենատալ խանգարումները և նեոնատալ կաթվածն է: Սպաստիկ հեմիպլեգիայի դրսևորումները շատ տարբեր են: Այն սովորաբար պայմանավորված է կեղևի ախտահարումով, հետևաբար՝ վերին վեր-

ջույթների ընդգրկումը գերակշռում է ստորին վերջույթի ընդգրկմանը: Նորածնային շրջանում խնդիրը կարող է չնկատվել և ավելի ակնհայտ դրսևորվել ավելի ուշ, երբ օրինակ՝ երեխայի ծնողը նկատում է մի վերջույթի շարժումների սակավություն կամ որևէ ձեռքի դոմինանտություն:

**Դիսկինետիկ համախտանիշ.** բնորոշ է առավելապես հասուն նորածիններին, դեպքերի մեծամասնությունում պատճառը ծանր, սուր պերինատալ ասֆիքսիան է: Նորածնային հասակում արտահայտվում է էնցեֆալոպաթիայով, որը բնորոշվում է քնկոտությամբ, սպոնտան շարժումների նվազումով, հիպոտոնիայով և նորածնային (պարզագույն) ռեֆլեքսների ընկճումով: Դիսկինետիկ համախտանիշները բնորոշվում են ոչ կանային շարժումներով՝ աթետոզ, խորեա և դիստոնիա:

**Աթետոզ** իրենից ներկայացնում է դանդաղ, որդանման, ալիքաձև կրկնվող շարժումներ՝ պայմանավորված վերջույթների ագոնիստ և անտագոնիստ, դիստալ մկանախմբերի հաջորդական կրճատմամբ:

**Խորեան** բաղկացած է առածին մկանների կամ փոքր մկանախմբերի արագ, անկանոն, անկանխատեսելի կծկումներից: Այն ընդգրկում է դեմքը, բուլբար մկանները, վերջույթների պրոքսիմալ հատվածները, վերին և ստորին վերջույթների մատները:

**Դիստոնիան** կազմված է դիստալ մկանախմբերն ընդգրկող դանդաղ շարժումներից: Այս դեպքում դիտվում է հակադիր մկանախմբերի դիսսիներգիա (անտագոնիստական գործողություններ), այնպիսին ինչպիսիք են ծալումը և տարածումը, պրոնացիան և սուպինացիան (վարիակումը և վերիակումը):

**Ատաքսիկ համախտանիշներ.** Ատաքսիկ ՄՈՒԿ-ի էթիոլոգիան հետերոգեն է, դեպքերի մեծամասնությունը պայմանավորված է վաղ պրենատալ գործոնով, որոշ դեպքերում՝ գենետիկ: Երեխաները սովորաբար

**Ծանոթություն.** սպաստիկ դիպլեգիան իրենից ներկայացնում է սպաստիկ կվադրիպլեգիայի ոչ լրիվ ձև:

ունենում են բնածին հիպոտոնիա, շարժողական և խոսքի զարգացման ուշացում: Ատաքսիան, սովորաբար, ժամանակի ընթացքում բարելավվում է:

Որոշ հեղինակների կողմից ատաքսիկ ՄՈՒԿ բնորոշումը չի ընդունվում, քանի որ վերջինս կարող է քողարկել ուղեղի ախտահարման գենետիկ պատճառներ:

### **ՄՈՒԿ ասոցացված խանգարումներ**

Ուղեկցող խանգարումները կարող են ախտահարել ճանաչողությունը, տեսողությունը, լսողությունը, խոսքը, զգացողությունը, ուշադրությունը և վարքագիծը: Որոշ երեխաներ ունենում են էպիլեպսիա, հաճախ դիտվում է ստամոքս աղիքային համակարգի ֆունկցիայի, աճի խանգարումներ:

**Աղյուսակ 1-ում** ներկայացվում է ՄՈՒԿ ասոցացված խանգարումների հանդիպման հաճախությունը՝ տոկոսներով:

**Մտավոր անկարողություն** ունենում են ՄՈՒԿ-ով երեխաների շուրջ 50%-ը: Մտավոր հետամնացության ծանրությունը

հաճախ կորելացվում է մոտոր անկարողության աստիճանի հետ, հատկապես սպաստիկ ՄՈՒԿ-ով երեխաների շրջանում:

### **Նյարդահոգեկան խանգարումներ.**

ՄՈՒԿ-ով երեխաները հաճախ ունենում են վարքագծային, հուզական և/կամ հոգեկան խանգարումներ: Դրանք կարող են կապված լինել առաջնային նյարդաբանական դրսևորումների հետ և ներառում են հուզական անկայունությունը, վատ ուշադրությունը և անքնությունը, օբսեսիվ-կոմպուլսիվ հատկանիշները:

**Էպիլեպսիա.** Ցնցումներն առավել բնորոշ են սպաստիկ կվադրիպլեգիայով և ձեռք բերովի հեմիպլեգիայով հիվանդներին: Թեթև, սիմետրիկ սպաստիկ դիպլեգիայի և աթետոտիկ ՄՈՒԿ-ի դեպքում ցնցումներ դիտվում են ավելի հազվադեպ: Միակողմանի սպաստիկ ՄՈՒԿ-ով երեխաներին ավելի բնորոշ է պարցիալ էպիլեպսիան, իսկ ծանր, երկկողմանի ընդգրկված հիվանդների մինչև 50 տոկոսին՝ գեներալիզացված ցնցումներ, որոնք դժվար են կառավարվում:

**Աղյուսակ 1.** ՄՈՒԿ ասոցացված խանգարումների հանդիպման հաճախությունը

|             |                                     |        |
|-------------|-------------------------------------|--------|
| Ջարգացում   | մտավոր հետամնացություն              | 50%    |
|             | էպիլեպսիա                           | 25-45% |
|             | վարքագծի խանգարում                  | 25%    |
|             | քնի խանգարում                       | 20%    |
| Ֆունկցիոնալ | քայլելու անկարողություն             | 30%    |
|             | խոսելու անկարողություն              | 25%    |
|             | կուրություն                         | 10%    |
|             | խլություն                           | 4-5%   |
| Ֆիզիկական   | ցավ                                 | 75%    |
|             | հոդախախտ                            | 30%    |
|             | միզապարկի վերահսկողության խանգարում | 25%    |
|             | թքահոսություն                       | 20%    |
|             | զոնդով կերակրման անհրաժեշտություն   | 7%     |

Ցնցումների սկիզբը սովորաբար դիտվում է կյանքի առաջին 2 տարում, ամենահաճախ տիպը պարզիալ ցնցումներն են՝ երկրորդային գեներալիզացիայով: Որոշ երեխաներ, հատկապես միկրոցեֆալիայով և սպաստիկ կվադրիպլեզիայով կամ ատոնիկ ՄՈւԿ-ով, կարող են ունենալ ինֆանտիլ սպազմեր:

**Տետոնական և ակնային խանգարումները** հաճախ են հանդիպում: Օրինակ՝ ԱՄՆ-ում կատարված հետազոտության մեջ ընդգրկված դպրոցական տարիքի, ՄՈւԿ-ով 120 երեխաների 80%-ը ունեցել է ակնաբուժական խնդիրներ, 50%-ը՝ շլուքյուն և կլինիկորեն նշանակալի ռեֆրակցիայի խանգարում, 10-15%-ը՝ ամբլիոպիա և տեսողական դաշտի խանգարումներ:

**Խոսքի և լեզվի խանգարումները**, ներառյալ աֆազիան և դիզարթրիան, հանդիպում է ՄՈւԿ-ով հիվանդների 40-50%-ի շրջանում, երեխաների 25%-ն ավերբալ է: Բերան-ըմպանային մկանների ոչ նորմալ ֆունկցիան և շնչառության անբավարար կոորդինացիան նպաստում են խոսքի խանգարմանը: Լսողության իջեցումը և մտավոր անկարողությունները նույնպես կարող են դեր ունենալ:

**Լսողության խանգարում** հանդիպում է 10-20% դեպքերում, 5% դեպքերում՝ խլություն: Այն առավել բնորոշ է ծննդյան շատ ցածր քաշ և ծանր հիպոքսիկ-իշեմիկ կաթված ունեցած երեխաներին:

**Աճի հապաղումը**, ՄՈւԿ-ով հիվանդների մոտ, առաջին հերթին պայմանավորված է վատ սնուցումով: Բազմաթիվ գործոններ, այդ թվում դիրքի, սննդի ընդունման, կլման, էնդոկրինոլոգիական և գաստրոէնտերոլոգիական խնդիրները, հանգեցնում են վատ սնուցման և աճի հապաղման: Հիվանդների ավելի քան 90%-ը կարող է ունենալ կլինիկորեն նշանակալի գաստրոէնտերոլոգիական խնդիրներ՝ կլման խանգարումներ, քրոնիկ փորկապություն, գլտոց և/կամ փսխում, քրոնիկ ասպիրացիա և որովայնացավ:

Ստամոքս-կերակրափողային հետհոսքը (ռեֆլյուքս) նպաստում է ատամնաբուժական խնդիրների առաջացմանը, ինչպիսին է օրինակ ատամների էրոզիան:

**Շնչառական համակարգի քրոնիկ հիվանդությունները** առաջատար դեր ունեն ՄՈւԿ-ով հիվանդների մահացության մեջ: Այս հիվանդների մոտ թոքային հիվանդություններն առաջանում են կրկնվող ասպիրացիայի հետևանքով, որը պայմանավորված է գաստրոէնտերոֆագեալ ռեֆլյուքսով և պալատոֆարինգեալ դիսկոորդինացիայով կամ սկոլիոզի հետևանքով առաջացած ռեստրիկտիվ հիվանդություններով:

**Օրթոպեդիկ խանգարումներ** հաճախ են հանդիպում ՄՈւԿ-ով երեխաների շրջանում և ներառում են ենթահոդախախտը, հոդախախտը, կոնքազդրային հոդի պրոգրեսիվող դիսպլազիան, ոտնաթաթի դեֆորմացիան և սկոլիոզը:

**Օստեոպենիայի** առաջացմանը նպաստում են բազմաթիվ այնպիսի գործոններ, ինչպիսիք են շարժունության բացակայությունը, կերակրման (սնուցման) դիսֆունկցիան, սննդանյութերի դեֆիցիտը, հակացնցումային դեղերի օգտագործումը: Օստեոպենիան կարող է հանգեցնել հաճախակի կոտրվածքների առաջացման: Միջին ծանրության և ծանր ՄՈւԿ-ով երեխաների ավելի քան 70%-ն ունենում է ազդոսկրի հանքայնացման իջեցում: Օստեոպենիայի վարման վերաբերյալ ապացուցողական տվյալները ներկայումս բավարար չեն: Որոշ հետազոտությունների արդյունքում խորհուրդ է տրվել ն/ե պամիդրոնատի կամ այլ բիսֆոսֆոնատների երկարատև կիրառում: Կալցիումի և վիտամին Դ-ի ընդունումը նույնպես ունեցել է դրական ազդեցություն:

**Միզարձակման խանգարումներ**. ՄՈւԿ-ով երեխաների 30-60 տոկոսն ունի դիսֆունկցիոնալ միզարձակման նշաններ, ներառյալ էնուրեզ և անմիզապահություն:

## Վարումը

ՄՈՒԿ-ի վարումն հիմնականում ուղղված է հոգեկան զարգացմանը, շփմանը և երեխայի կրթմանը: Վարման նպատակն է խթանել երեխայի

- հասարակական, սոցիալական և հուզական զարգացումը
- շփումը
- սնուցումը
- շարժողականությունը
- առավելագույն ընդգրկումը առօրյա կյանքին:

Ըստ խոշոր շարժումների ֆունկցիոնալ դասակարգման համակարգի (GMFCS), երեխաների շարժիչ ֆունկցիան դասակարգվում է՝ կախված տարիքից և տարբեր պայմաններում՝ դպրոցում, տանը, արտաքին միջավայրում, ակտիվությունից: Ըստ նշված դասակարգման, տարբերակվում են հինգ մակարդակներ, որոնք են.

- մակարդակ 1. քայլում է առանց սահմանափակումների
- մակարդակ 2. քայլում է սահմանափակումներով
- մակարդակ 3. քայլում է՝ օգտագործելով շարժունակության սարք (հենակ, առաջնային և հետին ճռիկներ, որոնք չեն «պահում» ողնաշարը)
- մակարդակ 4. ինքնաշարժունակություն սահմանափակմամբ
- մակարդակ 5. տեղափոխվում է մանուալ անվասայլակով

**Սպաստիկություն.** Սպաստիկությունը, հիպերռեֆլեքսիան և կլոնուսը նվազեցնելու նպատակով կիրառվում են դեղամիջոցներ և/կամ վիրաբուժական միջամտություն, սակայն դրանք ազդեցություն չունեն թուլության և կոորդինացիայի խանգարման վրա: Բացի այդ, այս միջոցա-

ռումների դրական ազդեցությունը ֆունկցիոնալ ելքերի վրա նույնպես ապացուցված չէ: Ըստ ապացուցողական տվյալների, սպաստիկան նվազեցնելու համար կիրառվող դեղորայքային միջոցառումներից բոտուլոտոքսինի արդյունավետությունը գերազանցում է բերանացի տրվող դեղամիջոցներին՝ բենզոդիազեպիններին, դանտրոլենին և բակլոֆենին\*:

Բակլոֆենը գամմա-ամինոկարաբոքսիլի (ԳԱԿԹ) անալոգ է, որը կապվում է առաջային աֆերենտ նյարդաթելերի ծայրամասերի ԳԱԿԹ ռեցեպտորների հետ: Այս ռեցեպտորների ակտիվացումը արգելակում է կալցիումի իոնների ներհոսքը պրեսինապտիկ ճեղք և ճնշում գրգռող նյարդափոխադրիչների (նեյրոտրանսմիտերների) արտազատումը: Բակլոֆենին բնորոշ կողմնակի ազդեցություններն են գիտակցության խանգարումը, սեղացիան, հիպոտոնիան, ատաքսիան, պարեսթեզիան և սրտխառնոցը:

Ախտահարված մկանի մեջ Ա տիպի բոտուլոտոքսինի (BTX A) ներարկումը արգելակում է ացետիլխոլինի պրեսինապտիկ արտազատումը նյարդամկանային սինապսի ստորին մոտոնեյրոնների շարժիչ ծայրամասերից և արգելակում է մկանների կծկումները, ինչը հանգեցնում է լարվածության նվազման: Բոտուլոտոքսինի ներարկումից հետո դիտվող բարդություններն անցողիկ են, թեթև և ինքնալավացող: Դրանք են՝ 1-3 օր տևողությամբ տենդը, անցողիկ ցավը, տեղային գրգռվածությունը և կապտուկը:

**Վիրահատական բուժում.** Սելեկտիվ դորզալ ռիզոտոմիան (ընտրողական դորզալ արմատիկների հատում) վիրահատական միջամտություն է, որի ժամանակ դորզալ գոտկասրբանային արմատիկները բաժանվում են ողնուղեղից: Վերջինս կարող է նշանակալի նվազեցնել սպաստիկությունը, հատկապես, եթե զուգա-

**Ծանոթություն\*.** Հայաստանում հասանելի և կիրառվող միջոցներն են բենզոդիազեպինները և բակլոֆենը:

հեռաբար կատարվում է նաև ֆիզիոթերապիա:

Օրթոպեդիկ միջամտություն. Կարճացած մկանները երկարացնելու և ստորն վերջույթների շարժումների ծավալը բարելավելու նպատակով կատարվում է վերջույթի հաջորդական կորսետավորում: Ֆիքսված կոնտրակտուրաների դեպքում, որոնք խանգարում են ֆունկցիային կամ երեխայի խնամքին, խորհուրդ է տրվում մկանաջլային վիրահատական միջամտություն:

Կոնքազդրային հոդի ենթահոդախախտը և հոդախախտը սպաստիկ ՄՈՒԿ-ի բնորոշ բարդություններից են: Մինչև 5 տարեկան հասակը կոնքազդրային հոդի դիսպլազիա զարգանում է կվադրիպլեզիայով երեխաների մոտավորապես 50%-ի, իսկ դիպլեզիայով երեխաների՝ 21%-ի շրջանում: Կոնքազդրային հոդի դիսպլազիան ախտորոշվում է կոնքի առաջահետին ռենտգենաբանական քննությամբ, քանի որ միայն ֆիզիկական քննությունը, այս դեպքում, հավաստի չէ: Վաղ վիրահատական միջամտության դեպքում ելքն ավելի բարենպաստ է: Բիլատերալ ՄՈՒԿ-ով երեխաներին խորհուրդ է տրվում ռուտին հետազոտել կոնքազդրային հոդի դիսպլազիայի վերաբերյալ:

Ֆիզիոթերապիան ունի մեծ դեր խնամակալներին աջակցելու և ուսուցանելու, խնամքի, օրինակ՝ ճիշտ դիրքի, շարժումների և տեղափոխման, կերակրման, զուգարանային վարժանքի ապահովման գործընթացում:

Այլ միջոցառումներ. Էլեկտրոստիմուլյացիան, հիպերբարիկ օքսիգենացիան ևս օգտագործվել են որպես բուժական մեթոդներ, սակայն նրանցից ոչ մեկի արդյունավետությունը ապացուցված չէ:

Կերակրում և սնուցում. ՄՈՒԿ-ով երեխաներին բնորոշ են կերակրման խնդիրներ ու օրոմոտոր դիսֆունկցիա: Ծամելու և կլման խնդիրներն ի հայտ են գալիս կյանքի առաջին տարում, համապատասխանաբար 57% և 38% հիվանդների շրջանում: Գաստրոստոմայով կերակրումը լավացնում է սնուցման վի-

ճակը և աճը, կանխում է ասպիրացիան, լավացնում է երեխայի և նրա ընտանիքի կյանքի որակը:

Թքարտադրություն. ՄՈՒԿ-ով երեխաների օրոմոտոր դիսֆունկցիան բերում է թքարտադրության և թքահոսության, ինչը խանգարում է սոցիալական ընկալմանը: Օգտագործվող դեղամիջոցներն են հակախոլիներգիկ ագենտները և Ա տիպի բոտուլոտոքսինի ներարկումները թքագեղձերի մեջ:

Տեխնոլոգիական աջակցություն. հանդիսանում է կարևոր օգնություն, հատկապես ծանր մոտոր (շարժողական) սահմանափակումներ ունեցող հիվանդների համար: Այնպիսի սարքավորումները, ինչպիսիք են մոտորիզացված անվասայլակները, ձայնային համակարգիչները և այլ սարքավորումներ, բարելավում են կյանքի որակը՝ բարձրացնելով ֆունկցիոնալ հնարավորությունները և հասարակության մեջ ընդգրկումը:

## Պրոգնոզը

Ապրելիության և շարժողական ֆունկցիայի պրոգնոզը տարբեր երեխաների մոտ խիստ տարբեր է, կախված է ՄՈՒԿ-ի տիպից և ծանրության աստիճանից: Հեմիպլեզիկ ՄՈՒԿ-ով գրեթե բոլոր երեխաներն ապագայում քայլում են: Քայլելու պրոգնոզը վատ է այն երեխաների շրջանում, ովքեր չեն ունենում գլխի կոնտրոլ մինչև 20 ամսականը, պահպանում են պարզագույն ռեֆլեքսները կամ չեն ունենում պոստուրալ ռեակցիաներ մինչև 24 ամսականը: ՄՈՒԿ-ով երեխաների մեծ մասն ապրում է մինչև չափահասություն:

Ձարգացող երկրներում ՄՈՒԿ-ն ավելի հաճախ ունի պոստնեոնատալ ծագում, քան զարգացած երկրներում՝ պայմանավորված կանխարգելման, վարակների և տրավմաների բուժման հնարավորություններով: Ծանր ՄՈՒԿ-ով երեխաները մահանում են ավելի փոքր հասակում՝ հիմնականում պայմանավորված թերսնուցումով և վարակներով:

### **Գրականություն.**

1. Ashwal S, Russman BS, Blasco PA, Miller G, Sandler A, Shevell M, Stevenson R. Practice Parameter: Diagnostic assessment of the child with cerebral palsy. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Neurology. 2004; 62: 851-863.
2. Colver A, Fairhurst C, Pharoah P. Cerebral Palsy. Lancet. 2014; 383: 1240-49.
3. Miller G. (2015). Epidemiology and etiology, clinical features, diagnosis and classification, management and prognosis of cerebral palsy. In Patterson MC, Bridgemohan C (Ed.), UpToDate. available at: <http://www.uptodate.com/home/index.html>.

## Հարցեր ինքնագնահատման համար.

### 6. Նշված պնդումներից որն է ճիշտ մանկական ուղեղային կաթվածի վերաբերյալ.

- Ա. ՄՈՒԿ-ը գլխուղեղի պրոգրեսիվոր կամ դեգեներատիվ հիվանդության հետևանք է
- Բ. ՄՈՒԿ-ը հանդիպում է միայն անհաս նորածինների շրջանում
- Գ. սպաստիկ հեմիպլեգիան սովորաբար հանդիպում է հասուն նորածինների մոտ
- Դ. ՄՈՒԿ-ի ռիսկը նվազագույնն է բազմապտուղ հղիության դեպքում

### 7. ՄՈՒԿ-ի պատճառ կարող է հանդիսանալ.

- Ա. անհասություն
- Բ. ներարգանդային ինֆեկցիա
- Գ. բազմապտուղ հղիություն
- Դ. բոլոր վերը նշվածները

### 8. ՄՈՒԿ-ի դեպքում կարող են ախտահարվել.

- Ա. բրգային ուղի և ուղեղիկ
- Բ. ողնուղեղ և արտաբրգային համակարգ
- Գ. գլխուղեղի կեղև և ստորին մոտոնեյրոն
- Դ. ծայրամասային նյարդային համակարգ

### 9. ՄՈՒԿ-ի դեպքում հանդիպող համախտանիշ չէ.

- Ա. հեմիպլեգիա
- Բ. ատաքսիա
- Գ. մոնոպլեգիա
- Դ. տետրապլեգիա

### 10. Ստորև նշվածներից որո՞նք չեն համակցվում ՄՈՒԿ-ի հետ.

- Ա. կլնան խանգարումներ
- Բ. էպիլեպսիա
- Գ. տեսողական խանգարումներ
- Դ. արթրիտներ

# ԿՐԱՆԻՈՍԻՆՕՍՏՈԶՆԵՐ

Արփինե Աբրահամյան

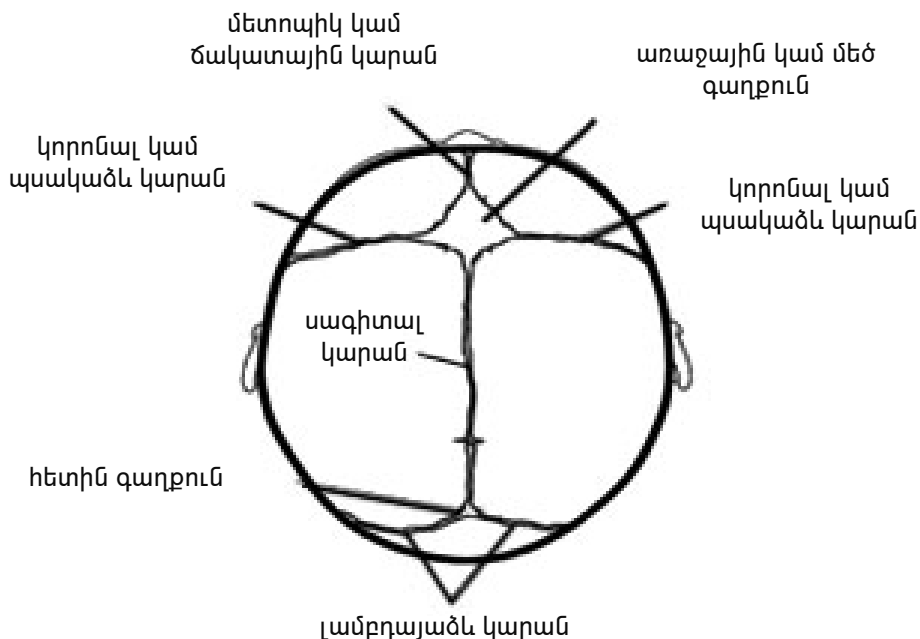
## Նախաբան

Գլխի ասիմետրիան վաղ հասակի երեխաների շրջանում հաճախ հանդիպող երևույթ է: Այն կարող է ունենալ բազմաթիվ պատճառներ, որոնցից են դիրքային դեֆորմացիան, պարզ կրանիոսինոստոզը, բարդ գանգադիմային սինոստոզը, նյութափոխանակային հիվանդությունները, գանգիները կոտրվածքը, գլխուղեղի վնասմամբ պայմանավորված միկրոցեֆալիան և հիդրոցեֆալիան: Նախածննդաբերական ճնշմամբ պայմանավորված գլխի դեֆորմացիաները, սովորաբար անցնում են մինչև երեխայի 2 ամսականը:

Նորածնի գանգը կազմված է ոսկրային սկավառակներից, որոնք բաժանվում են

կարաններով: Այս կառուցվածքը նպաստում է ծննդաբերության ժամանակ գանգի անցողիկ ձևափոխումներին, ապահովում է գլխուղեղի աճը, որը կյանքի առաջին երկու տարում քառապատկում է իր ծավալը: Գանգն ունի չորս մեծ կարան. մետոպիկ կամ ճակատային, կորոնալ կամ պսակաձև, սագիտալ և լամբոյայաձև: Սագիտալ, պսակաձև և մետոպիկ կարանները գանգի առաջային մասում առաջացնում են առաջային կամ մեծ գաղթունը, որը շոշափվում է միջին գծով, ճակատից անմիջապես վեր: Հետին գաղթունը ձևավորվում է սագիտալ և լամբոյայաձև կարաններով\* (Նկար 1):

## Նկար 1. Նորածնի գանգի կառուցվածքը



Ծանոթություն\*. Գաղթունների անատոմիական և ֆիզիոլոգիական առանձնահատկությունները տե՛ս «Մանկաբուժական լրատու 7», 2012 թ.:

## Սահմանում և պաթոգենեզ

Կրանիոսինոստոզը գանգի մեկ կամ մի քանի կարանների վաղաժամ սերտաճման արդյունք է: Այն հանդիպում է 1:2500 կենդանածին հաճախականությամբ: Գանգի աճը ուղղակիորեն պայմանավորված է գլխուղեղի աճով: Եթե կարանները բաց են, գլխուղեղն աճում է բնականոն, առանց սահմանափակման գոտիների, և գանգի ձևն ու աճն ընթանում են նորմալ:

Գանգի նորմալ աճը հնարավոր է միայն ուղեղի և ներգանգային փափուկ հյուսվածքների կողմից համապատասխան խթանման դեպքում: Օրինակ՝ ծանր աստիճանի ուղեղի ատրոֆիայով երեխայի մոտ կզարգանա միկրոցեֆալիա և բոլոր կարանների վաղաժամ փակում՝ աճող ուղեղի կողմից խթանման բացակայության հետևանքով:

Երբ կարանը փակվում է, տվյալ կարանին ուղղահայաց ուղղությամբ գանգի աճը սահմանափակվում է, և սերտաճած ոսկրերը հանդես են գալիս որպես մեկ ոսկրային կառուցվածք: Աճող ուղեղին հարմարվելու նպատակով՝ սերտաճած կարանի ուղղությամբ անբավարար աճի հետ մեկտեղ ընթանում է կոմպենսատոր աճ՝ մնացած բաց կարանների ուղղությամբ: Այս կոմպենսատոր փոփոխությունները, սովորաբար ապահովում են ուղեղի շարունակական անսահմանափակ աճը՝ առանց ներգանգային հիպերտենզիայի զարգացման: Ուղղահայաց աճի սահմանափակման և կոմպենսատոր փոփոխությունների նշված համակցումը բերում է բնորոշ դեֆորմացիաների առաջացման:

Կրանիոսինոստոզը կարող է ընդգրկել ցանկացած կարան՝ առանձին վերցված կամ մի քանիսը միաժամանակ: Ամենահա-

ճախն ախտահարվում է սագիտալ կարանը: Դեպքերի ուսումնասիրությունը ցույց է տվել, որ սագիտալ կարանի ախտահարումը կազմել է 56%, պսակաձև կարանինը՝ 25%, մետոպիկ կարանինը՝ 4% և լամբդա-յաձև կարանինը՝ 2% (հետազոտության մեջ ընդգրկվել են կրանիոսինոստոզով 519 երեխա): Բազմակի կարանների ախտահարումը կազմել է ընդհանուր դեպքերի 13%-ը:

## Դասակարգում

Կրանիոսինոստոզները դասակարգվում են 2 հիմնական խմբերի.

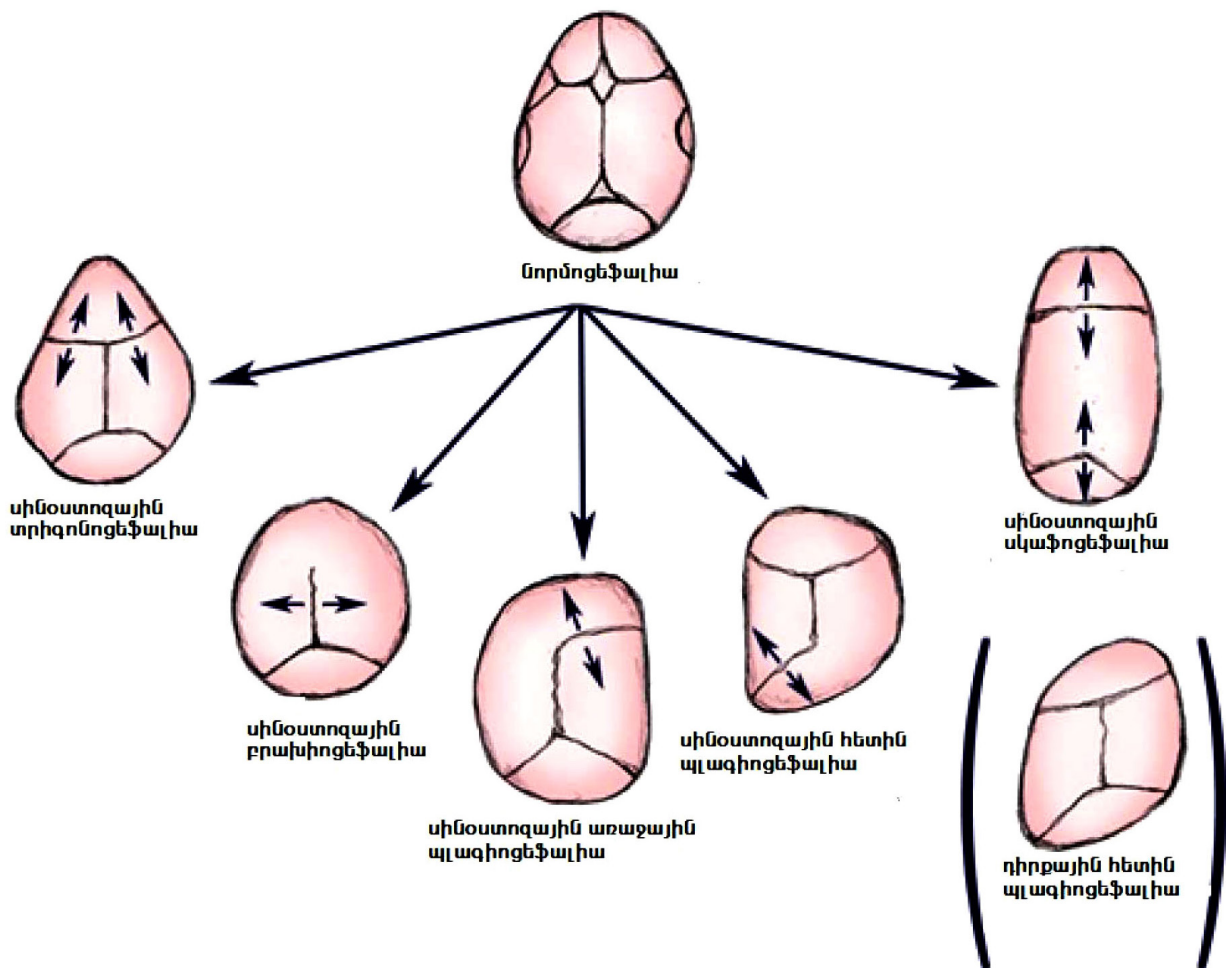
- ոչ սինդրոմային (ոչ համախտանիշային)
- սինդրոմային (համախտանիշային):

Կրանիոսինոստոզների հետ ամենահաճախ զուգորդվում են Ապերտի, Կրուզոնի, Պֆայֆերի, Կարպենտերի և Սաթր-Չոթզենի համախտանիշները: Սինդրոմային կրանիոսինոստոզները հիմնականում առաջանում են սպորադիկ, նոր (de novo) աուտոսոմ-դոմինանտ ժառանգվող մուտացիաների հետևանքով: Նշված վիճակների ընդհանուր առանձնահատկություններից են գանգի հիմի ախտահարումը, դիմային գանգի հիպոպլազիան և վերջույթների անոմալիաները:

Ոչ սինդրոմային կրանիոսինոստոզների առաջացման մեխանիզմը սովորաբար ժառանգական չէ (չի փոխանցվում ծնողներից) և ներգրավվում է միայն մեկ կարան:

Գանգի դեֆորմացիաները դասակարգվում են՝ կախված ախտահարված կարանի կամ կարանների (**Նկար 2**):

**Նկար 2.** Գանգի դեֆորմացիաների դասակարգումը՝ ըստ ախտահարված կարանի



**Սկաֆոցեֆալիան** կամ դոլիխոցեֆալիան առաջանում է սագիտալ կարանի վաղաժամ փակման հետևանքով, հանգեցնելով գանգի լայնական չափի փոքրացման և առաջահետին առանցքի երկարացման: Սկաֆոցեֆալիան կազմում է կրանիոսինոստոզների դեպքերի մոտ 50%-ը:

**Տրիգոնոցեֆալիան** առաջանում է մետոպիկ կարանի վաղաժամ փակման արդյունքում, և կազմում է կրանիոսինոստոզների մոտ 10%-ը: Տրիգոնոցեֆալիային բնորոշ են մեղ, եռանկյունաձև ճակատը՝ միջին գծով արտափքված հաստացումով, ակնակապճի ցածր տեղակայումը և հիպոթելորիզմը:

**Բրախիոցեֆալիան** երկկողմանի պսակաձև սինստոզի հետևանքն է: Գանգի

երկայնակի չափը կարճացած է, լայնական չափը ու բարձրությունը՝ մեծացած:

**Օբսիցեֆալիային** բնորոշ է բարձր գանգը, առաջահետին և կողմնային ուղղություններով գանգի աճի սահմանափակումը, ճակատաքթային անկյան բթացումը: Օբսիցեֆալիան առաջանում է բիկորոնալ սինստոզի սխալ կամ ուշ բուժման դեպքում: Այն հաճախ հանդիպում է սինդրոմային կրանիոսինոստոզների ժամանակ և կարող է զուգորդվել այլ կարանների ախտահարման հետ:

**Ակրոցեֆալիան** այլ կերպ հայտնի է որպես «աշտարակաձև» գլուխ: Առաջանում է միաժամանակ սագիտալ, պսակաձև և լամբդայաձև կարանների սինստոզի հետևանքով: Առաջային գանգը, հետին

գանգի համեմատ, ունենում է ավելի բարձր տեղակայում: Ակրոցեֆալիան առավել հաճախ հանդիպում է Ապերտի և Կրուզոնի համախտանիշների ժամանակ:

**Ղեփորմացիա երեքնուկի տերևի ձևով** առաջանում է բազմակի կարանների վաղաժամ սերտաճման արդյունքում: Առավել հաճախ ախտահարվում են պսակաձև, լամբդայաձև և մետոպիկ կարանները: Գանգի արտափքումը բաց սագիտալ և քունք-խրթեշային կարաններով, առաջացնում է եռաբուրգ գանգ: Վերջինս հազվադեպ հանդիպող անոմալիա է, գրականության մեջ արձանագրվել են 130-ից պակաս դեպքեր: Այն համարվում է գանգային դիսոստոզի ծանրագույն ձև: Գրեթե բոլոր ախտահարված հիվանդներն ունենում են հիդրոցեֆալիա և մտավոր հետամնացություն:

**Պլազիոցեֆալիան** կամ թեք գանգն առաջանում է միակողմանի պսակաձև կամ միակողմանի լամբդայաձև սինոստոզի հետևանքով: Պսակաձև կարանի միակողմանի սինոստոզի արդյունքում առաջանում է առաջային պլազիոցեֆալիա, որը հանդիպում է 1:10000 հաճախականությամբ: Առաջային պլազիոցեֆալիան բնութագրվում է ախտահարված կողմի ճակատային թմբի հարթեցմամբ ու հոնքի բարձրացումով, որպես կոմպենսատոր աճի արդյունք՝ հակառակ կողմի ճակատային թմբի արտացոլման և ախտահարված կողմի ականջախեցու դիրքի առաջային-վերին տեղաշարժով: Թթի ծայրն ու կզակը թեքվում են դեպի առողջ կողմ:

Լամբդայաձև կարանի միակողմանի վաղաժամ փակման արդյունքում առաջանում է նույն կողմի ծոծրակագագաթային հարթեցում՝ հետին պլազիոցեֆալիա: Այս դեպքում դիտվում է նույն կողմի ճակատային թմբի հարթեցում և հակառակ կողմից՝ արտափքում: Ախտահարված կողմի ականջը, մյուս կողմի համեմատ ունենում է ավելի ցածր տեղակայում:

## Տարբերակիչ ախտորոշումը

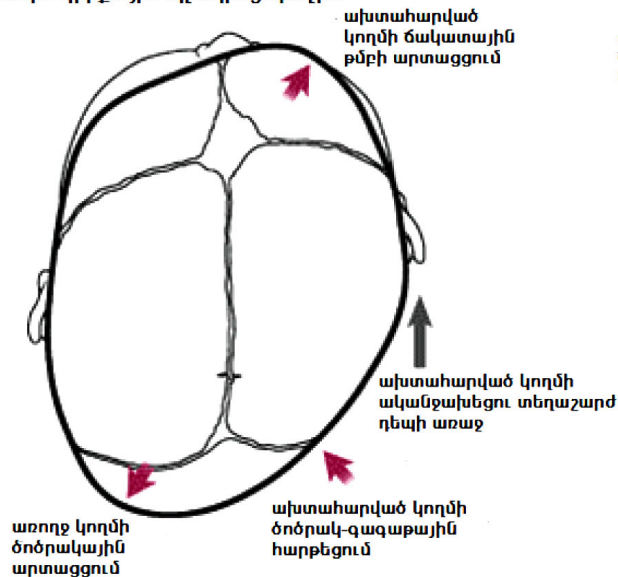
Դիմային ասիմետրիա կարող է առաջանալ տարբեր պատճառներից, ուստի անհրաժեշտ է տարբերակել դրանք կրանիոսինոստոզներից: Պատճառական գործոններից են օրինակ՝ դիրքային դեֆորմացիաներն ու բնածին մկանային ծուռվազությունը:

Ծոծրակի հարթեցումը և գանգի ասիմետրիկ ձևը կարող են առաջանալ դեռևս ներարգանդային կյանքի ընթացքում կամ վաղ մանկական հասակում՝ երեխայի գլխի վրա տարբեր մեխանիկական գործոնների ազդեցության հետևանքով: Այս հաճախ հանդիպող վիճակին տրվում են բազմաթիվ անուններ, ինչպիսիք են՝ բարորակ դիրքային թեքում, հետին պլազիոցեֆալիա, ծոծրակային պլազիոցեֆալիա, պլազիոցեֆալիա առանց սինոստոզի և դեֆորմացիոն պլազիոցեֆալիա: Պլազիոցեֆալիա տերմինը հունարենից փոխառություն է, որը նշանակում է «թեք գլուխ»: Այս դեֆորմացիաների մեծ մասն ինքնուրույն անցնում են կյանքի առաջին ամիսների ընթացքում: Վերոնշյալ վիճակների հաճախականությունը վերջերս աճել է, մասամբ պայմանավորված մանկան հանկարծամահության համախտանիշի կանխարգելման նպատակով քնի մեջքային դիրքավորմամբ:

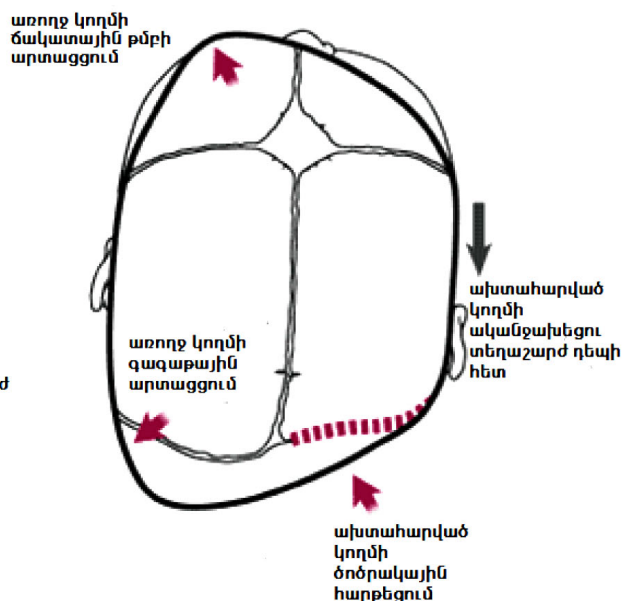
Պլազիոցեֆալիայի տարբերակիչ ախտորոշման համար ականջախեցու դիրքը ամենահուսալի ուղեցույցն է, չնայած համակարգչային տոմոգրաֆիկ հետազոտությունները ցույց են տվել, որ այն բացարձակ նշան չէ (Նկար 3): Հետին դիրքային պլազիոցեֆալիայի դեպքում տափակած կողմի ականջախեցին ունենում է առաջային տեղակայում: Ի տարբերություն հետին դիրքային պլազիոցեֆալիայի, հետին սինոստոզային պլազիոցեֆալիայի ժամանակ ականջախեցին կարող է ունենալ առաջային, հետին կամ սիմետրիկ տեղակայում: Առաջային դիրքային պլազիոցեֆալիան հազվադեպ է հանդիպում,

**Նկար 3.** Հետին դիրքային և սինոստոզային պլազիոցեֆալիաների տարբերակիչ ախտորոշումը

**Հետին դիրքային պլազիոցեֆալիա**



**Հետին սինոստոզային պլազիոցեֆալիա**



եզակի դեպքերում, երբ առկա է երկարատև ճնշում նշված մակերեսին: Այն դեպքերում, երբ դիրքային պլազիոցեֆալիայի ախտորոշումը հստակ չէ, կարելի է կատարել ռենտգենաբանական կամ ուլտրաձայնային հետազոտություն՝ համոզվելու համար, որ կարանները բաց են: Դեպքերի մեծամասնությունում դիրքային պլազիոցեֆալիան բուժվում է գլխի դիրքի փոփոխումով: Անհատական հարմարեցված օրթոպեդիկ սաղավարտը կիրառվում է գլխի հարթ մասի վրա ճնշումը սահմանափակելու նպատակով, և կիրառվում է ծանր դեպքերի ժամանակ (ինչը շատ հազվադեպ է): Մանկաբույժները, առաջնային օղակի բժշկները, ինչպես նաև առողջապահական համակարգի այլ մասնագետները, հանձնստորաձևային բաժանմունքների աշխատակիցների, պետք է ուսուցանեն ծնողներին գանգի դիրքային դեֆորմացիաների կանխարգելման և բուժման մեթոդները: Հարթ ծոծրակի զարգացումը կանխելու նպատակով խորհուրդ է տրվում մանկիկի ուղղահայաց դիրքավորում և «փորիկի ժամեր», երբ նա արթուն է, ինչը նաև նպաստում է

ուսագոտու մկանների զարգացմանն ու հետագայում ճիշտ ժամանակին շարժողական նվաճումների ձեռք բերմանը:

Գանգի դիրքային դեֆորմացիայի ախտորոշման պահից սկսած պետք է տեղեկացնել ծնողին վիճակի և հնարավոր մեխանիկական միջամտությունների մասին: Ընդհանուր առմամբ, համապատասխան միջոցառումների կատարման դեպքում, երեխաների մեծամասնության մոտ դիտվում է ապաքինում 2-3 ամսվա ընթացքում: Այդ միջոցառումները ներառում են. երեխայի դիրքավորումը այնպես, որ գլխի կլորավուն մասը հենվի ներքնակին: Ի լրացում սրա, կարելի է օրորոցի դիրքը սենյակում փոփոխել այնպես, որ երեխան ծնողներին և այլոց տեսնելու համար նայի (գլուխը թեքի) հարթված կողմին հակառակ ուղղությամբ: Մանկաբույժը պետք է խրախուսի մանկիկի՝ արթուն ժամերին որովայնային դիրքավորումը կոշտ մակերեսի վրա:

Ծուռվաթուրությունը կարող է լրացուցիչ ֆիքսել գլխի դիրքը հարթված կողմի վրա՝ բերելով դեմքի ավելի արտահայտված դեֆորմացիայի:

Պարանոցի վարժությունները պետք է կատարվեն յուրաքանչյուր տակդիր փոխելու ժամանակ: Վարժությունը կատարվում է հետևյալ կերպ. մի ձեռքը երեխայի կրծքավանդակի վերին հատվածին է, մյուսով երեխայի գլուխը պտտում ենք այնպես, որ կզակով հպվի ուսին: Այս դիրքով պահում ենք 10 վայրկյան: Այնուհետ գլուխը պտտում ենք հակառակ ուղղությամբ և պահում նույն դիրքում նշված ժամանակով: Այս վարժությունը ձգում է կրծոսկրաանոթակապտկածն մկանը: Հաջորդ վարժության ժամանակ երեխայի գլուխը թեքում ենք այնպես, որ ականջը հպվի ուսին: Այդ դիրքում պահում ենք 10 վայրկյան և կրկնում հակառակ կողմով: Այս վարժությունը ձգում է սեղանարդածն մկանը: Վարժություններն անհրաժեշտ է կրկնել 3 անգամ յուրաքանչյուր տակդիր փոխման ընթացքում, և տևում են մոտ 2 րոպե:

Բնածին ծուռվզության հետևանքով կարող է առաջանալ առաջային դիրքային պլագիոցեֆալիա: Ախտահարված երեխաների մոտ մի կողմից արտաքին ականջը տեղակայված է ուսին մոտ, իսկ դեմքը շրջված է դեպի հակառակ կողմը, ինչը հանգեցնում է գանգի դիրքային դեֆորմացիայի: Կատարված հետազոտություններից մեկում բնածին ծուռվզությամբ բոլոր կրծքահասակ երեխաների մոտ առկա է եղել գանգադիմային ասիմետրիա:

## Բարդություններ

Կրանիոսինոստոզների բարդություններին են.

- Ներգանգային բարձր ճնշումը և ուղեղի աճի ընկճումը, ինչը պայմանավորված է գանգի աճի երկարատև սահմանափակումով:
- Նյարդաբանական և կոգնիտիվ ֆունկցիաների համակցված, ներառյալ գլոբալ զարգացման հապաղումը, կերակրման և քաշի ավելացման դժվարությունները, տեսողության, լսողության և խոսքի զարգացման խանգարումները:

- Ցածր ինքնագնահատականը, սոցիալական մեկուսացումը՝ պայմանավորված անսովոր արտաքինով:

Կրանիոսինոստոզների 1727 դեպքերի վերլուծության արդյունքում, ցույց է տրվել, որ ուղեղ-ողնուղեղային հեղուկի շրջանառությունը խանգարվել է 8 տոկոս դեպքերում, որից 4 տոկոսը կարիք են ունեցել շունտավորման: Ուղեղ-ողնուղեղային հեղուկի հիդրոդինամիկայի խանգարումները ներառում են պրոգրեսիվող հիդրոցեֆալիան՝ փորոքների լայնացումով, ոչ պրոգրեսիվող վենտրիկուլոմեգալիան և սուբարախնոիդալ տարածությունների լայնացումը:

## Ախտորոշումը և վարումը

Գանգադիմային դեֆորմացիաների ախտորոշումը գերազանցապես հիմնված է ֆիզիկական զննման վրա: Յուրաքանչյուր կրանի ախտահարման համար բնորոշ է գանգի որոշակի ձև: Երեխան, որը ներկայացել է գանգի ասիմետրիայով, կարիք ունի ամբողջական ֆիզիկական զննման՝ այլ օրգան-համակարգերի ախտահարումները ժխտելու համար: Անհրաժեշտ է գնահատել պարանոցի շարժման ծավալը, քանզի բնածին ծուռվզությունը կարող է բերել գանգի և դեմքի կայուն անհամաչափության: Իրանի և վերջույթների զննումը կարող է բացահայտել սինդակտիլիա կամ կոնքի բնածին հոդախախտ, սկոլիոզ, դեֆորմացված ոտնաթաթեր և այլ դեֆորմացիաներ, որոնք առավել հաճախ հանդիպում են գլխի դեֆորմացիաներով երեխաների շրջանում: Գանգադիմային շրջանը պետք է գնահատել՝ զննելով առջևից, հետևից, կողմնային դիրքից, կզակից և գլխավերևի դիրքերում:

Ախտորոշման նպատակով կիրառվող ռադիոլոգիական հետազոտություններից կիրառվում են ռենտգենաբանական հետազոտությունն ու համակարգչային շերտագրությունը՝ հնարավոր կառուցվածքային շեղումներ հայտնաբերելու նպատակով:

Գանգադիմային անոմալիաներով հիվանդների օպտիմալ վարումը պահանջում

է թիմային մոտեցում, որում ընդգրկվում են անէսթեզիոլոգիական, աուդիոլոգիական, սրտաբանական, մաշկաբանության, ռադիոլոգիական, գենետիկայի, նյարդաբանության, նյարդավիրաբուժության, ակնաբուժության, դիմածնոտային վիրաբուժության, միկրովիրաբուժության, սնուցման, օրթոդոնտիայի, օրթոպեդիայի, քիթ-կոկորդ-ականջաբանության, մանկաբուժության, մանկական ատամնաբուժության, անթրոպոլոգիայի, պլաստիկ վիրաբուժության, հոգեբուժության, հոգեբանության ոլորտների նաև խոսքային-լեզվական խանգարումներով զբաղվող մասնագետները և սոցիալական աշխատողը:

Կրանիոսինոստոզի վիրաբուժական շտկումը կատարվում է ներգանգային հիպերտենզիայի կանխարգելման և սոցիալական նպատակներով՝ դեմքի ու գլխի ձևի շտկման միջոցով:

## Ամփոփում

- Կրանիոսինոստոզը մեկ կամ մի քանի կարանների վաղաժամ սերտաճումն է: Չորս հիմնական կարաններն են՝ մետոպիկ, պսակաձև, սագիտալ, լամբդայաձև, և երեք փոքր կարանները՝ ֆրոնտոնազալ, քունքխրթեշային, ֆրոնտոսֆենոիդալ:
- Վաղաժամ սրտաճումը սահմանափակում է գանգի աճը տվյալ կարանին ուղղահայաց ուղղությամբ: Գանգի կոմպենսատոր աճը տեղի է ունենում ախտահարված կարանին հակառակ ուղղությամբ՝ հարմարվելով աճող ուղեղին:
- Գանգի դեֆորմացիաներն են. սկաֆոցեֆալիա, պլագիոցեֆալիա, տրիգոնոցեֆալիա, բրախիցեֆալիա, օքսիցեֆալիա, ակրոցեֆալիա և դեֆորմացիա երեքնուկի տերևի ձևով:

- Գանգադիմային դեֆորմացիաների ախտորոշումն առաջին հերթին հիմնվում է ֆիզիկական զննման վրա: Ռադիոլոգիական հետազոտությունները, ինչպիսիք են պարզ ռենտգենաբանական հետազոտությունն ու համակարգչային շերտագրությունը կիրառվում են կառուցվածքային շեղումների հետագա բնութագրման նպատակով:
- Մի շարք վիճակներ կարող են դիմային ասիմետրիայի պատճառ հանդիսանալ, այդ թվում՝ դիրքային պլագիոցեֆալիան և բնածին ծունվությունը:
- Կրանիոսինոստոզների հետ ասոցացված բարդությունները ներառում են բարձր ներգանգային ճնշումը, գլխուղեղի աճի ընկճումը, նյարդաբանական և իմացական ֆունկցիաների համակցված խանգարումները, ցածր ինքնագնահատականն ու սոցիալական մեկուսացումը:

## Գրականություն.

1. James Laughlin, Thomas G. Luerksen, Mark S. Dias and the committee on practice and ambulatory medicine, section on neurological surgery. Prevention and Management of Positional Skull Deformities in Infants. Pediatrics. 2003; Vol. 112: No. 1 July 1: pp. 199 -202.
2. Gregory S. Liptak, MD, MPH, Joseph M. Serletti, MD. Pediatrics in Review; Vol. 19: No. 10 October 1, 1998: pp. 352 -35.
3. The Centre for Craniofacial Care and Research, The Hospital for Sick Children. available at: <http://www.sickkids.ca/Craniofacial/What-we-do/Craniofacial-Conditions/Craniosynostosis/index.html>
4. UpToDate: Authors: Edward P Buchanan, MD; Larry H Hollier, Jr, MD. Section Editors: Leonard E Weisman, MD; Helen V Firth, DM, FRCP, DCH. Deputy Editor: Elizabeth TePas, MD, MS Literature review current through: Feb 2015. | Last updated: Feb 09, 2015

## Հարցեր ինքնագնահատման համար.

### 11. Նշված բոլոր պնդումները կրանիոսինոստոզների վերաբերյալ ճիշտ են, բացի.

- Ա. կրանիոսինոստոզը գանգի մեկ կամ մի քանի կարանների վաղաժամ սերտաճման հետևանք է
- Բ. կրանիոսինոստոզները դասակարգվում են ոչ սինդրոմային և սինդրոմայինի
- Գ. կրանիոսինոստոզի դեպքում հակացուցված է վիտամին Դ-ի նշանակումը
- Դ. ամենահաճախն ախտահարվում է սագիտալ կարանը

### 12. Սինոստոտազային պլազիոցեֆալիայի վերաբերյալ ճիշտ են բոլորը, բացի.

- Ա. առաջանում է միակողմանի կորոնալ կամ միակողմանի լամբդայաձև սինոստոզի հետևանքով
- Բ. միակողմանի լամբդայաձև կարանի սինոստոզի արդյունքում առաջանում է առաջային պլազիոցեֆալիա
- Գ. լամբդայաձև կարանի միակողմանի սինոստոզի դեպքում դիտվում է նույն կողմի ճակատային թմբի հարթեցում և հակառակ կողմից՝ արտափքում
- Դ. առաջային պլազիոցեֆալիան բնութագրվում է ախտահարված կողմի ճակատային թմբի հարթեցմամբ, հակառակ կողմի ճակատային թմբի արտացոլմով

### 13. Կրանիոսինոստոզների բարդություններին են պատկանում.

- Ա. ներգանգային բարձր ճնշումը
- Բ. ուղեղի աճի ընկճումը
- Գ. սոցիալական մեկուսացումը
- Դ. բոլոր նշվածները

### 14. Գանգաղիմային դեֆորմացիաների վերաբերյալ հետևյալ պնդումներից բոլորը ճիշտ են, բացի.

- Ա. դիրքային պլազիոցեֆալիան սովորաբար բուժվում է գլխի դիրքի փոփոխմամբ
- Բ. ծունվզությունը կարող է բերել դեմքի դեֆորմացիայի խորացման
- Գ. նախածննդաբերական ճնշմամբ պայմանավորված գլխի դեֆորմացիաները, սովորաբար անցնում են մինչև երեխայի 2 ամսականը
- Դ. գանգաղիմային դեֆորմացիաների ախտորոշումը առաջին հերթին հիմնվում է ռադիոլոգիական հետազոտության վրա

### 15. Բրախիոցեֆալիան առաջանում է.

- Ա. երկկողմանի պսակաձև սինոստոզի արդյունքում
- Բ. մեծ գաղթունի վաղ փակման արդյունքում
- Գ. փոքր գաղթունի վաղ փակման արդյունքում
- Դ. լամբդայաձև կարանի միակողմանի սինոստոզի արդյունքում