

ЖИГАР ЭНЦЕФАЛОПАТИЯСИ

Жигар энцефалопатияси (ЖЭ) - бу жигар етишмовчилиги ва/ёки қоннинг портотизимли шунтидан келиб чиқадиган потенциал қайта тикланиши мумкин бўлган нейро-руҳий касалликлар мажмуасидир [31; 33; 41].

Жигар энцефалопатияси - бу жигар етишмовчилиги ва/ёки портосистемик шунт туфайли келиб чиққан мия функциясининг бузилиши. ЖЭ нинг клиник кўриниши турли даражадаги оғирлик даражасига эга бўлган турли хил неврологик ёки руҳий касалликлар билан ифодаланади – субклиник туридан дан комага қадар.

Тўпланган маълумотлар шуни кўрсатадики, цирроз билан оғриган беморларнинг 30-40% да даволашнинг у ёки бу босқичида жигар энцефалопатияси учрайди.

Минимал (МЖЭ) ёки латент (ЛЖЭ) си цирроз билан оғриган беморларнинг 20-80% да учрайди.

Жигар энцефалопатиясининг таснифи:

ЖЭ клиникаси симптомсиз шакллардан (минимал ЖЭ) кома ҳолатига қадар ҳолатлар билан тавсифланади. ЖЭ нинг асосий белгиси - бу онг даражасининг ўзгариши. Мавжуд таснифга кўра, ЖЭ тури, давомийлиги ва клиник хусусиятларига қараб бўлинади. Минимал ЖЭ алоҳида шакл сифатида кўриб чиқилади.

Унинг ривожланишига сабаб бўлган сабабларга қараб ЖЭнинг бир нечта турлари мавжуд:

- А тури – ўткир жигар етишмовчилигида учрайдиган;
- В тури – сурункали жигар етишмовчилиги бўлмаганда портосистем шунтирланган туфайли келиб чиққан;
- С тури – энг кенг тарқалган, ЖЭ сабабли.

Клиник кўринишларнинг оғирлигига кўра, ЖЭнинг икки шаклга бўлинади: яширин (минимал ЖЭ ва 1-даражали ЖЭ) ва намоён булган ЖЭ. Минимал ЖЭ (илгари латент ЖЭ деб аталади) субъектив ва объектив клиник белгиларнинг йўқлиги билан тавсифланади. Ушбу шаклни ўз вақтида аниқлаш қуйидаги иккита сабабга кўра муҳимдир:

1) минимал ЖЭ частотаси жигар касаллигининг этиологиясидан қатъий назар, 32-85% га етади;

2) минимал ЖЭ шошилиш ҳолатларда беморнинг ноадекват жавоб реакцияси туфайли хавф туғдиради (масалан, автомобил бошқараётган вақтида).

Жигар циррози асорати бўлган жигар энцефалопатиясининг аниқлаш мезонлари.

West-Haven мезонларидан фойланиш олтин стандарт ҳисобланади. Онгнинг оғир бузилиши бўлган беморларнинг ҳолатини баҳолаш учун Глазго кома шкаласи кенг қўлланилади, бу бизга неврологик касалликлар ҳақида аниқ тасаввурга эга бўлишга имкон беради.

Глазго кома шкаласи.

	Баллар					
	1	2	3	4	5	6
Кўзларни очиш	йўқ	Оғрикка реакция кўринишида	Нуткли алоқа пайтида очилади	Ихтиёрий	-	-
Гапириш	йўқ	Ноаниқ товушлар	Грамматик жиҳатдан номувофик нутқ	Чигал нутқ, бемор паришонхотир	Бемор йўналтирилган, одатдаги музокаралар	-

Харакат реакцияси	йўқ	Оғрик тирнаш жавобан патологик кенгайишлар (децеребрал регидлик)	Оғрик тирнаш жавобан патологик букилиш (декортикал регидлик)	Оғрик таъсирига жавобан оёқ-қўлларининг қалтираши	Оғрик тирнаш жойини белгилаб беради	Буйруққа асосан ҳаракатларни бажариш
-------------------	-----	--	--	---	-------------------------------------	--------------------------------------

Ўлчов кўзни очиш реакциясини, нутқ ва восита реакцияларини баҳолайдиган учта тестдан иборат. Шифокор ҳар бир кўрсаткични алоҳида баҳолайди ва кейин умумий баллни ҳисоблаб чиқади. Мумкин бўлган энг кам балл (жами) - 3 (чуқур кома ёки мия ўлими), максимал – 15 (аниқ онг).

West-Haven мезонлари ва клиник тавсифи.

West-Haven мезонлари	ISHEN	Таърифи	Тавсия этилган мезонлар	Изоҳ
Ўзгаришларсиз		Энцефалопатия белгиларисиз, анамнезда ЖЭсиз.	Текширувларда нормал кўрсаткичлар	
Минимал ўзгаришлар билан	Латент	Психомотор реакция /ижро функциялари тезлигини текшириш пайтида аниқланган психометрик ёки нейропсихологик ўзгаришлар ёки рухий ўзгаришларнинг клиник белгиларисиз нейрофизиологик ўзгаришлар.	ЖЭ клиник кўринишларига эга бўлмаган беморлар орасида стандарт психометрик ёки нейропсихологик тестлар натижасида олинган оғишлар.	Ташхис қўйиш учун универсал мезонлар мавжуд эмас. Тиббий ёрдамнинг маҳаллий стандартлари ва даволовчи шифокорнинг тажрибаси қўлланилади.
I Босқич		<ul style="list-style-type: none"> •Енгил дезориентация. •Эйфория ёки ташвиш. •Диккат концентрациясининг пасайиши. •Арифметик қўшиш ёки айириш амалларини бажаришнинг мураккаблиги. •Уйқу ритмидаги ўзгаришлар. 	Вақт ва маконда қониқарли йўналишга қарамай (пастрокга қаранг), беморларни клиник текшириш пайтида ёки уларни парвариш қилувчилар томонидан текшириш пайтида баъзи когнитив/хулқ-атвор бузилишлари аниқланади.	Клиник кўриниш ҳар бир ҳолатда фарқ қилади.

II Босқич	Аниқ	<ul style="list-style-type: none"> • Летаргия ёки бепарқлик. • Вақтдаги дезориентация. • Равшан шахс ўзгаришлар. • Ноўрин хатти-ҳаракатлар. • Диспраксия. • Астериксис. 	Вақт бўйича дезориентация (қуйидаги вақт параметрларидан камида учтаси беморлар томонидан нотўғри кўрсатилади: сана, ҳафта куни, ой, йил ёки йил вақти).	Клиник кўриниши бошқача, аммо маълум даражада такрорланадиган.
III Босқич		<ul style="list-style-type: none"> • Уйқучанлик, ступорга қадар. • Стимулларга реакция. • Онгнинг чалкашлиги. • Қаттиқ дезориентация. • Ноўрин хатти-ҳаракатлар. 	Шунингдек, ташқи муҳитда дезориентация (қуйидаги жойлардан камида учтаси беморлар томонидан нотўғри кўрсатилади: мамлакат, давлат [ёки минтақа], шаҳар ёки турар жой).	Клиник кўриниш маълум даражада такрорланади.
IV Босқич		Кома	Бемор ҳатто оғриқли стимулларга ҳам эътибор қилмайди.	Коматоз ҳолат одатда такрорланади.

Жигар циррози асорати бўлган жигар энцефалопатиясининг дифференциал диагностикаси

Якқол ЖЭ ёки онгнинг чалкашиши	
Диабет	(гипогликемия, кетоацидоз, гиперосмолярлик, сут кислотасили ацидоз)
Алкоголдан захарланиш	(интоксикация, инкор этиш синдроми, Вернике энцефалопатияси)
Дори воситалари	(бензодиазепинлар, нейролептиклар, опиоидлар)
Нейроинфекциялар	
Электролитлар мувозанатининг бузилиши	(гипонатриемия ва гиперкальцемия)
Конвульсив бўлмаган эпилептик тутқаноқлар	
Рухий касалликлар	
Мия ичига қон қуйилиши ва инсультлар	
Оғир шок	(полиорган етишмовчилик, яллиғланиш)
Бошқа кўринишлари	
Деменция	(бирламчи ва иккиламчи)
Бош миянинг зарарланиши	(жароҳат, хосилалар, нормотензив гидроцефалия)

Обструктив уйқу апнояси синдроми	
----------------------------------	--

Барча патологик ҳолатлар жигар етишмовчилиги ва / ёки портосистемик шунт билан боғлиқ бўлиши керак.

Асосий касалликка кўра, ЖЭ қуйидагиларга бўлинади:

- А тури - ЎБЕ оқибатида;
- Б тури - асосан портосистема шунти билан боғлиқ;
- С тури - жигар циррозидан келиб чиққан.

Б ва С турларининг клиник кўринишлари ўхшаш, А тури эса ўзига хос хусусиятларга эга ва хусусан, интракраниал босимнинг ошиши ва мия тузилмаларининг дислокацияси хавфи билан боғлиқ бўлиши мумкин.

Касаллик динамикасига кўра ЖЭ қуйидагиларга бўлинади:

- эпизодик ЖЭ;
- қайталанувчи ЖЭ – ушбу туркумда ЖЭ нинг ўз ичига олади, тез-тез ҳар 6 ой ёки вақти-вақти билан содир;
- доимий ЖЭ – ушбу турда аниқ ЖЭ эпизодлари билан аралашган доимий хулқ-атвор ўзгаришлари мажмуаси қайд этилади.

Қўзғатувчи омиллар мавжудлигига мувофиқ ЖЭ қуйидагиларга бўлинади:

- сабабсиз (спонтан); ёки,
- қўзғатилган – бу ҳолда қўзғатувчи омиллар кўрсатилиши керак.

Шифокор бундай омилларни фаол равишда аниқлаши ва тегишли терапияни буюриши керак.

ЖЭ ни қайта юзага келишини қўзғатадиган омиллар

Эпизодик	Қайталанувчи
Инфекциялар*	Қондаги электролитларнинг ўзгаришлари
ОИТ-қон кетишлар	Инфекциялар
Диуретикларнинг дозасини ортиб кетиши	Аниқланмаган омиллар
Қондаги электролитларнинг ўзгаришлари	Қабзият
Қабзият	Диуретикларнинг дозасини ортиб кетиши
Аниқланмаган омиллар	Ошқозон-ичак трактидан қон кетиши

Тавсиялар:

1. Жигар энцефалопатияси асосий касалликнинг турига, намоён бўлишининг оғирлигига, шакли ва қўзғатувчи омилларга қараб таснифланиши керак (III, А, 1);
2. Диагностик текширув талаб қилинади, чунки мия касалликларига олиб келадиган ва ЖЭ клиник кўринишини тақлид қиладиган бошқа турдаги касалликлар мавжуд (II-2, А, 1).

ЖЭ тавсифи ва клиник мисол

Тури	Даража		Форма	Спонтан ёки қўзғатилган
А	Минимал ЖЭ	Латент	Эпизодик	Спонтан
	1			
В	2	Яққол	Қайталанувчи	Қўзғатилган (сабаби кўрсатилсин)
	3			
С	4		Персистирланувчи	

ЖЭ билан касалланган ҳар бир беморни ҳар бир устундаги белгилардан бири ёрдамида тавсифлаш керак. ЖЭ билан касалланган беморни тавсифлашнинг тавсия этилган шаклига мисол: ЖЭ билан касалланган бемор, С тури, 3-босқич, сийдик йўли инфекцияси кўзгатадиган такрорий шакл. Тавсифни бошқа тасниф билан тўлдириш мумкин (масалан, Глазго кома шкаласи ёки психометрик кўрсаткичлар бўйича баллар билан).

Тавсиялар:

1. Жигар энцефалопатиясини аниқ тузилишга эга бўлмаган патологик жараён деб ҳисоблаш керак, бу ҳам когнитив функцияларни бузмасдан давом этиши ва комага олиб келиши мумкин (III, A, 1);
2. ЖЭ таъхиси мия дисфункциясининг бошқа сабабларини истисно қилиш орқали амалга оширилади (II-2, A, 1);
3. Касалликнинг оғирлигига қараб, ЖЭ бир неча босқичларга бўлинади (III, B, 1);
4. Аниқ жигар энцефалопатияси клиник мезонларни ҳисобга олган ҳолда аниқланади ва West-Haven ва Глазго кома шкаласига қараб таснифланиши мумкин (II-2, B, 1);
5. Минимал ЖЭ ва латент ЖЭ диагностикаси ва таснифи тажрибали ходимлар томонидан ўтказилиши керак бўлган бир нечта нейрофизиологик ва психометрик тестлар ёрдамида амалга оширилади (II-2, B, 1);
6. Минимал ЖЭ ва латент ЖЭ диагностикаси ундан фойда кўрадиган беморларда, масалан, беморларда ҳаёт сифати пасайган бўлса, шунингдек касаллик касбий фаолиятга ҳалақит берадиган ёки бошқалар учун хавф туғдириши мумкин бўлган ҳолларда амалга оширилиши мумкин (II-2, B, 1);
7. Қонда аммиакнинг кўпайиши таъхис қўйиш, касалликнинг босқичини аниқлаш ёки СЖК фониде ЖЭ билан оғриган беморларда натижани башорат қилиш учун аҳамиятли эмас. Қонда аммиакнинг нормал даражаси такрорий диагностика чораларини талаб қилади (II-3, A, 1). Агар аниқ ЖЭ бўлган беморда қонда аммиак даражаси нормал диапазонда бўлса, унда ЖЭ таъхиси шубҳа остида қолади.

Бош мия томографияси.

Компютер томографияси (КТ), магнит-резонанс томография (МРТ) ва бошқа диагностик усуллар касалликнинг диагностикаси ёки оғирлигини аниқлаш учун ҳеч қандай аҳамиятга эга эмас. Шу билан бирга, ушбу гуруҳдаги беморларда бош мия ичига қон қуйилиш хавфи камида 5 барабар ошади. Бундай ҳолатнинг аломатлари ЖЭнинг клиник кўринишига тўғри келиши мумкин, шунинг учун бошқа патологик ҳолатлар инкор қилиш учун тавсия қилинади.

Даволаш.

Жигар энцефалопатиясини парҳез даволаш усуллари (ЖЕ) EASL 2018

Тавсиялар	Далиллар даражаси
ЖЕ билан оғриган беморларда овқатланиш ҳолатини ва саркопения мавжудлигини баҳолаш керак	II-3, B, 1
Протеинни чеклашдан сақланинг	II-1, A, 1
Оксил ва калорияларнинг оптимал кунлик истеъмоли жигар циррози билан оғриган беморлар учун умумий тавсиялардан паст бўлмаслиги керак	II-1, A, 1
Сабзавот ва сут оксилени истеъмол қилишни рағбатлантириш	II-3, B, 1
Тармоқли занжирли қўшимчаларни (ВСАА) қабул қилиш тавсия этилади	I-1, A, 1
Озиқ-овқат қабул қила олмайдиган 3-4 даражадаги энцефалопатия ривожланган беморлар назогастрал найча орқали ёки парентерал йўл билан озиқланиши керак	II-1, B, 1

Эпизодик ЖЭ нинг С турини даволаш учун умумий тавсиялар:

1. Аниқ ЖЭ (ўз-ўзидан ёки қўзғатилган) фаол даволанишни талаб қилади (II-2, А, 1).
2. Иккиламчи профилактика аниқ ЖЭ эпизодидан кейин тавсия этилади (I, А, 1).
3. ЖЭ ривожланиш хавфи юқори бўлган жигар циррози бўлган беморлар бундан мустасно, аниқ ЖЭ эпизодларини олдини олиш учун бирламчи профилактика мажбурий эмас (II-3, С, 2).
4. Жигар етишмовчилиги билан биргаликда такрорий, терапияга чидамли ЖЭ жигар трансплантацияси учун кўрсатма ҳисобланади (I).

Аниқ ЖЭни даволаш учун махсус ёндашув.

ЖЭ билан касалланган беморларни даволаш учун тўрт томонлама ёндашув тавсия этилади (II -2, А, 1):

1. Онг бузилган беморларда терапияни бошлаш.
2. Руҳий ҳолатнинг ўзгаришига олиб келадиган бошқа қўшма касалликлар мавжудлигини аниқлаш ва уларни даволаш керак.
3. Қўзғатувчи омилларни аниқлаш ва уларни коррекциялаш.
4. ЖЭ нинг эмпирик терапиясининг бошлаш.

Аниқ ЖЭни даволаш:

1. ЖЭ ривожланишини қўзғатадиган омилларни аниқлаш ва бартараф қилиш керак (II-2, А, 1).
2. Лактулоза эпизодик аниқ ЖЭни даволаш учун биринчи танлов дори ҳисобланади (II -1, В, 1).
3. Рифаксимин аниқ ЖЭ олдини олиш учун лактулозани тайинлашда самарали ёрдамчи терапия ҳисобланади (I, А, 1).
4. Анъанавий терапия билан касалликнинг оғирлигини коррекция қилиб бўлмайдиган беморларга ВСАА оғзаки қабул қилиш альтернатив ёки қўшимча терапия сифатида ишлатилиши мумкин (I, В, 2).
5. L-орнитин L-аспартатини вена ичига юбориш альтернатив ёки қўшимча терапия сифатида ишлатилиши мумкин (I, В, 2).
6. Неомицин – бу аниқ ЖЭни даволаш учун альтернатив дори (II-1, В, 2).
7. Метронидазол – бу аниқ ЖЭни даволаш учун альтернатив дори (II-3, В, 2).

Лактулоза сиропи кун давомида 25 млдан ҳар 12 соатда буюрилади, юмшок нажас кунига камида 2 марта келиши керак. Кейинчалик препаратнинг дозаси кун давомида ичак 2 ёки 3 марта бўшатилишини таъминлаш учун танланади. Кейин препаратнинг дозаси аста-секин камайиши керак. Лактулозанинг ҳаддан ташқари юқори дозаларини қабул қилиш аспирация, сувсизланиш, гипернатремия, перианал терининг тирналиш ва ЖЭнинг кучайишига олиб келиши мумкин.

Аниқ ЖЭдан кейин аниқ ЖЭни олдини олиш:

1. Лактулоза биринчи эпизод тўхтатилгандан кейин ЖЭнинг қайталанишини олдини олиш учун тавсия этилади (II-1, А, 1).
2. ЖЭнинг иккинчи эпизодидан кейин ЖЭни қайталанишини олдини олиш учун Рифаксимин лактулоза билан бирга терапия сифатида тавсия этилади (I, А, 1).
3. TIPSдан кейин ЖЭнинг олдини олиш учун стандарт профилактика терапияси (лактүлоза ёки рифаксимин) тавсия этилмайди (III, В, 1).

Профилактик чора-тадбирларни бекор қилиш:

- Қўзғатувчи омиллар бартараф этилганда (яъни инфекциялар ва варикоз томирларидан қон кетиш) ёки жигарнинг функционал ҳолати яхшилангандан ёки парҳез ҳолати тикланганда профилактика терапияси тўхтатилиши мумкин (III, С, 2).

Минимал ва латент ЖЭни даволаш:

- МЖЭ (минимал ЖЭ) ва ЛЖЭ (латент ЖЭ) ни даволаш одатда тавсия этилмайди, баъзи ҳолатлар бундан мустасно (II-2, В, 1).