



МОНГОЛ УЛСЫН
ЭРҮҮЛ МЭНДИЙН САЙДЫН
ТУШААЛ

2026 оны 01 сарын 20 өдөр

Дугаар А/20

Улаанбаатар хот

Заавар шинэчлэн батлах тухай

Монгол Улсын Засгийн газрын тухай хуулийн 24 дүгээр зүйлийн 2 дахь хэсэг, Эрүүл мэндийн тухай хуулийн 8 дугаар зүйлийн 8.1.5 дахь заалт, 36 дугаар зүйлийн 36.1 дэх хэсгийг тус тус үндэслэн ТУШААХ нь:

1. Нярайн цогц скрининг шинжилгээ хийх зааврыг нэгдүгээр, Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скрининг шинжилгээгээр илрэх төрөлхийн гипотиреоз, төрөлхийн адреногениталь хамшинж, глюкоз-6-фосфат дегидрогенеза ферментийн дутагдал, цистик фиброз, галактоземи, биотинидаза ферментийн дутагдал, фенилкетонурийн оношилгоо, эмчилгээний зааврыг хоёрдугаар, Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээгээр илрэх дутуу нярайн тархины цус харвалт, тархи усжилт, гаж хөгжил, хүчилтөрөгч - цус дуталт тархины эмгэгшил, гэмтэл, шохойжилт, дутуу нярайн тархины ховдол тойрны эдийн үхжилт өөрчлөлтийн оношилгоо, эмчилгээний зааврыг гуравдугаар, Нүдний скрининг шинжилгээгээр илрэх дутуу нярайн ретинопати, болрын цайлт, төрөлхийн нүдний даралт ихсэлт, ретинобластом, төрөлхийн гаж хөгжлийн оношлогоо эмчилгээний зааврыг дөрөвдүгээр, Сонсголын скрининг шинжилгээгээр илрэх төрөлхийн сонсгол бууралтын оношилгоо, эмчилгээний зааврыг тавдугаар, Түнхний дутуу хөгжлийн хэт авиан скрининг оношилгоо, эмчилгээний эмнэлзүйн зааврыг зургаадугаар, Пульсоксиметрийн скрининг шинжилгээгээр илрэх зүрхний төрөлхийн гажгуудын оношилгоо, эмчилгээний зааврыг долоодугаар хавсралтаар тус тус баталсугай.

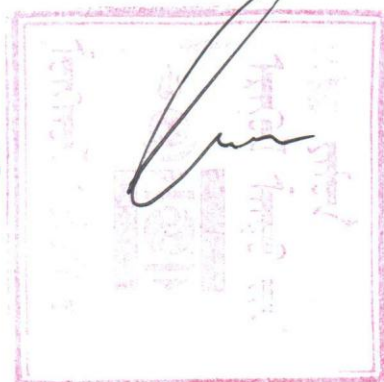
2. Энэхүү зааврыг мөрдөж ажиллахыг өмчийн бүх хэлбэрийн эрүүл мэндийн байгууллагын дарга, захирал нарт үүрэг болгосугай.

3. Зааврыг хэрэгжүүлэхэд мэргэжлийн арга зүйн удирдлагаар хангах, хүний нөөцийг чадавхжуулах үйл ажиллагааг зохион байгуулж ажиллахыг Эрүүл мэндийн хөгжлийн төв (М.Одгэрэл), Хүүхэд судлалын мэргэжлийн салбар зөвлөл (Ш.Энхтөр)-д тус тус үүрэг болгосугай.

4. Энэхүү тушаал гарсантай холбогдуулан “Эмнэлзүйн заавар батлах тухай” Эрүүл мэндийн сайдын 2020 оны 02 дугаар сарын 14-ний өдрийн А/98 дугаар тушаал, “Заавар батлах тухай” 2022 оны 03 дугаар сарын 22-ны өдрийн А/159 дүгээр тушаалыг тус тус хүчингүй болгосугай.

5. Энэхүү тушаалын хэрэгжилтэд хяналт тавьж ажиллахыг Эмнэлгийн тусламжийн бодлогын хэрэгжилтийн газар (М.Наранпүрэв)-т даалгасугай.

САЙД



Ж. ЧИНБҮРЭН

141260027

Эрүүл мэндийн сайдын
2026 оны 01 дүгээр сарын 20-ны
өдрийн 1120 дугаар тушаалын
нэгдүгээр хавсралт

НЯРАЙН ЦОГЦ СКРИНИНГ ШИНЖИЛГЭЭ ХИЙХ ЗААВАР

А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Нярайн цогц скрининг шинжилгээ (НЦСШ) нь нярайд эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлэгчийн өдөр тутмын ажлын үндсэн хэсгийн нэг бөгөөд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцоо, төрөлхийн янз бүрийн эмгэг (тархи, сонсгол, нүд, түнх, зүрхний эмгэг) байгаа эсэхийг тандаж, эрт илрүүлэх зорилгоор хийгддэг шинжилгээ юм. НЦСШ нь хэд хэдэн үе шатыг нэгтгэсэн "ТОГТОЛЦОО" хэлбэрээр үйл ажиллагаа нь зохион байгуулагдах ба түүний бүрэлдэхүүн хэсэгт:

1. Эрүүл мэндийн боловсрол олгох
2. Нярайн цогц скрининг шинжилгээ хийх
3. Хянах
4. Оношлох
5. Эмчлэх
6. Үнэлгээ хийх үйл ажиллагаа орно.

Эдгээр 6 үе шатыг скринингийн өмнөх, скринингийн, скринингийн дараах үе гэж хувааж үздэг.

1. *Скринингийн өмнөх шатанд:* НЦСШ-ний талаар нярайн эх, эцэг, асрамжлагч, эмнэлгийн эмч, мэргэжилтнүүдэд боловсрол олгох, шийдвэр гаргагсдад мэдээлэл хүргэх ба дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скринингийн үед сорьц цуглуулах үйл ажиллагаа орно.

2. *Скринингийн шатанд:* Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скринингэд лабораторийн шинжилгээ хийгдэх ба зулай, түнхийг хэт авиан аргаар үнэлэх, гүйцэд нярайд нүдний угийн улаан рефлексийг (НУУР) шалгах, дутуу төрсөн нярайд ретинопатийн скрининг шинжилгээг 21-28 хоногтойд хийх, зүрхийг пульсоксиметрийн аргуудаар тус тус скрининг шинжилгээ хийх үйл ажиллагаа явагдана.

3. *Скринингийн дараах шатанд:* Скринингийн хариунд дүн шинжилгээ хийж, шаардлагатай хүүхдийг давтан шинжлэх, эмгэгтэй хүүхдийг оношлох, эмчлэх, хянах, үнэлгээ хийх үйл ажиллагаа хийгдэнэ.

А.1 Онош, хам шинж

- А.1.1 Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэгүүд
- А.1.2 Нярайн гэмтлийн бус шалтгаантай тархины цус харвалт
- А.1.3 Нүдний төрөлхийн эмгэг
- А.1.4 Сонсголын төрөлхийн эмгэг
- А.1.5 Яс-булчингийн тогтолцооны төрөлхийн гажиг ба гаж хөгжил
- А.1.6 Цусны эргэлтийн тогтолцооны төрөлх гажиг

A.2 Өвчний олон улсын 10 дугаар ангилал

- A.2.1 Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг (E00-E89, D55)
- A.2.2 Нярайн гэмтлийн бус шалтгаантай тархины цус харвалт (P52.0-P52.9)
- A.2.3 Нүд ба хавсарсан эрхтний төрөлхийн эмгэг (Q11-158 H35.1, C69.2)
- A.2.4 Чих ба мастойд эрхтний төрөлхийн эмгэг (H60-95)
- A.2.5 Яс-булчингийн тогтолцооны төрөлх гажиг ба гаж хөгжил (Q65)
- A.2.6 Цусны эргэлтийн тогтолцооны төрөлх гажиг (Q20-28)

A.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг, эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, Бүсийн оношилгоо, эмчилгээний төв ба клиник, өрх, сум, тосгоны эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэшлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид, нярайн скрининг шинжилгээ хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

A.4 Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг, тархины гэмтэл, цус харвалт, усжилт ба төрөлхийн гаж хөгжил, нүд, сонсгол, яс булчингийн тогтолцооны төрөлхийн гаж хөгжил, зүрхний төрөлхийн гаж хөгжил байгаа эсэхийг эрт тандаж илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангах, чанарын хяналтын тогтолцоог скринингийн үе шат бүрт хэрэгжүүлэх.

A.5 Тодорхойлолт

A.5.1 Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скрининг шинжилгээ: Нярайг 24-72 цагийн настайд цусны дээж авч, хатаасан цусны толбонд төрөлхийн бодисын солилцоо, дотоод шүүрлийн эмгэгүүдийг эрт илрүүлэх шинжилгээг хэлнэ.

- *Төрөлхийн анхдагч гипотиреоз (ТАГ)* - Бамбай булчирхайн төрөлхийн дутуу хөгжил, огт хөгжөөгүй, эсвэл буруу байрлалтайн улмаас бамбай булчирхайгаас ялгарах дааврын хэмжээ эрс буурч, эрт үедээ өнчин тархины өмнөд хэлтэнцрээс ялгарах бамбайн сэдээх дааврын түвшин ихсэх байдлаар илрэх ба хожуу үедээ бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдол, оюуны хөгжлийн хомсдолд хүргэх эмгэг.

- *Төрөлхийн адреногениталь хамшинж (ТАГХШ)* - Бөөрний дээд булчирхайн холтослог давхаргаас ялгарах даавруудын био-нийлэгшилтэнд оролцдог эсгэгүүдийн төрөлхийн дутагдлаас хөнгөн тохиолдолд охид эршин, хүйс хоёрчлогдох, хөвгүүдийн бэлгийн бойжилт эртсэн, өсөлт хоцрох байдлаар илэрдэг, хүнд тохиолдол буюу давс хаях хэлбэрийн үед бөөрний дээд булчирхайн цочмог дутагдлаас үүдэлтэй нярайн үедээ эндэгдэлд хүргэдэг эмгэг.

- *Глюкоз-6-фосфат дегидрогеназа ферментийн дутагдал (Г6ФДД)* - Глюкоз-6-фосфат дегидрогеназа (Г6ФД) ферментийн дутагдал нь Х-хромосом хамааралт төрөлхийн ферментийн дутагдлаас үүдэлтэй ба эмнэлзүйн илрэл нь нярайн шарлалт,

халдвар ба эмийн шалтгаант цочмог цус задралын цус багадалт, сфероцитын бус архаг цус задралын цус багадалт, фавизм зэргээр илэрдэг эмгэг.

- *Цистик фиброз (ЦФ)* - Цистик фиброз нь уушги, нойр булчирхайд болон бусад эрхтнүүдэд нөлөөлдөг даамжрах явцтай, рецессив генээр дамжин удамшдаг төрөлхийн өвчин юм. Эмнэлзүйн гол шинж тэмдгүүд нь амьсгалын замын хучуур эд, нойр булчирхайн гадаад шүүрлийн үйл ажиллагаа, ходоод-гэдэсний зам, хөлсний булчирхайн шүүрлийн сувгийн үйл ажиллагааны алдагдлаар илрэх ба даамжирвал нойр булчирхай, уушгины дутагдалд хүргэдэг эмгэг.

- *Галактоземи (ГАЛТ)* - Сүү, сүүн бүтээгдэхүүний найрлага дахь лактозын задралын бүтээгдэхүүн болох галактоз нүүрс-усны солилцооны алдагдлын улмаас биед эмгэгээр хуримтлагдаж энергийн алдагдалд хүргэдэг, аажим явцтай, аутосом рецессив хэлбэрээр удамшдаг эмгэг. Эмчилгээ хийлгээгүй нярайг ихэвчлэн үхэлд хүргэдэг бол эрт илрүүлж, эмчилсэн ч явцын дунд эрхтэн тогтолцооны өвөрмөц хүндрэлүүд гарч болзошгүй. Нярайд амьдралын эхний хоёр долоо хоногт хоол тэжээлийн дутагдалд орох, унтаарах, бөөлжих, суулгах, эмгэг шарлалт үүсэх, элэг томрох, элэгний дутагдал зэрэг шинж тэмдгүүд илрэхээс гадна *Escherichia coli* үжил, хэл ярианы диспракси, атакси, эмэгтэйчүүдийн өндгөвчний дутуу хөгжил зэрэг хүндрэлүүд үүсгэдэг эмгэг.

- *Биотинидаза ферментийн дутагдал (БТД)* - Энэ нь В7-аминдэм буюу биотины бодисын солилцоонд оролцогч биотинидаза ферментийн төрөлхийн дутагдлын улмаас үүсдэг аутосомын рецессив хэлбэрээр удамшдаг, бага насны хүүхдэд голчлон мэдрэлийн ба арьсны янз бүрийн шинж тэмдгүүдээр илэрдэг төрөлхийн эмгэг.

- *Фенилкетонури (ФКУ)* - Фенилаланин хэмээх аминхүчлийн бодисын солилцооны дутмагшлаас үүсэж, аутосомын рецессив хэлбэрээр удамшдаг ховор тохиолддог төрөлхийн эмгэг ба эмчилгээ хийлгээгүй тохиолдолд цус, тархинд фенилаланины агууламж нэмэгдэж, оюуны хомсдол, эпилепси, зан үйлийн эмгэг байдалд хүргэдэг эмгэг.

А.5.2 Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээ: Нярайн гэмтлийн бус шалтгаант тархины цус харвалт, тархины ховдлын цус харвалт, тархины эдэд цус харвах, тархи усжих, лейкомаляцийн өөрчлөлт, уйланхайт өөрчлөлт, шохойжилт, гаж хөгжлийг эрт илрүүлэх арга.

А.5.3 Сонсголын скрининг оношилгоо шинжилгээ: 1-3-6 зарчмаар төрсний дараах 24-72 цагийн дотор эхний сонсголын скринингийг хийж, хүүхдийн насаар 3 сартайд төрөлхийн сонсгол бууралтыг эрт илрүүлэн оношилж, 6 сартайд эмчилгээнд эрт хамруулах арга

- *Дүлийрэлт, сонсгол бууралт* гэдэг нь нэг ба хоёр чихний сонсох үйл ажиллагаа бүрэн үгүй болох, доголдохыг илэрхийлсэн ойлголт юм.

- *Сонсголын алдагдал (hearing impairment)* гэдэг нь сонсоход үүсэх бэрхшээл буюу сонсгол багасахыг хэлнэ.

- *Сонсгол бууралт (hearing loss)* гэдэг нь сонсголын алдагдлыг зэрэглэсэн зэрэглэл юм. Дүлий гэж сонсгол бууралтын хамгийн хүнд зэргийг хэлдэг.

- Нярайн сонсголын скрининг нь төрөлхийн дүлийрэлт, сонсгол бууралт ба сонсголын бусад эмгэгийг илрүүлдэг багажийн шинжилгээний арга юм.

- Дүлийрэлт, сонсгол бууралттай холбоотой дараах ойлголтууд байна:

Децибель - Дууны долгион хэмжих нэгж

Тэнцсэн (pass) - Нярайн сонсголын скринингэд тэнцсэн буюу сонсгол хэвийн

Нягтлах (refer) - Нярайн сонсголын скринингэд тодорхой хугацааны дараа дахин илгээж, шинжилгээг давтах шаардлага

- *Тимпанометр*: Чихний гадна сувагт агаарын даралтын өөрчлөлтөөр дунд чихний үйл ажиллагааг шинжлэх арга

- *Зан төлвийн аудиометр*: Хүүхдийн сонсох босгыг зан төлвийн өөрчлөлтөөр илрүүлэх арга

- *Сонсголын дуудлагат потенциалын шинжилгээ (СДПШ)* - Дууны сэдээлт сонсголын анализаторын захын дамжуулах замаар дамжин өнгөрөх явцад үүсэж буй цахилгааны идэвхжилийг хэмжих шинжилгээний арга

- *Сонсголын дуудлагат потенциалын автомат шинжилгээ (СДПАШ)* - Дууны сэдээлт сонсголын анализаторын захын дамжуулах замаар дамжин өнгөрөх явцад үүсэж буй цахилгааны идэвхжилийг автоматаар хэмжих шинжилгээний арга

- *Сонсголын цацраг (СЦ) буюу отоакустик эмиссион (ОАЕ)* - Дууны сэдээлтэд дунгийн Кортийн эрхтний гадна сормууслаг эсүүд хэрхэн хариулж буйг хэмжих шинжилгээний арга

А.5.4 Нүдний скрининг шинжилгээ: Гүйцэд төрсөн нярайд нүдний угийн улаан рефлекс буюу НУУР скрининг шинжилгээг амаржих газраас гарахын өмнө ба 6-8 долоо хоногтойд хийж зовхины, эвэрлэгийн, хүүхэн харааны орчмын эмгэгүүд, болрын эмгэгүүд, нүдний даралт ихсэлт, торлог шилэнцрийн эмгэгүүд, ретинобластом ба нүдний бусад хавдарууд, өндөр хугарлын гажиг зэргийг илрүүлэх арга. Дутуу төрсөн нярайд 21-28 хоногтойд скрининг хийгдэж дутуу нярайн ретинопатийг илрүүлэх, дутуу нярайн ретинопатийг хиймэл оюун ухаанд суурилсан эрт илрүүлгийн технологи ашиглан хийх арга.

А.5.5 Түнхний дутуу хөгжлийн хэт авиан скрининг оношилгоо: Шинээр мэндэлсэн нярай бүрийн түнхийг хэт авиагаар шинжилж, сүүжний тогооны ясан ба мөгөөрсөн хөмгийг үнэлж, хэмжилт хийн, ABCD бүлгээр (хялбаршуулсан Графын арга) түнхний үений бүлгийг тодорхойлох аргаар түнхний дутуу хөгжлийг эрт илрүүлэх арга.

А.5.6 Пульсоксиметрийн скрининг шинжилгээ (ПОС): Цус эргэлтийн тогтолцооны гажиг буюу зүрхний төрөлхийн гажгийг эрт илрүүлэх арга.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Нярайн скрининг нь хүүхэд төрсний дараах эхний өдрүүдэд төрөлхийн ба удамшил, дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгтэй эсэхийг эрт илрүүлж, төгс эмчлэх үр дүнтэй арга бөгөөд эдүгээ 50 гаруй төрлийн өвчнийг эрт илрүүлэн, бүрэн эмчилж байна. Нярайн цогц скрининг шинжилгээ нь нярай ба хүүхдийн өвчлөл, эндэгдлийг бууруулах, хөгжлийн бэрхшээл үүсэхээс сэргийлэх боломж олгодог нийгэм-эдийн засгийн өндөр ач холбогдолтой интервенц юм.

Монгол Улсын статистикийн мэдээллийн нэгдсэн сангийн тоо мэдээнээс харахад манай улсын хэмжээнд 5 хүртэлх насны хүүхдийн эндэгдэл 1000 хүүхэд тутамд 14 байгаа ба 2025 оны 6 дугаар сарын байдлаар нярайн эндэгдэл 1000 амьд төрөлтөд 7 байна. Сүүлийн 3 жилд нярайн эндэгдэл 1000 амьд төрөлтөд 6-8 хооронд хэлбэлзэж байгаа ба хангайн бүс, баруун бүсэд төв ба зүүн бүстэй харьцуулахад өндөр байна. Улсын хэмжээнд 2019 оноос хойш амьд төрсөн нярайн тоо буурч байгаа энэ үед нас баралтын түвшин буурахгүй байгаа нь нярайн эмгэгийг эрт оношлох,

скрининг шинжилгээг нутагшуулах, аль болох олон нярайн хамруулах шаардлагатай байгааг харуулж байна.

Нярайн скринингийг нэвтрүүлснээр АНУ-д:

- Нялхсын эндэгдэл 20% -иар,
- Хүнд хэлбэрийн хөгжлийн бэрхшээл 13.9%-иар буурч,
- Үр ашиг: зардал = 3.4:1 болж,
- Нэг хүнд зарцуулах жилийн хэмнэлттэй зардал нь 48'000\$
- Эдийн засгийн үр ашигтай зардал нь 145'765 \$ болсон байна.

Монгол Улсын хэмжээнд 2024 оны байдлаар 43'489 хараа, сонсгол, яриа, хөдөлгөөний хөгжлийн бэрхшээлтэй иргэн байгаагийн 9875 нь хүүхэд байгаа нь хөгжлийн бэрхшээлтэй 5 хүн тутмын 1 нь хүүхэд байна гэсэн судалгаа гарчээ.

А.6.1 Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скрининг

Дэлхийн 75 орны 450 гаруй лаборатори нярайн скрининг шинжилгээг цусны хатаасан толбонд хийх технологийг нэвтрүүлэн олон мянган нярайг эрт үедээ эндэх, хөгжлийн бэрхшээлтэй болохоос урьдчилан сэргийлэх хөтөлбөрийг хэрэгжүүлж байна. Монгол Улсад 2012 оноос цусны хатаасан толбонд дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийг илрүүлэх скрининг шинжилгээг АШУУИС дэлхийн жишиг стандартын дагуу нэвтрүүлэн, ШУТС, Олон Улсын Ротари сан, НҮБ-ын хүүхдийн сантай хамтран 68'000 гаруй нярайд 2-7 төрлийн эмгэгээр скрининг шинжилгээ хийж, 150 гаруй нярайг хөгжлийн бэрхшээлтэй болох, эрт үедээ эндэхээс сэргийлж чадсан ба цаашдаа 50 хүртэлх эмгэгийг энэхүү скринингээр илрүүлэхээр ажиллаж байна. Эдгээрээс оюуны хомсдол, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдолд хүргэдэг төрөлхийн гипотиреозын тархалт дэлхий дахинд ойролцоогоор 1:4000 байдаг бол манай улсад Ц. Алтантуяа нарын 1:2000 орчим буюу 2 дахин их байгаа нь нярайн скрининг шинжилгээгээр уг өвчнийг эрт илрүүлж, эмчлэх зайлшгүй шаардлага байгааг тогтоосон ба тогтолцооны гол зорилго нь нярай хүүхдийг нэг сар хүрэхээс нь өмнө илрүүлж, эмчилгээг эхлүүлэх явдал юм.

Төрөлхийн адреногениталь хамшинж нь удамшлын өвчний сонгомол жишээ бөгөөд аутосом рецессив хэлбэрээр удамшдаг. Энэ нь кортикостеройдын нийлэгшилд оролцдог бөөрний дээд булчирхайн эсгэг тогтолцооны төрөлхийн дутагдлаас болж нярай эрт үедээ эндэх, эмэгтэйд хүйс хоёрчилогдон манин болох, эрэгтэйд бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдолд хүргэдэг өвчин юм. Улс орон бүрт өвчлөл янз бүр байдаг ба 4'000-15'000 амьд төрөлтөд 1 тохиолддог. Манай улсад Х. Наранчимэг нарын судалгаагаар тохиолдлын тоо 1:3000 орчим болох нь тогтоогдсон.

Түүнчлэн нярайн шарлалт ихсэж байгаа өнөө үед хоол хүнсний аюулгүй байдал, эмийн зохисгүй хэрэглээний улмаас 5 нярай тутмын 1 нь глюкоз 6-фосфат дегидрогеназ ферментийн дутагдалтай төрж байгааг Б. Хишигжаргал нарын судалгаагаар тогтоосон (АШУУИС, 2019).

Цистик фиброз, галактоземи гэсэн 2 төрлийн бодисын солилцооны эмгэгийг 2023 оноос эхлэн цусны хатаасан толбоны скринингээр илрүүлж эхлээд байна.

2023-2024 онд Дорнод, Өвөрхангай, Орхон-уул, Ховд, Өмнөговь аймгийн БОЭТ-д төрсөн 6407 нярайд анхны скринингээр 20 нярайд цистик фиброз эерэг, 195 нярайд галактоземи эерэг хариутай байсан ч давтан шинжилгээгээр эдгээр нярайд эмгэгтэй

нярай илрээгүй. Давтан дуудалт 3.04% байсан ба энэ нь дэлхийн дундажаас илүүгүй байв.

А.6.2 Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээ

Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээгээр ихэвчлэн ховдол доторх, ховдлын эргэн тойрны буюу эпидемийн доорх цус харвалт, тархины цагаан бодис эдийг хамарсан цус харвалтыг илрүүлэх боломжтой. Цус харвалтыг байрлалаас хамаарч ангилна. Тохиолдлын хувьд нярайн тээлтийн нас бага байх тусам цус харвах эрсдэл өндөр байна:

- 25-29 долоо хоногтойд 50%
- 30-32 долоо хоногтойд 35-40%
- 32-34 долоо хоногтойд 10%
- 34-36 долоо хоногтойд 5%

Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээнд 32 долоо хоногоос бага тээлтийн настай дутуу 607 нярайг хамруулсан судалгаанд 14.2%-д нь тархины эмгэг илэрсэн. Эмгэг илэрсэн нярайн 81.8% нь ховдлын 1-р зэрэг, 12.1% нь 2-р зэргийн цус харвалттай байв. Мөн хэт бага жинтэй нярайд ховдлын эргэн тойрны тархины үхжил 1.9% тохиолддог бол бага жинтэй нярайд 0.6% байжээ. Тархины цус харвалтын дараа ховдол өргөсөх тохиолдол 2 сарын дараа 4.6% тохиолдсон. Нярайн хэт авиан скрининг шинжилгээгээр уйланхайт өөрчлөлт 9.3% - 11.2% буюу хамгийн их тохиолддог. Тархины гаж хөгжлүүд 1000 амьд төрөлтөнд 0.03-1.3 хүртэл янз бүрийн давтамжтай тохиолдож байв. Бид энэхүү төрлийн скринингийг өөрийн оронд анх удаа нэвтрүүлэх гэж байна.

А.6.3 Сонсголын скрининг

Дэлхий дахинд хүүхдийг хөгжлийн бэрхшээлд хүргэж байгаа шалтгааны дөрөвдүгээрт сонсголын алдагдал орж байгаа ба дэлхийн нийт хүн амын 5 орчим хувь нь буюу 32 сая насанд хүрэгчид, 34 сая хүүхэд, өсвөр насныхан сонсгол алдагдалтай амьдарч байна. Улс орнуудад нярайн төрөлхийн дүлий, хүнд хэлбэрийн сонсгол бууралтын тохиолдол харилцан адилгүй. ДЭМБ-ын тогтоосноор 1000 нярай тутмын 75-80 тохиолдолд сонсголын төрөл бүрийн эмгэг бүртгэгддэг ба дотор чихний гаралтай төрөлхийн дүлийрлийн тохиолдол 1-3 байдаг бол манай оронд энэ тоо 1000 төрөлтөд 1-2 байна.

Америкийн Нэгдсэн Улс (АНУ)-ын Өвчний хяналтын төвийн (CDC) мэдээлснээр сонсголын скринингэд хамрагдсан 1000 нярайд 1.7 сонсгол бууралтын тохиолдол бүртгэгдсэн ба скринингэд хамрагдалтын хувь 98 байжээ. Хоёр талын дунд, хүндэвтэр, хүнд байнгын сонсгол бууралт нь шинээр төрсөн 900-2500 нярайд 1 тохиолддог.

Дутуу төрсөн ба сонсгол буурах өндөр эрсдэлтэй нярайд сонсгол бууралт гүйцэд төрсөн хүүхдээс 10 дахин их тохиолддог ба нярайн эрчимт эмчилгээний тасагт хэвтэн эмчлүүлсэн 50 нярай тутмын 1 нь сонсгол буурах эрсдэлтэй байдаг.

Хэрэв сонсголын скринингийг нярай үед хийхгүй тохиолдолд голдуу 15-18 сартайд нь анхны сэжиг төрж, оношилгоонд ихээхэн хугацааг алддаг ба сонсголын асуудалтай хүүхдийн 30-50%-ийг оношлолгүй өнгөрөх бодит аюул байна.

А.6.4 Нүдний скрининг

Дэлхий дахинд 1.5 сая хүүхэд сохор байгаагийн 1 сая нь Ази ба Африкт амьдардаг бөгөөд ядуу буурай оронд энэ нь 10 дахин их байна. Дэлхийд 500000 хүүхэд жил бүр шинээр сохролд хүрч байгаа төдийгүй сохролтой хүүхдийн 50% нь 2 наснаасаа өмнө сохорч, 5 наснаасаа өмнө нас барж байна. Хүүхдийн сохролын 40% нь сэргийлж болох, эмчилж болох сохрол байдаг.

Америкийн Хүүхдийн Анагаахын Академийн (AAP) зөвлөснөөр төрсний дараагаас хоёр нас хүртэл нь нүдний угийн улаан рефлекс (НУУР)-ийг шалгаж харааны тэнхлэг ба нүдний өмнөд болон арын сегментэд эмгэг байгаа эсэхийг илрүүлэх скрининг үзлэг хийгддэг. Америкийн нүд судлал хүүхдийн нүдний үзлэгийг дэмжиж, төрөх үед нь, 3 сар, 6 сар, 1 нас, 3 нас, 5 нас ба 5-аас дээш насанд нь нярай, хүүхдийн эмч нар нүдний угийн улаан рефлексийг шалгаж нүдний угаас цагаан рефлекс буюу лейкокори илэрсэн, хэвийн нүдний угийн улаан рефлекс үүсэхгүй, хоёр нүдний угийн улаан рефлекс ялгаатай тохиолдолд нүдний эмчид илгээдэг.

Анагаахын шинжлэх ухаан хөгжихийн хэрээр дутуу нярайн амьдрах чадвар жилээс жилд нэмэгдэж байгаа ч, дутуу төрж, амьдарсан хүүхдэд тархины саажилт, амьсгалын замын эмгэг, нүдний эмгэг, мэдрэхүйн эрхтний хөгжил сул, сурах чадваргүй байх зэрэг нь гүйцэд төрсөн хүүхэдтэй харьцуулахад их байдаг. ДЭМБ-ын мэдээлснээр дэлхий нийтэд дутуу төрөлт буурах хандлага ажиглагдахгүй байгаа ба 10 хүүхэд тутмын 1 нь дутуу төрж байна. 2014-2018 оны тайлан мэдээгээр ЭХЭМҮТ-ийн дутуу төрөлт нь нийт төрөлтийн 7.3-9.5%-ийг эзэлж байна. Монгол Улс 2008 оноос өмнө жирэмсний 28 долоо хоногтойгоос дээш хугацааг төрөлт гэж тооцдог байсан бол 2009 оноос ДЭМБ-ын удирдамжийн дагуу жирэмсний тээлтийн 23 долоо хоногтойгоос төрөлт гэж тооцох болсноор дутуу төрөлтийн үед хэт бага жинтэй нярайд тусламж үйлчилгээ үзүүлэх шаардлага буй болж байна.

М.Шамсия нарын (2024) нарын 6000 гаруй 5 хоног хүртэлх нярайд хийгдсэн НУУР илрүүлэх шинжилгээгээр торлогийн цус харвалт 0.1% (6), болрын цайлт 0.04% (3), хүүхэн хараан мембран 0.031% (2), Петерийн эмгэг, нэг болон хоёр нүдний микрофтальм тус бүр 0.015% (1) тохиолдсон байна.

Монгол Улсад анх 2012 оны 09 дүгээр сарын 01-нээс ДНР-ийн скринингийг ЭХЭМҮТ-д, 2019 оноос орон нутагт хийж, одоогоор 17 аймагт ДНР скрининг хийгдэж, эмчилгээ шаардлагатай нярайг ЭХЭМҮТ-д илгээж байна.

А.6.5 Түнхний дутуу хөгжлийн хэт авиан скрининг оношилгоо

Нярайн түнхний хэт авиан оношилгоогоор түнхний дутуу хөгжлийн тохиолдол 1-8 хувьд хэлбэлздэг. Энэхүү өндөр хэлбэлзэл нь түнхний дутуу хөгжлийн оношилгоонд маш олон төрлийн арга, ангиллын системийг ашиглаж байгаагаар тайлбарлагддаг. Гэхдээ Графын аргаар оношилж, үр дүнгээ мэдээлсэн олон улсын судалгаануудад түнхний дутуу хөгжлийн давтамж харьцангуй бага буюу 1-2% тодорхойлогдож байна. Манай улс нярайн түнхний хэт авиан скрининг оношилгоог “Монгол-Швейцарын хамтарсан Хүүхдийн (SMOPP) төсөл”-ийн тусламжтайгаар 2009 оноос үе шаттайгаар үндэсний хэмжээнд нутагшуулж эхэлсэн. 2020 оны судалгаанаас харахад 2017-2019 оны хооронд нийт 230,079 амьд төрөлт бүртгэгдсэнээс, 176,388 (76.7%) нярайг түнхний хэт авиан скрининг оношилгоонд хамруулжээ. Улсын хэмжээнд нярайн түнхний хэт авиан оношилгооны хамрагдалтын түвшин 2017 онд 73.6%-иас 2019 онд

82.1%-д хүрсэн байна. Судалгааны жилүүдэд скринингэд хамрагдагсдаас 148,510 (84.2%) хүүхдэд А бүлэг оношлогджээ. Нийт 25,820 (14.6%) нярайд В бүлэг (физиологийн дутуу хөгжил) оношлогдож, хянагдсан ба нэг сарын дараах хяналтын үзлэгт 284 тохиолдол С бүлэгт шилжин, хүндэрсэн тул Тюбингер сойлтоор эмчлэгдэж, бүрэн эдгэрчээ. Үлдсэн 2058 (1.2%) нярайд сойлт эмчилгээ шаардлагатай С ба D бүлэг оношлогджээ. Тодруулбал, нийт 1999 нярайд С бүлэг, 59 нярайд D бүлэг оношлогдсон. Түнхний хэт авиан скрининг оношилгооны энэхүү дүн нь Австри, Швейцар, Герман зэрэг төрсөн нярай бүрийг хэт авиагаар (Графын арга) шинжилдэг, Герман хэлтэй орнуудын мэдээлсэнтэй ойролцоо буюу нийт төрсөн нярайн 1-2%-д түнхний дутуу хөгжил оношлогдож байгаа нь бусад оронтой харьцуулахад ижил байгааг харуулж байна. Өнөөгийн байдлаар улсын хэмжээнд нийт 700 000 гаруй нярайг хамруулж, 6 000 гаруй нярайг оношлон, эмчилж, хөгжлийн бэрхшээлтэй болохоос сэргийлж чадсан.

А.6.6 Пульсоксиметрийн скрининг

Цусны эргэлтийн тогтолцооны гажиг буюу зүрхний төрөлхийн гажиг (ЗТГ) нь нярай хүүхдэд хамгийн элбэг тохиолдох хөгжлийн гажиг бөгөөд 1000 амьд төрөлт тутамд 9 тохиолддог. Хүнд хэлбэрийн зүрхний төрөлхийн гажиг нь амьдралын эхний саруудад эрхтэн-тогтолцоог гэмтээж, цаашлаад нас баралтад хүргэдэг тул зүрхний мэс заслын ба катетрийн эмчилгээ шаарддаг. 2011 оноос эхлэн Америкийн Хүүхдийн Анагаахын Академи (АХАА), Америкийн Зүрхний Холбооноос ЗТГ илрүүлэх чиглэлд хөдөлгөөнд тэсвэртэй пульсоксиметрийн скрининг шинжилгээг нярайн скрининг шинжилгээнд нэвтрүүлсэн.

А.7 Үндсэн ойлголт

А.7.1 Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скрининг шинжилгээ

Дэлхийн 75 орны 450 гаруй лаборатори нярайн скрининг шинжилгээг цусны хатаасан толбонд хийх технологийг нэвтрүүлэн олон мянган нярайг эрт үедээ эндэх, хөгжлийн бэрхшээлтэй болохоос урьдчилан сэргийлэх хөтөлбөрийг хэрэгжүүлж байна. Монгол Улсад 2012 оноос цусны хатаасан толбонд дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийг илрүүлэх скрининг шинжилгээг дэлхийн жишиг стандартын дагуу нэвтрүүлэн, 68'000 гаруй нярайд 2-7 төрлийн эмгэгээр скрининг шинжилгээ хийж, 150 гаруй нярайг хөгжлийн бэрхшээлтэй болох, эрт үедээ эндэхээс сэргийлж чадсан ба цаашдаа 50 хүртэлх эмгэгийг энэхүү скринингээр илрүүлэхээр ажиллаж байна. Эдгээрээс оюуны хомсдол, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдолд хүргэдэг төрөлхийн гипотиреозын тархалт дэлхий дахинд ойролцоогоор 1:4000 байдаг бол манай улсад 1:2000, төрөлхийн адренонениталь хамшинж 1:7000 байдаг бол манай улсад 1:3000 буюу 2 дахин их байгаа нь нярайн скрининг шинжилгээгээр уг өвчнийг эрт илрүүлж, эмчлэх зайлшгүй шаардлага байгааг харуулж байгаа ба тогтолцооны гол зорилго нь нярай хүүхдийг нэг сар хүрэхээс нь өмнө илрүүлж, эмчилгээг эхлүүлэх явдал юм.

А.7.2 Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээ

Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээгээр ихэвчлэн ховдол доторх, ховдлын эргэн тойрны буюу эпидемийн доорх цус харвалт, тархины цагаан бодис эдийг хамарсан

цус харвалтыг илрүүлэх боломжтой. Цус харвалтыг байрлалаас хамаарч ангилна. Тохиолдлын хувьд нярайн тээлтийн нас бага байх тусам цус харвах эрсдэл өндөр байна. Мөн нярайн тархинд шохойжилт ба уйланхайт өөрчлөлт, тархи усжилт, гаж хөгжил зэргийг илрүүлэх боломжтой.

А.7.3 Сонсголын скрининг

Америкийн Нэгдсэн Улс (АНУ)-ын Өвчний хяналтын төвийн (CDC) мэдээлснээр сонсголын скринингэд хамрагдсан 1000 нярайд 1.7 сонсгол бууралтын тохиолдол бүртгэгдсэн ба скринингэд хамрагдалтын хувь 98 байжээ. Хоёр талын дунд, хүндэвтэр, хүнд байнгын сонсгол бууралт нь шинээр төрсөн 900-2500 нярайд 1 тохиолддог.

Дутуу төрсөн ба сонсгол буурах өндөр эрсдэлтэй нярайд сонсгол бууралт гүйцэд төрсөн хүүхдээс 10 дахин их тохиолддог ба нярайн эрчимт эмчилгээний тасагт хэвтэн эмчлүүлсэн 50 нярай тутмын 1 нь сонсгол буурах эрсдэлтэй байдаг.

Хэрэв сонсголын скринингийг нярай үед хийхгүй тохиолдолд голдуу 15-18 сартайд нь анхны сэжиг төрж, оношилгоонд ихээхэн хугацааг алддаг ба сонсголын асуудалтай хүүхдийн 30-50%-ийг оношлогүй өнгөрөх бодит аюул байна.

А.7.4 Нүдний скрининг

Америкийн Хүүхдийн өвчин судлалын холбооноос (AAP) зөвлөснөөр төрсний дараагаас хоёр нас хүртэл нь улаан рефлексийн сорил хийж харааны тэнхлэг ба нүдний арын сегментэд бүдэгшил байгаа эсэхийг илрүүлэх скрининг үзлэг хийгддэг.

Дэлхий даяар жилд 50000 нярайд, АНУ-д 400-600 нярайд ДНР-ийн улмаас сул хараа, сохрол үүсдэг ба нийт дутуу нярайн 10% орчим нь скринингэд хамрагдаж чаддаггүй байна. АНУ-д жилд ойролцоогоор 14000 нярайд ДНР үүсдэг ба үүний 7.8%-10.7% нь эмчилгээ шаардлагатай болдог.

Уг эмгэгийг цаг алдалгүй илрүүлж, эмчлэх арга нь ДНР-ийн скрининг хөтөлбөр юм. Урьдчилан сэргийлэх боломжтой сохрол, харааны бэрхшээл үүсгэж буй голлох шалтгааныг улс орны эдийн засгийн түвшнээр харьцуулан авч үзвэл хөгжингүй орнуудад ДНР, хөгжиж буй орнуудад болрын цайлт дараагийн шалтгаанд ДНР, буурай хөгжилтэй орнуудад эвэрлэгийн эмгэг орж байна.

ДНР-ийн скрининг үзлэг нь эмчилгээ шаардлагатай нярайг илрүүлж, эмчилснээр нүдний бүтцийн болон харааны үйл ажиллагааг сайжруулахад чухал ач холбогдолтой болохыг удаа дараа нотолсон. Судалгаагаар ДНР-ийн скринингэд хамрагдаагүй нярайн 42%-д ДНР-ийн хэлбэрүүд үүсдэг ба эмчлээгүй тохиолдолд 50% нь харааны бэрхшээл, сохролд хүрдэгийг мэдээлжээ.

А.7.5 Түнхний дутуу хөгжлийн хэт авиан скрининг оношилгоо

Түнхний дутуу хөгжил гэдэг нь сүүжний тогооны ясан хөмгийн үл ялиг өөрчлөлтөөс эхлээд бүтэн мултрал хүртэлх түнхний дисплазийн бүх өөрчлөлтийг өөртөө багтаадаг өргөн хүрээний ойлголт бөгөөд хүүхдийн яс, булчингийн тогтолцооны зонхилон тохиолдох эмгэг юм. Амьдралын эхний долоо хоногуудад нярайн түнхний үений хөгжил эрчимтэй явагддаг онцлогтой тул хэвийн хөгжих нөхцөлийг бүрдүүлснээр, мэс заслын бус, хялбар аргаар богино хугацаанд бүтэц, үйл ажиллагааг сэргээх боломж олгодог. Эрт оношлоогүй тохиолдолд бүрэн төгс эмчлэх боломжгүйгээс хүүхэд насан

туршдаа хөгжлийн бэрхшээлтэй болох ба энэ нь тухайн хүүхдэд төдийгүй гэр бүл, нийгэмд ихээхэн сөрөг үр дагаврыг дагуулдаг.

1980-аад оноос өмнө түнхний дутуу хөгжлийн оношилгоонд зөвхөн эмнэл зүй ба рентген оношилгооны аргуудыг ашиглаж байсан бол анагаах ухаанд нярай, бага насны хүүхдэд хамгийн тохиромжтой, найдвартай түнхний дутуу хөгжлийн хэт авиан оношилгооны арга нэвтэрснээр олон улсад оношилгооны “Алтан стандарт” хэмээн хүлээн зөвшөөрөгдсөн. Хүүхдийн түнхний дутуу хөгжлийг хэт авиагаар оношлох энэхүү аргыг Австри улсын профессор, согог заслын эмч Р.Граф анагаах ухаанд анх нэвтрүүлсэн ба 50 гаруй жилийн турш улам боловсронгуй болон хөгжсөөр ирсэн.

Нярай, бага насны хүүхдийн дунд чөмөгний толгой мөгөөрсөн бүтэцтэй байдаг нь түнхний үений гүнд байгаа анатомийн бүтцүүдийг хэт авиагаар харах боломжийг олгодог. Энэ арга нь стандартчилагдсан, гүйцэтгэхэд хялбар, хүүхэд ба эмчид хоргүй, түнхний дутуу хөгжлийн хүнд хөнгөний зэргийг нүдээр харж, ялган оношлох боломжийг олгож, тохирсон, зөв эмчилгээ хийх боломж олгодог. Эдгээр өвөрмөц онцлогууд нь уг аргыг зөвхөн скрининг оношилгоо, эмчилгээнд төдийгүй эмчилгээний үр дүнг давтан хянахад ч ач холбогдлын чухал үнэ цэнээ алдахгүй байх нөхцөлийг бүрдүүлдэг. Эмчилгээг хэдий чинээ эрт эхлүүлнэ төдийн чинээгээр эмчилгээний үргэлжлэх хугацаа богиносж, төгс эмчлэгддэг. Иймд аль болох төрөнгүүт, амаржих газарт оношлуулж, өөрчлөлттэй бол эмчилгээг эхлүүлэх нь чухал.

А.7.6 Пульсоксиметрийн скрининг

Цус эргэлтийн тогтолцооны гажиг буюу зүрхний төрөлхийн гажиг (ЗТГ) нь нярай хүүхдэд хамгийн элбэг тохиолдох хөгжлийн гажиг бөгөөд 1000 амьд төрөлт тутамд 9 тохиолддог. Хүнд хэлбэрийн зүрхний төрөлхийн гажиг нь амьдралын эхний саруудад эрхтэн-тогтолцоог гэмтээж, цаашлаад нас баралтад хүргэдэг тул зүрхний мэс заслын ба катетрийн эмчилгээ шаарддаг. 2011 оноос эхлэн Америкийн Хүүхдийн Анагаахын Академи (АХАА), Америкийн Зүрхний Холбооноос ЗТГ илрүүлэх чиглэлд хөдөлгөөнд тэсвэртэй пульсоксиметрийн скрининг шинжилгээг нярайн скрининг шинжилгээнд нэвтрүүлсэн.

А.8 Өвчний тавилан

А.8.1 Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгүүдийн тавилан

Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгүүдийг скрининг шинжилгээгээр эрт илрүүлж, эмчилгээг эрт эхлээгүй тохиолдолд оюун ухаан, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдолд хүргэж, улмаар нярай ба хүүхдийн нас баралтыг нэмэгдүүлдэг. Тухайлбал оюуны хомсдол, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдолд хүргэдэг төрөлхийн гипотиреозын тохиолдол дэлхий дахинд ойролцоогоор 3500-4000 амьд төрөлтөд 1 байдаг бол Улаанбаатар хотод 2091 амьд төрөлтөд 1 тохиолдож байгаа нь олон улсын дунджаас 2 дахин өндөр тархалттай байгааг харуулж байна. Тухайн эмгэгийг эрт илрүүлж, бамбайн дааврыг өдөр бүр тогтмол ууснаар хүүхэд бие бялдар, оюун ухааны хувьд эрүүл өсөж бойжих боломжтой юм. Төрөлхийн адреногениталь хамшинжийг эрт илрүүлээгүй тохиолдолд уг эмгэгийн давс хаях хэлбэртэй нярайд амьдралынх нь 2 дахь долоо хоногоос бөөлжих, суулгах шинж илэрч, улмаар бөөрний дээд булчирхайн цочмог дутагдлаар нярай үедээ энддэг бол галактоземи, ГбФД-ийн дутагдалтай нярайд шарлалт гүнзгий явагдаж, цөмөн шарлалтын улмаас эндэх, тархи гэмтсэний

улмаас хэл ярианы хөгжлийн хоцрогдол, оюуны хомсдол үүсэж, хөгжлийн бэрхшээл үүсдэг. Фенилкетонурийн улмаас оюуны ба бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдол үүсэх нь элбэг байдаг бол биотины дутагдлын үед арьс салст, хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцооны талаас гүн хямрал үүсэх нь элбэг. Иймд эдгээр эмгэгүүдийг скринингээр эрт илрүүлж, эмчилгээг эрт эхэлсэн тохиолдолд хүүхдийг эрүүл өсгөн бойжуулах бүрэн боломжтой

А.8.2 Зулайн хэт авиан скринингээр илрэх эмгэгүүд

Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээгээр дутуу ба гүйцэд нярайн тархины цус харвалт, цагаан бодисын гэмтэл, усжилт, уйланхайт өөрчлөлтүүд, гаж хөгжил, шохойжилт өөрчлөлт зэргийг илрүүлэн, хянах бүрэн боломжтой. Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээ хийснээр дээр дурьдсан эмгэгүүдийг эрт оношлож, хянах, тохирох эмчилгээг хийлгэснээр хүндрэлээс сэргийлэх боломжтой юм. Скрининг шинжилгээнд хамрагдаагүйгээс тархинд буй эмгэг өөрчлөлтийн улмаас хүүхдийн хөгжил хоцрох, хэл яриа, хөдөлгөөний хоцрогдол үүсэх, улмаар хөгжлийн бэрхшээлтэй болох сөрөг үр дагавар үүсдэг байна.

А.8.3 Сонсголын скринингээр илрэх эмгэгүүд

Нярайн үеийн сонсголын алдагдал нь хэл яриа, сэтгэц, танин мэдэхүйн хөгжилд шууд нөлөөлөх хүчин зүйлсийн нэг юм. Иймд төрөлхийн болон эрт илэрдэг сонсголын эмгэгийг амьдралын эхний 1 сарын дотор илрүүлж, 3 сар гэхэд онош тодруулах, 6 сар хүрэхээс өмнө шаардлагатай сэргээн засах тусламж, эмчилгээг эхлүүлэх нь хөгжлийн хоцрогдлоос урьдчилан сэргийлэх оновчтой арга замд тооцогддог (JCIH, 2019).

Нярайн сонсголын скрининг шинжилгээгээр гүйцэд болон дутуу нярайн сонсголын алдагдлыг эрт илрүүлэн, оношилж, эмчлэх, цаашлаад хянах, тандах, хүндрэлээс урьдчилан сэргийлэх боломжтой. Нярайн сонсголын скрининг шинжилгээнд хамрагдаагүйгээс сонсгол бууралт, дүлий, сонсголын мэдрэлийн хүрээний эмгэгийн улмаас хүүхдийн хэл яриа, сонсгол, сэтгэц, танин мэдэхүйн хоцрогдол үүсэх, улмаар хөгжлийн бэрхшээлтэй болох, нийгэм эдийн засгийн сөрөг үр дагавар үүсдэг. Нярайд хийгддэг сонсголын скрининг нь голчлон мэдрэл-мэдрэхүйн, дуу дамжуулах болон холимог хэлбэрийн сонсгол бууралт, сонсголын мэдрэлийн хүрээний эмгэгүүдийг илрүүлэхэд чиглэнэ.

А.8.4 Нүдний скринингээр илрэх эмгэгүүд

Зайлсхийж болох сул хараа сохролоос сэргийлэх үндсэн арга хэмжээ нь скрининг хөтөлбөр юм. Нүдний скрининг шинжилгээгээр дутуу нярайн ретинопати, болрын цайлт, нүдний даралт ихсэлт, торлогийн эмгэгүүд, ретинобластома болон төрөлхийн гаж хөгжлийг эрт илрүүлэх боломжтой. Хүүхдийн нүдний төрөлхийн эмгэгүүдийг эрт илрүүлснээр хүүхдийн харааны хөгжил хэвийн явагдах, хөгжлийн бэрхшээл үүсэхээс сэргийлэх цаашлаад амь насыг аврах ач холбогдолтой. Нүдний төрөлхийн эмгэгүүдийн тавилан нь эмнэл зүйн үе шат, хүндийн зэргээс хамаарахаас гадна хугацаа алдалгүй эрт илрүүлж эмчилгээнд хамруулахаас ихээхэн хамаарна. Жишээлбэл: Төрөлхийн болрын цайлтыг төрснөөс хойш 2 сарын дотор мэс засал эмчилгээнд орохгүй бол нүдний алимны чичирхийлэл үүсч, сул хараатай болгодог.

Нүдний торлог бүрхүүлийн хавдар ретинобластомыг хожуу оношлосноос өвчтөний амь нас, амьдрах чадварт шууд нөлөөлдөг.

А.8.5 Түнхний хэт авиан скринингээр илрэх эмгэгүүд

Эрт (амьдралын эхний 6-12 долоо хоног дотор) оношилж, эмчилсэн тохиолдолд түнхний дутуу хөгжил бүрэн төгс эдгэрнэ.

А.8.6 Пульсоксиметрийн скринингээр илрэх эмгэгүүд

Скрининг хийгээгүй үед:

- Хүнд хэлбэрийн төрөлхийн зүрхний гажгийн 30–50% нь эмнэлгээс гарахаас өмнө оношлогдохгүй.

- Энэ нь амьсгалын дутагдал, гэнэтийн эндэгдлийн эрсдэлийг нэмэгдүүлдэг.

Скрининг хийснээр:

- Зүрхний төрөлхийн гажгийн 80–90%-ийг амьсгалын дутагдал үүсэхээс өмнө илрүүлэх боломжтой.

- Эрт оношлогдсон хүүхдийн амьд үлдэх түвшин 2–3 дахин нэмэгддэг.

- Нярайн гэнэтийн эндэгдлийг 30%-иар бууруулж чадна.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

А.9.1 Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скрининг шинжилгээ

Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скрининг шинжилгээ гэдэг нь амьд төрсөн нярай бүрт төрөлхийн бодисын солилцоо, дотоод шүүрлийн эмгэг байгаа эсэхийг тандаж хийдэг ба олон улсын хэмжээнд 1965 оноос эхлэн хийж, одоо дэлхий дахинаа олон оронд хэрэгжиж байгаа скрининг юм. Уг шинжилгээ нь нярайг 24-72 цагийн настай байхад хөлийн өсгийнөөс 5-6 дусал цус авч, уг цусны дээжийг АШУҮИС-ийн Төв Эмнэлэгийн Нярайн скринингийн төвд илгээн шинжилгээ хийнэ. Одоогоор манай улсын хувьд 5-7 нэр төрлийн эмгэгийн скрининг нэг дор хийх ба тухайн эмгэгүүдийг эрт илрүүлсэн тохиолдолд таны хүүхдийг оюун ухаан, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдолтой болохоос сэргийлнэ. Ихэнх төрөлхийн эмгэгүүд нь нярай үед ямар нэг зовуурь эмнэлзүйн шинж тэмдэг ажигдагддаггүй тул бүх хүүхдэд энэхүү скрининг шинжилгээг хийлгэх нь маш чухал юм.

А.9.2 Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээ

Дэлхийд 1970-аад оноос нярайн тархийг антериор буюу зулай хэсгээр хэт авиагаар шинжилж эхэлсэн. Зулайн хэт авиан шинжилгээ гэдэг нь тархийг өндөр давтамжтай дууны долгионоор дүрслэх оношлогооны арга юм. Энэхүү арга нь нярай хүүхдэд онцгойлон хэрэглэгддэг. Учир нь тэдний зулай (гавлын ясны зөөлөн хэсэг) нь "дууны цонх" болж өгдөг. Зулайн хэт авиан шинжилгээ нь нярай хүүхдэд, ялангуяа дутуу төрсөн нярайд тархины бүтэц, түүний эмгэгийг эрт илрүүлэх, оношлох, хянах маш чухал, аюулгүй оношилгооны арга юм. Гүйцэд ба дутуу нярайн тархины цус харвалт, усжилт, шохойжилт зэрэг эмгэгийг эрт оношилж, эмчилгээний явцад олон давтамжит байдлаар хянах боомжтой байдаг. Учир нь зулайн хэт авиан шинжилгээ өртөг зардал бага, хүүхдэд ямар нэг сөрөг нөлөөлөл байхгүй, өвдөлт зовуурь үүсгэдэггүй, эхний ээлжинд сонгодог шинжилгээний арга юм. Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээнд хамрагдсанаар дээр дурьдсан тархины эмгэгүүдийг эрт

илрүүлэх, эмчлэх, хүндрэлээс сэргийлэх маш чухал ач холбогдолтой ба таны хүүхэд эрүүл саруул өсөн бойжих нөхцөл бүрдэх юм.

А.9.3 Сонсголын скрининг

Төрсний дараа таны хүүхдийг сонсголын скрининг шинжилгээнд хамруулах нь маш чухал юм. Учир нь хүүхэд төрсөн цагаасаа эхлэн хэл ярианд суралцаж эхэлдэг. Хэрэв сонсголын алдагдлыг эрт илрүүлж, тохирсон арга хэмжээ авахгүй бол хүүхдийн хэл яриа, харилцаа, оюуны хөгжилд сөргөөр нөлөөлж болзошгүй. Харин асуудлыг эрт илрүүлбэл хүүхдэд туслах олон арга бий бөгөөд амьдралын чанарт чухал өөрчлөлт авчирдаг. Тиймээс бүх нярай хүүхдийг төрсний дараа сонсголын скрининг шинжилгээнд хамруулах ёстой ба чухал ач холбогдолтой юм.

Нярайд хоёр төрлийн сонсголын скрининг шинжилгээ хийдэг бөгөөд эдгээр нь өвдөлтгүй, аюулгүй, хурдан (5–15 минут), сөрөг нөлөөлөлгүй явагддаг:

Сонсголын мэдрэлийн хариу урвалыг шалгах шинжилгээ (ABR): Хүүхдийн дух, хүзүү, чихний ард жижиг наалт (электрод) байрлуулж, сонсголын мэдрэл нь дуу чимээнд хэрхэн хариу өгч байгааг хэмждэг.

Дотор чихний хариу шалгах шинжилгээ (OAE): Хүүхдийн чихэнд жижиг микрофон бүхий кабелиар чимээ гарган, дотор чихний хэсгээс (кохлеа-дун) үүсэх хариу авиаг хэмждэг.

Хэрэв таны хүүхэд анхны шинжилгээнд нягтлах хариутай (refer) бол сандрах хэрэггүй. Зарим тохиолдолд чихэнд ургийн шингэн байснаас, эсвэл хүүхэд тайван биш байсан зэргээс болж нягтлах хариу гарч болдог. Ийм тохиолдолд дахин сонсголын скрининг шинжилгээ хийх ба шаардлагатай бол сонсголын эмчид ханддаг.

Зарим нярайд дараах шалтгаанаар сонсголын асуудал үүсэх эрсдэл өндөр байдаг. Үүнд:

- Төрсний дараа нярайн эрчимт эмчилгээний тасагт 5 хоногоос хэвтсэн
- Гэр бүлийн түүхэнд хүүхэд насны сонсголын асуудал байсан
- Нэг эсвэл хоёр чихний хэлбэр хэвийн бус
- Төрөхийн өмнө болон дараах халдварууд
- Хүнд хэлбэрийн нярайн эмгэг шарлалт г.м

Гэвч эдгээр нөхцөл байхгүй байсан ч зарим хүүхэд сонсгол бууралттай төрдөг тул бүх хүүхдийг заавал шинжилгээнд хамруулах хэрэгтэй. Сонсгол бууралттай төрсөн хүүхдүүдийн 90 хувь нь эрүүл, сонсгол буурах эрсдэлгүй эцэг эхээс төрдөг гэсэн судалгааны үр дүн байдаг тул хүүхдээ төрсний дараа сонсголын скрининг шинжилгээнд заавал хамруулаарай. Хэрэв эхний шинжилгээнд тэнцэхгүй бол сандралгүй дахин шинжлүүлэх ба шаардлагатай тохиолдолд мэргэжлийн эмчид хандаарай. Хэвийн сонсгол нь хүүхдийн хэл яриа, суралцах чадвар, харилцаа, нийгмийн хөгжилд маш чухал үүрэгтэй. Хүүхдийнхээ ирээдүйн төлөө анхааралтай хандаж, эрт илрүүлэлт, тусламжийг хойшлуулахгүй байх нь хамгийн зөв шийдвэр юм.

А.9.4 Нүдний скрининг

Хүүхдийн нүдний скрининг үзлэг хийх нь үр дүнтэй нүдний үзлэг юм. Америкийн Хүүхдийн анагаахын академийн (AAP) зөвлөснөөр төрсний дараагаас хоёр нас хүртэл нь нүдний угийн улаан рефлексийг шалгаж, харааны тэнхлэг ба нүдний арын сегментэд бүдэгшил байгаа эсэхийг илрүүлэх скрининг үзлэг хийгддэг. Америкийн нүд

судлал хүүхдийн нүдний үзлэгийг дэмжиж төрөх үед нь, 3 сар, 6 сар, 1 нас, 3 нас, 5 нас ба 5-аас дээш насанд нь хүүхдийн эмч нар нүдний угийн улаан рефлексийг шалгаж, нүдний угаас цагаан рефлекс буюу лейкокори илэрсэн, хэвийн нүдний угийн улаан рефлекс үүсэхгүй, хоёр нүдний угийн улаан рефлекс ялгаатай тохиолдолд дараагийн шатлалын эмнэлэг рүү өвчтөнийг илгээдэг.

Хүүхдийн нүдний эмгэг ба нярайд зонхилон тохиолдох төрөлхийн нүдний эмгэг болох эвэрлэгийн эмгэг, болрын цайлт, нүдний дотоод даралт ихсэх эмгэг, торлог бүрхүүлийн эмгэг ба ретинобластом болон бусад хавдрыг эрт илрүүлэх нүдний угийн улаан рефлексийг шалгах сорилыг хийдэг. Мөн дутуу төрсөн нярайд 21-28 хоногтойд скрининг хийж дутуу нярайн ретинопатийг цаг алдалгүй илрүүлж эмчилгээг хийдэг. Хүүхдийн нүдний скрининг хийх нь хүүхдэд ямар нэг эсрэг заалтгүй хор нөлөөгүй боловч чухал үр дүнтэй шинжилгээ юм.

А.9.5 Түнхний хэт авиан скрининг

Үйлчлүүлэгчид дараах чиглэлээр зөвлөгөө өгнө. Үүнд:

- Түнхний үе ба дутуу хөгжлийн тухай ойлголт
- Түнхний дутуу хөгжлийн эрсдэлт хүчин зүйлс
- ABCD ангиал
- Түнхний скрининг оношилгоонд зайлшгүй хамрагдах
- Эрт оношлохын ач холбогдол
- Эмчилгээ эрт эхэлсэн тохиолдолд бүрэн төгс эдгэрэх тухай
- Сойлт эмчилгээ хэрхэн үйлчилдэг тухай
- Бүрэн эдгэртэл сар бүр хэт авиагаар хянуулахын ач холбогдол
- Эмчийн зааврыг ягштал мөрдөхийн ач холбогдол

Оношилгоо, эмчилгээнд эцэг эх, асрамжлагчийн үүрэг, хариуцлага

А.9.6 Пульсоксиметрийн скрининг

Энэ шинжилгээ нь таны хүүхдийн зүрх, уушги, цусны хүчилтөрөгчийн ханалт хэвийн байгаа эсэхийг шалгах энгийн арга юм. Хүнд хэлбэрийн төрөлхийн зүрхний гажиг, амьсгалын ноцтой эмгэгийг эрт илрүүлэх боломжтой. Хүүхдийн гар, хөлөнд жижиг мэдрэгч (сенсор) нааж, цусны хүчилтөрөгчийн хэмжээг тодорхойлно. Хүүхдэд өвдөлт өгөхгүй, зүү хатгах шаардлагагүй. Хүүхдэд төрсний дараа 24–48 цагийн хооронд хийнэ. Хэрэв хүчилтөрөгчийн ханалт хэвийн байвал таны хүүхэд эрүүл байх магадлал өндөр. Хэрэв хэвийн бус гарвал заавал өвчтэй гэсэн үг биш, нэмэлт шинжилгээ хийх шаардлагатай гэсэн дохио юм. Илрүүлснээр гарах ач холбогдол нь:

- Зарим эмгэгийг эрт оношилсноор амь насанд аюул учрахаас сэргийлнэ.
- Хожуу оношлогдох үед гарах эрсдэл, өндөр зардалтай эмчилгээ, сэтгэл санааны дарамтаас хамгаална.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйлс

А.10.1 Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн эрсдэлт хүчин зүйлс

Олон улсын судлаач, эмч нарын судлаж, нийтэлсэн судалгаанаас харахад нярай бодисын солилцоо, дотоод шүүрлийн төрөлхийн эмгэгтэй байх нь эцэг эхийн нас 35 ба түүнээс дээш байх, ихэр жирэмсэн, үр шилжүүлэн суулгасан жирэмслэлт, эмэгтэй хүйс нь эрсдэлт хүчин зүйл болж байгааг тэмдэглэжээ. Харин эцэг эхийн хорт зуршил,

хүнд металлын хордлого, цацраг туяанд өртөх, зарим эмийн хэрэглээ зэрэг нь нөлөөлөх хүчин зүйлс болж байгааг судлан тогтоосон байна.

А.10.2 Зулайн хэт авиан скринингээр илрэх эмгэгүүдийн эрсдэлт хүчин зүйлс

Нярайн тархины цус харвалт, усжилт, шохойжилт, гаж хөгжил зэрэг нь перинаталь үеийн эмгэгүүдээс хамаарч үүсдэг. Тухайлбал дутуу төрөлт, жирэмсний эрт ба хожуу үеийн хүнд гестоз, эхийн жирэмсэн үеийн нян ба вирусийн халдвар, эмийн хэрэглээ, хорт зуршил, ажлын ба орчны хими физикийн хүчин зүйлс, эх барихын ужиг дурьдатгалууд зэргээс хамаарна. Мөн эх хүнд металлын хордлогонд өртөх, хожуу төрөлт, цус ойртолт, эхийн эрхтэн тогтолцооны эмгэг зэрэг нөлөөтэй. Дутуу нярайд цус бүлэгнүүлэх тогтолцоо гүйцэд бүрэлдээгүйгээс, гүйцэд ба илүү тээлттэй нярайд төрөлтийн гэмтлээс цус харвалт үүсдэг бол үлдэц нь тархины усжилт, шохойжилт, улмаар хүчилтөрөгч-цусан хангамж дутлын тархины эмгэгшил үүсгэдэг байна.

А.10.3 Сонсголын скринингээр илрэх эмгэгүүдийн эрсдэлт хүчин зүйлс

Нярайн сонсголын нэгдсэн холбоо (Joint Committee on Infant Hearing, JCIH) нь 2019 онд гаргасан удирдамжид эрт үеийн сонсгол бууралтыг илрүүлэхэд анхаарах өндөр эрсдэлт хүчин зүйлсийн жагсаалтыг шинэчлэн баталсан бөгөөд эдгээрийг эмнэлзүйн үйл ажиллагаанд баримталж ажиллах нь чухал юм.

Нярайд сонсгол буурах эрсдэлт хүчин зүйлс (JCIH, 2019):

1. Сонсгол бууралтын удамшлын түүх
 - Хүүхэд насанд илэрсэн хоёр талын, байнгын мэдрэл-мэдрэхүйн сонсгол бууралттай 1 буюу түүнээс дээш төрөл төрөгсөдтэй байх.
2. Жирэмсний үеийн халдварууд (TORCH)
 - Цитомегаловирус (CMV), токсоплазмоз, улаанууд (rubella), герпес вирус, тэмбүү зэрэг ургийн халдварууд.
3. Хүзүү толгойн хөгжлийн гажиг
 - Гадна чих, чихний сувгийн бүтэц ба нүүрний ясны хөгжлийн гажиг, зарим хавсарсан хамшинж (Treacher Collins, Pierre Robin sequence гэх мэт).
4. Нярай үеийн гипербилирубинеми
 - Цус сэлбэх шаардлагатай түвшинд хүрсэн хүнд хэлбэрийн шарлалт (bilirubin encephalopathy-ийн эрсдэлтэй).
5. Нярайн эрчимт эмчилгээний тасагт ≥ 5 хоног хэвтсэн түүх
 - Ялангуяа дараах хүчин зүйлстэй хавсарсан тохиолдолд:
 - ЕСМО (extracorporeal membrane oxygenation)
 - Механик амьсгал ≥ 5 хоног
 - Ототоксик эмийн хэрэглээ (жишээ нь: аминогликозид, диуретик)
 - Хүнд гипербилирубинеми (трансфузи шаардсан)
6. Сонсголын эмгэгтэй холбоотой хам шинжүү
 - Waardenburg, Usher, Pendred, CHARGE, Alport, Jervell and Lange-Nielsen зэрэг хамшинжүүд.

Нэмэлт эрсдэлт хүчин зүйлс:

- Дутуу нярай (Prematurity)
- Төрөхийн долоо хоног ≤ 32 долоо хоног.
 - Бага жинтэй нярай (Low birth weight)
- < 1500 грамм жинтэй нярай.
 - Төрөх үеийн хүчилтөрөгчийн дутагдал (Perinatal asphyxia)
- APGAR оноо 5 дахь минутад ≤ 6 байх, эсвэл эрчимт сэхээн амьдруулах арга хэмжээ шаардсан байдал.
 - Нярай үеийн менингит
- Ялангуяа Streptococcus group B болон Neisseria meningitidis халдварууд
 - Үжил, системийн халдварууд
- Эмнэлгийн хүнд хэлбэрийн халдваруудын түүхтэй нярай.
 - Сонсгол бууралтын онош батлагдсан ах/эгч буюу ихэр хүүхэд

А.10.4 Нүдний скринингээр илрэх эмгэгүүдийн эрсдэлт хүчин зүйлс

Эхийн жирэмсэн үеийн эмгэгүүд, хордлого, эмийн хэрэглээ, дутуу төрөлт, удамшлын эмгэгийн өгүүлэмжтэй байх зэрэг нь эрсдэл хүчин зүйлс юм.

А.10.5 Түнхний хэт авиан скринингээр илрэх эмгэгүүдийн эрсдэлт хүчин зүйлс

Түнхний дутуу хөгжлийн шалтгаанд удамшлын ба дааврын хүчин зүйлс голлох үүрэгтэй хэмээн үздэг. Зүүн түнхэнд олонтоо тохиолддог ба энэ нь умай доторх ургийн түгээмэл (ураг ихэвчлэн толгойгоор түрүүлж, ургийн нуруулалт зүүн талдаа байрладаг) байрлалтай шууд холбоотой. Түүнчлэн өгзөг түрүүлэлт, анхны төрөлт, ураг орчмын шингэн бага эсвэл шингэнгүй, ихэр жирэмслэлт, төрөх үеийн жин ихтэй, том ураг зэрэг ургийн түнхний үенд үзүүлэх даралтыг ихэсгэн, хэвийн хөгжилд нь сөргөөр нөлөөлөхүйц ургийн байрлал, нөхцөлүүд нь түнхний дутуу хөгжил үүсгэх эрсдэлт хүчин зүйлс болно.

Түнхний дутуу хөгжил оношлогдсон нийт нярайн 75%-д дээр дурдсан эрсдэлт хүчин зүйлс (эм хүйсийг эс тооцвол) огт илэрдэггүй. Энэ нь зөвхөн эрсдэлт хүчин зүйлс бүхий нярайг сонгон скрининг оношилгоонд хамруулах бус харин төрсөн нярай бүрийг хамруулах нь чухал болохыг батлан харуулж байна.

А.10.6 Пульсоксиметрийн скринингээр илрэх эмгэгүүдийн эрсдэлт хүчин зүйлс

Пульсоксиметрийн скринингээр илрэх эмгэгүүдийн эрсдэл өндөр бүлэгт удмын эмгэгтэй гэр бүл, дутуу нярай, эхийн өвчлөлтэй жирэмслэлт, төрөлхийн хам шинжтэй нярай хамгийн түрүүнд хамрагдах шаардлагатай. Гэхдээ эрсдэлт хүчин зүйлгүй нярайд ч ЗТГ болон амьсгалын ноцтой эмгэг тохиолдож болдог тул бүх нярайг скринингэд заавал хамруулах нь хамгийн үр дүнтэй.

Б. УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт илрүүлэг зохион байгуулах

Б.1.1 Нярайн цогц скрининг шинжилгээг хэрэгжүүлэх хүрээ

1. Төрсөн нярай бүрийг дотоод шүүрэл, бодисын солилцоо, зулай, нүд, сонсгол, түнх ба цус эргэлтийн тогтолцооны эмгэг буюу зүрхний төрөлхийн гажгийг эрт илрүүлэх 6 төрлийн цогц скрининг шинжилгээнд хамруулна.

2. Бүх шатны төрөлт хүлээн авдаг төрийн ба хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эмч, мэргэжилтнүүд жирэмсэн эмэгтэйг хянах явцдаа ба нярайг төрмөгц эх эцэг, асран хамгаалагчдад нярайн цогц скрининг шинжилгээний ач холбогдлын талаар мэдээлэл өгнө.

3. Бүх шатны төрөлт хүлээн авдаг төрийн болон хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллага төрсөн нярай бүрийг нярайн цогц скрининг шинжилгээнд хамруулна.

4. Нярайн скрининг шинжилгээтэй холбоотой тусламж, үйлчилгээг багаар үзүүлнэ.

5. Аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, БОЭТ, Лавлагаа шатлал ба Их сургуулийн эмнэлэг, төрөлт хүлээн авдаг төрийн болон хувийн хэвшлийн эмнэлэг нь нярайн цогц скрининг шинжилгээний өмнөх шатны тусламж үйлчилгээг хангаж ажиллана.

6. Аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, БОЭТ, Лавлагаа шатлал ба Их сургуулийн эмнэлэг, төрөлт хүлээн авдаг төрийн болон хувийн хэвшлийн эмнэлэг нь нярай бүрийг төрмөгц 24-72 цагийн дотор тодорхой зураглал, аргачлалын дагуу дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скрининг, зулайн хэт авиан скрининг, нүд, сонсголын эмгэгийн скрининг, түнхний хэт авиан скрининг, пульсоксиметрийн скрининг шинжилгээг гэсэн 6 төрлийн скринингийг хийж, хийсэн тухай зохих тэмдэглэлийг Эх хүүхдийн эрүүл мэндийн цахим дэвтэр буюу мэдээллийн нэгдсэн цахим сүлжээнд оруулна.

7. Нярайн цогц скрининг шинжилгээнд хамрагдсан нярайн хариу аль нэг төрлийн скринингэд сөрөг буюу хэвийн гарвал ямар нэгэн мэдээлэл эцэг эх, асрамжлагчид очихгүй, эсрэгээрээ эерэг буюу өөрчлөлттэй гарвал төрснөөс хойш 10-14 хоногт давтан дуудаж дахин шинжлэх тухай урьдчилан мэдээлнэ.

8. Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скринингэд шаардлагатай цусны хатаасан толбо бүхий дээжийг скрининг оношилгооны лабораторид 7 хоногт 2 удаа шуудангаар илгээх ба төрөх тасгийн сувилагч дээж илгээснээ, хүлээн авсан лабораторийн лаборант хүлээн авсан тухай тэмдэглэлээ цахим хуудаст хөтөлнө.

9. Нярайн цогц скрининг хийх өрөө, тасалгааг төрөлт хүлээж авах Амаржих газар, улс ба хувийн хэвшлийн бүх байгууллага нэгдсэн нэг стандартын дагуу байгуулна. Энэ өрөөнд нярайн мэдээллийн цахим бүртгэлийг шивж оруулах, шаардлагатай мэдээллийг хэвлэж гаргах суурин компьютер, принтер, ширээ, сандал, эцэг эх, асрамжлагчдад шаардлагатай мэдээллийг үзүүлэх зурагт буюу телевиз, сандал, зулай, түнхний эхо аппарат, бусад скринингэд шаардлагатай багаж, хэрэгсэл (офтальмоскоп, сонсголын аппарат, нярайн өсгий хатгах зүү, дээж цуглуулах фильтр цаас г.м.) хадгалах шүүгээ, өлгий ширээ, эмч, сувилагч хэрэглэх зурагт хуудсуудыг байрлуулна.

Б.2 Зорилтот бүлэг

Тээлтийн нас 22 долоо хоногоос дээш, 500 гр ба түүнээс том жинтэй амьд төрсөн нярай бүрийг нярайн цогц скрининг шинжилгээнд батлагдсан зааврын дагуу хамруулна.

Б.3 Нярайн цогц скрининг шинжилгээ хийхийн өмнө үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Нярайн цогц скрининг шинжилгээ нь амьд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгүүд, нүд, сонсголын төрөлхийн эмгэгүүд, түнхний төрөлхийн дутуу хөгжил, зүрх, мэдрэлийн эрхтэн тогтолцооны төрөлхийн эмгэгүүдийг 6 төрлийн скрининг шинжилгээгээр эрт илрүүлэх арга юм. Дээрх 6 төрлийн скрининг нь нярайд төрөлхийн эмгэгүүд байгаа эсэхийг эрт тандаж байгаа ба хэрэв эмгэг, гаж хөгжил илэрсэн бол эрт оношилж, эмчилснээр хүүхдийг эрүүл өсөж бойжих боломжоор хангах, хүлээгдэж буй хүндрэлээс урьдчилан сэргийлэхэд чиглэдэг. Тухайн эмгэгүүдийг эрт илрүүлсэн тохиолдолд Таны хүүхдийг оюун ухаан, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдол, хөгжлийн бэрхшээлийн хүнд зэрэгтэй болохоос сэргийлэх боломжтой. Ихэнх төрөлхийн эмгэгүүд нь нярай үед ямар нэг зовуурь эмнэлзүйн шинж тэмдэг ажигдагддаггүй тул бүх хүүхдэд энэхүү скрининг шинжилгээг хийх нь чухал юм.

Б.4 Нярайн скрининг хийх арга, техник

Б.4.1 Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скрининг шинжилгээ

Б.4.1.1 Зөвшөөрөл авах:

Төрөх тасгийн цусны дээж авах ажилд томилогдсон эмч, сувилагч, мэргэжилтэн бүр (Эх барих-эмэгтэйчүүдийн эмч, эх баригч, нярайн эмч, сувилагч) НЦСШ-ний талаар мэдлэгтэй байх ба төрөхөөс өмнө эсвэл төрмөгц эцэг эх, асрамжлагч нарт уг шинжилгээний талаарх мэдээллийг өгч, шинжилгээ хийлгэх зөвшөөрөл авах ба шийдвэр гаргах боломжийг бүрдүүлнэ. **Б.4.1.2 Хугацааг сонгох:**

- Гүйцэд төрсөн нярайг төрсний дараа Амаржих газар, төрөх тасагт 24-72 цагийн дотор дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скринингэд дээжийг авна. Энэ нь нярайн бодисын солилцоо тогтворжиж, шинэ орчиндоо дассан үе байх тул дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скрининг шинжилгээний үр дүнг үнэн зөв гарахад нөлөөлнө.

- Дутуу нярайд скрининг шинжилгээг төрсний дараах 24-72 цагийн настайд ба 28 дахь хоногт шинжилнэ.

- Эрчимт эмчилгээний тасагт эмчлүүлж байгаа нярайг амаар хооллож эхэлснээс хойш 24-72 цагийн хооронд давтан шинжилнэ.

- Хэрэв нярайд цус сэлбэх шаардлагатай бол цус сэлбэхээс өмнө НЦСШ-ний дээжийг авна. Авч амжаагүй тохиолдолд цус сэлбэснээс хойш 4 сарын дараа НЦСШ-ний дээж авна.

- Хэрэв нярайд төрсний дараа эмнэлзүйн шинж тэмдэг (том жинтэй төрөх (4000 гр-аас дээш), уйлах дуу сөөнгө, нүд хоорондын зай хол, хамар нахиу, хэл том, амнаас булталзаж харагдах, арьсны нөсөөжилт ихтэй байх, зунгаг 24 цагаас хойш гарах, нярайн шарлалт удаан үргэлжлэх, 2 төмсөг хуухнагт буугаагүй байх, нярай хүүхэд их хэмжээтэй гулигах, бөөлжих, арьс, салст хуурай, үнсэн саарал өнгөтэй байх,

булчингийн хүчдэл сул байх, эмгэг шарлалт явагдах, сүүний шингэц муу байх) тод илэрсэн бол 24 цаг болмогц шинжилгээг авч, цус цуглуулах фильтр цаасны баруун дээд хэсэгт тэмдэглэгээ хийж лабораторид яаралтай хүргүүлнэ.

Б.4.1.3 Шинжилгээний өмнөх бэлтгэл:

- Шинжилгээ авах өрөөний дулаан 24 градусаас багагүй байна.
- Хүүхэд хөхөө хөхсөн буюу цатгалан, хөл нь дулаахан байна.
- Шинжилгээнд хэрэглэгдэх дараах зүйлсийг гарын дор бэлдсэн байна. Үүнд:
- Дээж цуглуулах карт буюу фильтр цаас. Энэхүү фильтр цаас Эмнэлзүйн лабораторийн стандартын хүрээлэнгийн Нярайн скрининг-01: Хатаасан цусны сорьц цуглуулах хэрэгсэл (CLSI NBS01) стандартын шаардлага хангасан байна.

- Өсгий хатгагч нэг удаагийн ариун зүү. Дээрх стандартын дагуу 2мм-ээс ихгүй урттай байвал зохино.

- Дээж хатаагч цаасан тавиур
- Эмнэлгийн нэг удаагийн бээлий
- Спирт
- Хөвөн эсвэл ариун самбай
- Наалт
- Өсгий дулаацуулагч

Дээж авах үеийн өвдөлтөөс урьдчилан сэргийлэхэд дараах аргуудын аль нэгийг хэрэглэнэ.

- Амаар глюкозын эсвэл сахарозын уусмал өгөх
- Сүү өгөх эсвэл хөхүүлэх
- Зөөлөн илэх, бүүвэйлэх
- Хэсэг газрын өвдөлт намдаах тос түрхэх

Б.4.1.4 Дээж цуглуулах карт бөглөх:

- Цусны дээж цуглуулах фильтр цаас бүр 3 үндсэн хэсэгтэй бөгөөд зүүн талд цусны дээж цуглуулах хэсэг, голд нь эх, нярайн талаарх хүн амзүйн мэдээлэл бичих хэсэг, баруун талд нь давтан шинжилгээ, яаралтай эсэх, мөн шаардлагатай нэмэлт мэдээллийг бичих хэсэг байна (Зураг 1). Эдгээр мэдээлэл нь товч, тодорхой байна.

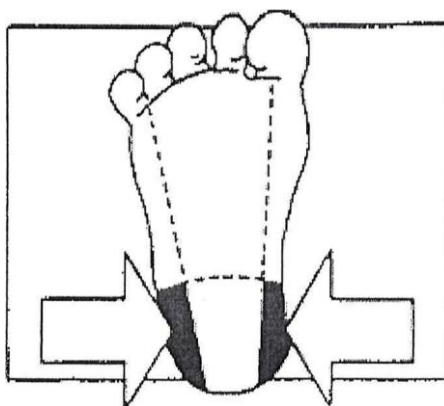
- Дээж авах эмнэлгийн мэргэжилтэн шинжилгээ авахаас өмнө асуумжийн дагуу үнэн зөв, гаргацтай, тосон балаар мэдээллийг бөглөнө. Мэдээллийг бөглөхдөө цус цуглуулах хэсэгт хүрэхээс зайлсхийнэ.

	Цус шингээх хэсэгт хүрч болохгүй. Хэрвээ гэмтэлтэй бол ашиглаж болохгүй. Цаасны нэг талаас эхлэн цусыг дугуй бүрт шингээ. Хүүхдийн овог нэр _____ Төрсөн он сар өдөр _____	Лабораторит зориулсан хэсэг Хүчинтэй хугацаа 2020.08.30	Хэрвээ анхны дээж авалт бол (✓) ☐	Өвчний түүхийн дугаар	Хэрвээ давтан сдээж авалт бол (✓) ☐
			Эмнэлгийн нэр:	Шинжилгээ авсан огноо, цаг	Давтан шинжилгээ авсан шалтгаан:
			Тасаг:	Төрсөн огноо, цаг	Сэжиглэж буй эмгэг (✓):
			Шинжилгээ авсан хүний нэр, утас:	Хүйс (✓) Эр ☐ Эм ☐	☐ Аденогениталь хам шинж ☐ Төрөлхийн гипотиреоз ☐ Галактоземи ☐ Муковесцидоз ☐ Фенилкетонури
			Эхийн овог, нэр:	Тээлтийн нас:	Дутуу төрөлт (✓): ☐
	Нярайн нэр/регистрын дугаар:	Жин (гр):	Бусад:	Хүүхдэд цус сэлбэсэн эсэх (✓):	
	Гэрийн хаяг:			Тийм ☐ Үгүй ☐	
	Эцэг эхийн утасны дугаар (2 ш):				
	Эцэг эхийн цахим шуудангийн хаяг:				
	Эцэг эхээс зөвшөөрөл авсан эсэх (✓) ☐	Тийм ☐ Үгүй ☐			

Зураг 1. Хөлийн өсгийнөөс цусны сорьц цуглуулах филтр цаас

Б.4.1.5 Хатгах талбайг сонгох:

Нярайн дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скрининг шинжилгээнд өсгийнөөс цус авахыг илүүд үздэг ба энэ нь нярайд эрсдэл багатай, өвдөлт бага үүсгэдэг, бага хэмжээний цус авахад тохирсон аргачлал юм. Ингэхдээ хөлийн өсгийн дотор эсвэл хажуу хэсэгт хатгана. "Дотор" хэсэг гэдэг нь биеийн гол шугамд ойрхон тал, "Хажуу" хэсэг нь голын хэсгийн эсрэг талыг илэрхийлнэ.



Зураг 2. Нярайн хөлийн өсгийнд хатгалт хийх талбай

Хар өнгөөр тэмдэглэсэн хэсэгт хатгалт хийнэ.

Б.4.1.6 Сорьц цуглуулах дараалал:

- Хатгалт хийх талбайг зөв сонгож, спирттэй хөвөнгөөр ариутгана. Спиртийг агаарт уурштал 3 секунд орчим түр хүлээнэ. Нярайд зориулагдсан нэг удаагийн ариун зүүгээр хатгалт хийнэ.

- Эхний гарсан дусал цусыг спиртгүй ариун хөвөн эсвэл самбайгаар арчиж авна.
- Хоёр дахь дусал цуснаас эхлэн цусыг цуглуулж эхлэх ба ингэхдээ цусан дуслыг хангалттай хэмжээтэй бөнжгөнөтөл буюу картын цагирган хүрээг дүүргэх хэмжээнд хүртэл хүлээж байгаад нэг удаагийн оролдлогоор шингээгч цаасанд цусыг дусааж авна.

- Цус дусаасан тохиолдол бүрт цаасны арын хэсэгт бүрэн нэвчсэн эсэхийг шалгана.

- Энэ маягаар үйлдлээ давтсаар шингээгч цаасан дээрх цагиргуудыг дүүртэл цусны дээжийг цуглуулж авна.

- Сорьц авч дууссаны дараа нярайн өсгийн хатгасан хэсгийг спирттэй хөвөнгөөр сайтар дарж хөлийг зүрхний түвшингөөс өндөрт байлгаж цусыг тогттол түр хүлээгээд наалт наана.

- Авсан цусны сорьцыг зориулалтын хатаагч тавиурт байрлуулж, нарны гэрлийн шууд тусгал, салхинаас зайдуу газарт тэгшхэн байрлуулж, 2-4 цагийн турш тасалгааны температурт хатаана.

Б.4.1.7 Сорьц цуглуулах үед дараах алдаанууд гарсан тохиолдолд дээжийг дахин авна. Үүнд:

- Хангалтгүй хэмжээтэй сорьц: Цусыг хүрээг бүрэн дүүргээгүй, цаасны ард талд бүрэн нэвчээгүй байх,

- Хэт ихэдсэн сорьц: Цусны сорьцыг ихдүүлсний улмаас хатахдаа олон давхраа үүсгэх эсвэл олон янзын нягтралтай болж харагдах,

- Давхацсан: Цусыг бага бага хэмжээгээр олон давхарлаж дусаасан тохиолдол,

- Дээж авагдаагүй байх: Цаасан дээр ямар нэгэн цус байхгүй байх,

- Бохирдол: Сорьц цуглуулагч картын цус цуглуулдаг хэсэгт тос, бэх, нунтаг зүйлс, ус зэрэг гадны зүйлсийг хүргэж бохирдуулсан байх,

- Ийлдсэн цагираг: Цус авах үедээ өсгийг хэт шахсанаас болж цусны хатсан хэсгийн гадуур шаргал өнгөтэй хүрээ үүссэн байх,

- Чийг: 2 цагаас бага хугацаанд буюу зохих ёсоор хатаагаагүй сорьц нь бор өнгө үүсэхийн оронд тод улаан өнгө, эсвэл хөгц үүссэн байх,

- Дутуу мэдээлэл: Картын хүн амзүйн мэдээллийн хэсгийг гүйцэд бөглөөгүй байх.

Б.4.1.8 Сорьцыг лабораторид хүлээлгэж өгөх:

- Цусны сорьцыг авч 2-4 цагийн турш тасалгааны температурт хатаасны дараа зориулалтын цаасан дугтуйнд цустай хэсгийг зөрүүлэн хийж харанхуй, хуурай нөхцөлд хадгалах ба аль болох түргэн хугацаанд лаборатори руу зөөвөрлөнө.

- Амаржих газар, эх, хүүхдийн чиглэлээр тусламж, үйлчилгээ үзүүлдэг бүх шатны эмнэлэг, төрөлт хүлээн авдаг хувийн хэвшлийн эмнэлгээс нярайн скрининг оношилгооны лабораторид 7 хоногт 1-2 удаа хүргүүлнэ.

- Аймгийн Нэгдсэн эмнэлэг, Төрөх тасаг, БОЭТ-д авагдсан шинжилгээг 7 хоногт 1-2 удаа албан ёсны шуудан, илгээмжээр лабораторид сорьцыг илгээнэ.

Б.4.1.9 Лабораторид шинжилгээ хийх:

- Лабораторид ирсэн сорьцыг 7-10 хоногт шинжилнэ.
- Яаралтай эсвэл давтан шинжилгээний тэмдэглэгээтэй дээжийг эхэнд дугаарлаж, шинжилнэ.
- Шинжилгээний хариу гармагц холбогдох эрүүл мэндийн байгууллага руу мэдээллийг цахимаар хүргэх ба лабораторийн тухайн үеийн хяналтын таслах цэгээс өндөр гарсан тохиолдолд "Эерэг хариу" гэж үзнэ.
- Эерэг хариу гарснаас хойш 7 хоногийн дотор давтан дуудаж, дахин шинжилнэ.
- Улаанбаатар хотод төрсөн "Эерэг хариу"-тай нярайг АШУҮИС-ийн Нярайн скрининг оношилгооны төвд ирж давтан шинжилгээг өгүүлнэ. Давтан шинжилгээнд орох нярайг Нярайн скрининг оношилгооны төвөөс дуудна.
- Хөдөө орон нутагт төрсөн нярай тухайн төрсөн газраа очиж давтан шинжилгээг өгнө. Давтан шинжилгээнд орох нярайг тухайн төрсөн эмнэлгийн НЦСШ-г хариуцсан ажилтан дуудна.
- Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скрининг шинжилгээгээр нярайн хөлийн өсгийнөөс цуглуулж, хатаасан цусны толбонд дараах маркеруудыг тодорхойлдог ба анхны шинжилгээнд лабораторийн (Нярайн скрининг оношилгооны төв) лавлах хэмжээнээс өөрчлөлттэй буюу "эерэг" хариутай гарсан нярайг давтан дуудаж, 2 дахь шатны хатаасан цусны сорьцийг цуглуулж шинжилнэ.

Б.4.1.10 Хадгалалт ба тээвэрлэлт:

- Цусны сорьцыг цуглуулсны дараа зориулалтын тавиурт цустай хэсгийг зөрүүлж байрлуулаад, 2-4 цагийн турш тасалгааны температурт нарны шууд тусгал, салхинаас зайдуу газарт хатаана.
- Хатаасан цусны сорьцтой картыг цустай хэсгийг зөрүүлэн зориулалтын цаасан дугтуйнд 10 хүртэлх ширхгийг хийж харанхуй, хуурай нөхцөлд хадгална.
- Тээвэрлэлтийн үед сорьцыг норох, чийг авах, хэт халахаас сэргийлж гялгар уутанд хийж, боломжтой бол зориулалтын эмнэлгийн хайрцагт хийж зөөвөрлөнө.
- Нярайн скрининг шинжилгээнд авсан дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скринингийн дээжийг тухайн лаборатори тусгайлан битүүмжилсэн хайрцагт 10 жилийн хугацаатай хадгалах ба шинжилгээ эргэлзээтэй тохиолдолд давтан шинжлэх, эцэг эх, асрамжлагчаас ёсзүйн зөвшөөрөл авсан тохиолдолд судалгаа шинжилгээний зориулалтаар ашиглана.



Зураг 3. Нярайд дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скрининг хийх зураглал

Б.4.2 Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээ

Б.4.2.1 Зөвшөөрөл авах.

Төрөх тасгийн нярайн эмч, сувилагч НЦСШ-ний талаар мэдлэгтэй байх ба төрөхөөс өмнө эсвэл төрмөгц эцэг эх, асран халамжлагч нарт уг шинжилгээний талаарх мэдээллийг өгч, шинжилгээ хийлгэх зөвшөөрөл авах, шийдвэр гаргах боломжийг бүрдүүлнэ.

Б.4.2.2 Хугацааг сонгох

Тээлтийн нас <28 долоо хоног

- Амьдралын эхний өдөр
- 3 дахь өдөр
- 1 долоо хоногтойд
- 1 сартайд
- Тээлтийн насаар 36 долоо хоног хүрсэн хугацаанд

Тээлтийн нас 28-32 долоо хоногтойд

- 3 дахь өдөр
- 1 долоо хоногтойд
- 1 сартайд
- Тээлтийн насаар 36 долоо хоног хүрсэн хугацаанд

Дутуу нярайн зулайн хэт авиан скринингийг тээлтийн 28-32 долоо хоногийн настай төрсөн бүх нярайд хийх ба 32 долоо хоногоос дээш тээлтийн настай төрсөн нярайд

эмнэлзүйд тархины эмгэг байх сэжигтэй, тархины төрөлхийн эмгэг нь ураг үед оношлогдсон, зүрх уушгины амилуулах тусламж үзүүлсний дараа амьдралын 24 цагийн дотор хийнэ.

Хэрэв зулайн хэт авиан шинжилгээнд эмгэг байдал илэрвэл нярайн эмгэг судлал, нярайн эрчимт эмчилгээний тасагт шилжүүлэн, нарийн мэргэжлийн эмч нарын зөвлөгөөг авч эмчилнэ.

Б.4.2.3 Шинжилгээний өмнөх бэлтгэл

- Шинжилгээ авах өрөөний дулаан 24 хэмээс багагүй байна.
- Хүүхдийг аль боломжтой аргаар хооллосон, цатгалан, тайван байна.

Шинжилгээнд хэрэглэгдэх дараах зүйлсийг гарын дор бэлдсэн байна. Үүнд:

- Нярайн зулайн хэт авиан шинжилгээг хийх зориулалтын датчиктай хэт авиан аппарат

- Хэт авиан шинжилгээний гель
- Гар ариутгагч уусмал
- Амаар 20% глюкозын уусмал дусаах
- Эх хүүхдийн эрүүл мэндийн цахим дэвтэр эсвэл өвчний цахим түүхэнд тэмдэглэл хөтөлнө.

Б.4.2.4 Зулайн хэт авиан хийх арга, техник

Г.4.1. Их зулай, бага зулай, чамархайн цонхоор зүслэг хийж тус тус харна.

Их зулайгаар:

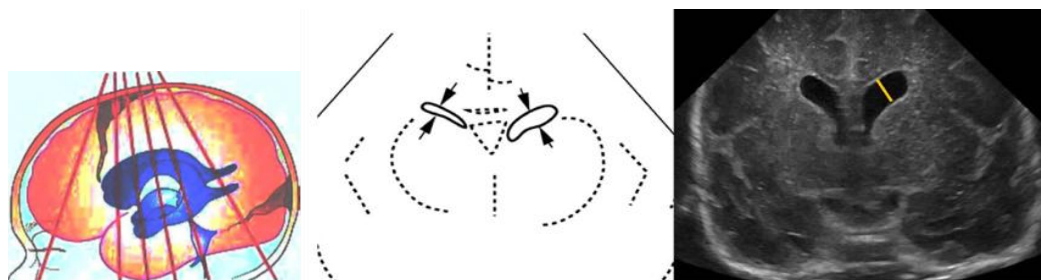
- Коронал
- Сагитал
- Парасагитал зүслэгээр харна.

Хэмжилт хийх:

- Ховдлын хэмжээ (баруун, зүүн)
- Хажуугийн ховдлын урд эвэр (баруун, зүүн)

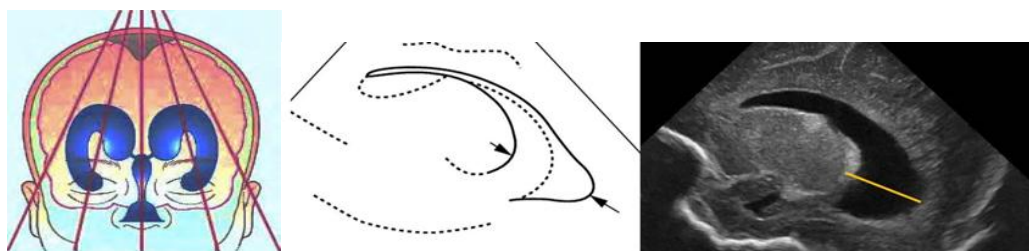
Б.4.2.5 Зулайн хэт авиан харах цонхыг сонгох

Зулайн хэт авиан шинжилгээ нь нярайд эрсдэл бага, өвдөлт үүсгэдэггүй ба цус харвалт, ховдлын өргөсөл, гаж хөгжил, уйланхайт, бусад эмгэг өөрчлөлтийг оношилдог боловч тархины гэмтлийг оношлохгүй тул хэт авиагаар тархины цус харвалтгүй байлаа гээд энэ нь хэвийн гэсэн үг биш. Өөрчлөлтгүй гэх дүгнэлттэй хэт бага жинтэй төрсөн нярайн 1/3 орчим нь 18-22 сартайдаа сэтгэц, хөгжлийн мэдэгдэхүйц хоцрогдолтой буюу тархины саажилттай байжээ. Үүнийг эцэг эхчүүдэд ойлгуулж, зөвлөгөө өгөх ёстой. Зулайн хэт авиан шинжилгээг хийхдээ дараах зүслэгээр тавьж харна.

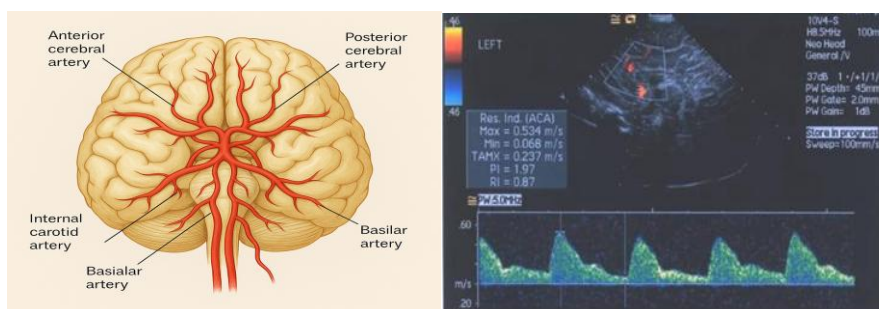


Зураг 4. Зулайн хэт авиан коронал зүслэг хийх арга

Зураг 1-т зулайн хэт авиа шинжилгээ хийх арга: Коронал зүслэг.
Зураг 1А- Их зулайгаар коронал зүслэг хийх. Зураг 1Б- Коронал зүслэгээр хажуугийн ховдлын урд эвэр хэмжих.



Зураг 5. Зулайн хэт авиа шинжилгээ хийх арга: Сагитал зүслэг.
Зураг 2А- их зулайгаар парасагитал зүслэг хийх.



Зураг 6. Зулайн хэт авианы доплер шинжилгээ хийх арга

Зураг А - Тархины цусан хангамж.

Зураг Б - Тархины дунд артери дээр доплер хэмжилт хийх арга

Б.4.2.6 Зулайн хэт авиа шинжилгээг хийх дараалал

- Хэт авиан шинжилгээ хийх цонхыг зөв сонгож, зулай болон үүсгэн бүртгэгчид хэт авиан гель түрхэнэ.
- Хэт авиан датчийг зөв байрлуулж хэт авиан аппаратын дэлгэцэнд харна.
- Эмгэг өөрчлөлт байгаа эсэхийг нягталж, өөрчлөлттэй байвал хэмжилт хийж, зургийг хэвлэх боломжтой бол хэвлэнэ.
- Хэт авиан шинжилгээг хийж дууссаны дараа түрхсэн гелийг цэвэр самбайгаар сайтар арчиж арилгана.
- Хэт авиан шинжилгээний дүгнэлтийг цахим түүхэнд тэмдэглэнэ.
- Эцэг эх, асран хамгаалагчид үнэн зөв мэдээлэл өгнө.
- Хэрэв хэвийн байвал тээлтийн наснаас хамаарч дараагийн үзлэгт товлон.
- Хэрэв хэвийн бус байвал нярайг эмчилгээний тасаг руу шилжүүлж эмчилнэ.

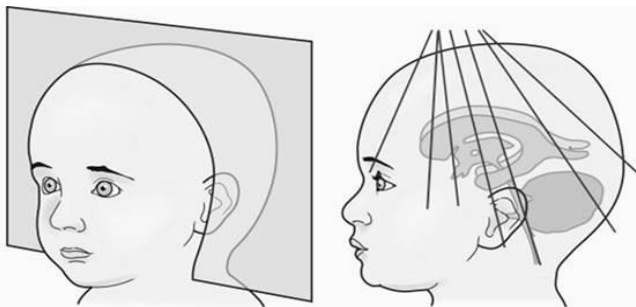
Зулайн хэт авиан цонх : Нярайн зулайн хэт авиан шинжилгээг хийхдээ ихэвчлэн урд болон мастойд fontanelle байрлалаас хийнэ. /Зураг 4./

ANTERIOR FONTANELLE-Гавлын ясны анхдагч цонх, 9-18 сар хүртэл нээлттэй байх ба гавлын доод даралт ихсэлттэй болон дутуу нярайд илүү урт хугацаанд нээлттэй байж болно.

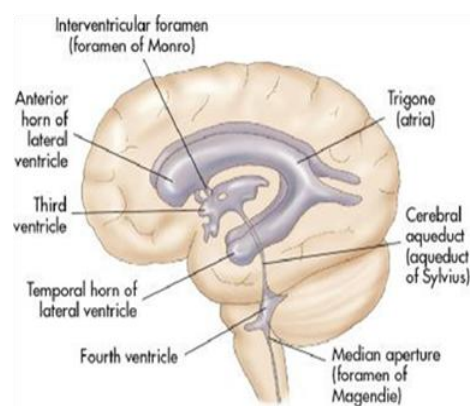
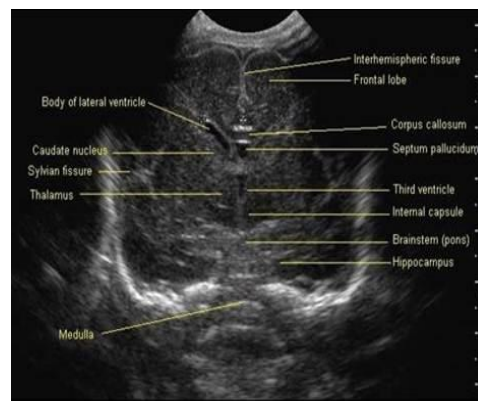
MASTOID FONTANELLE- Чихний ард хэсэгт үнэлнэ. Тархины арын хэсгийг үнэлэхэд ач холбогдолтой.

Нярайд зулайн хэт авиан скрининг хийх зураглал

ХЭТ АВИАН ЗУРАГЛАЛ - ДУХНЫ УРД ЗҮСЛЭГ - ИХ ЗУЛАЙ

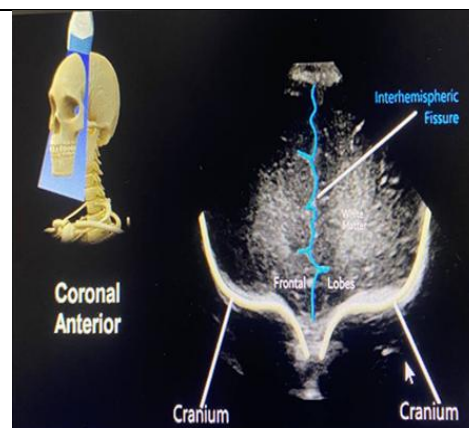


Үүсгэн бүртгэгчийн чиглүүлэгчийг эрхий хуруу талд барина. Зулай дээр хөндлөн /Transverse/ байрлалд байрлуулж урагшаа дух, арагшаа дагз руу чиглэлд 90 градусын эгц байрлалаас үзэх аргыг хэлдэг.

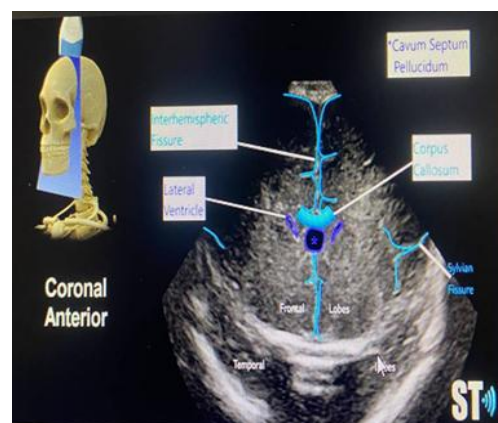


Духны түвшинд:

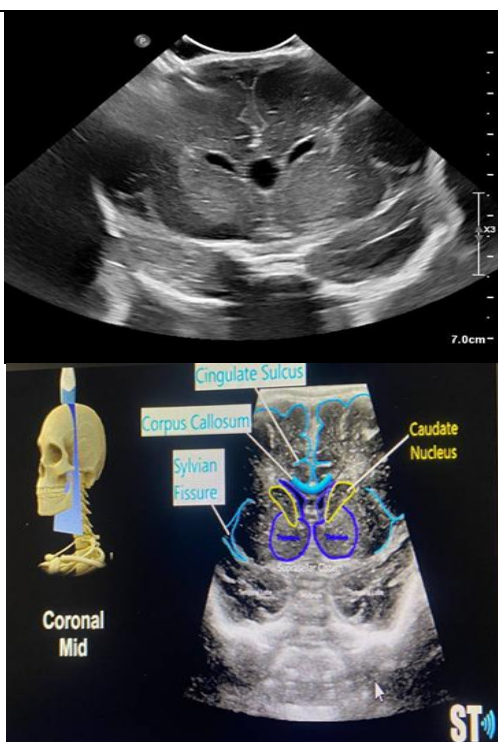
VERIFY RIGHT - Датчикийг өвчтний баруун тал руу чиглүүлэх байдалтай байрлуулна. Өвчтний байрлалаас үл хамааран үргэлж зүүн талын дэлгэцийн баруун талд байлгана.



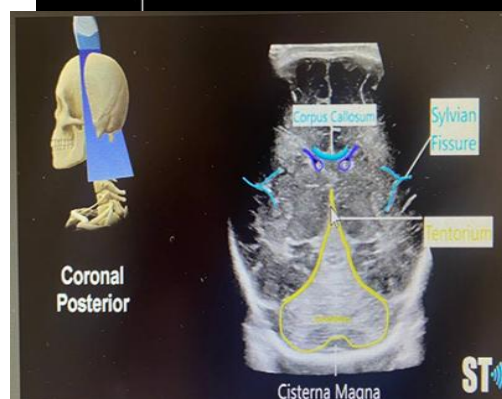
2. Хажуугийн ховдлын урд эврийн түвшинд өмнөд дэлбэнгийн урд хэсгээс урд эвэр хүртэл гавлын суурь яс хүртэл харагдана.



3. Урд талын эврүүд, сильвийн ховил, 3-р ховдол ба Монрогийн нүхний /ховдол хоорондын нүх/ түвшинд



4. Тархины дунд артерийн түвшин, хажуугийн ховдлын их бие



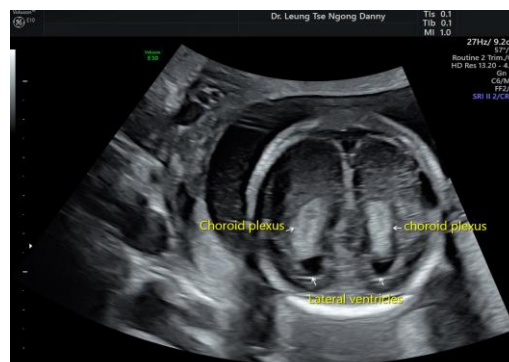
5. Монрогийн нүх, 3-р ховдол, таламус-хажуу ховдлын арын эвэр буюу гурвалжингийн түвшинд



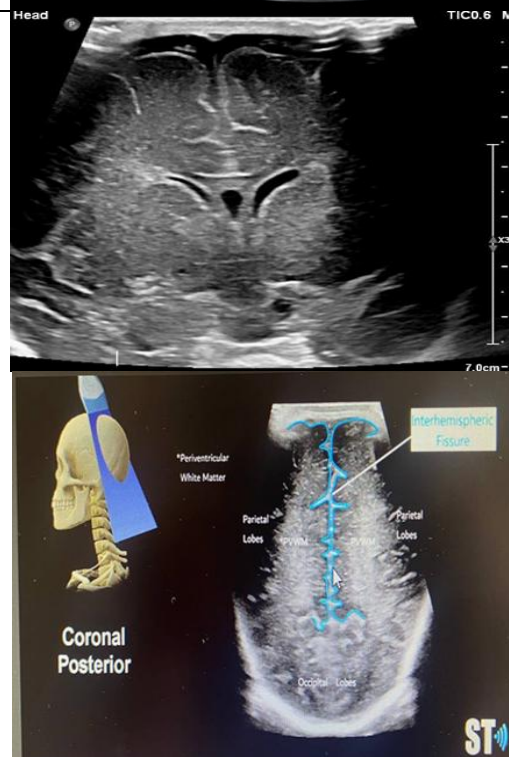
6. Хажуугийн ховдол



7. Тригон, choroid plexus



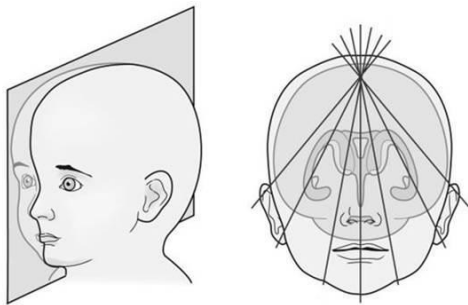
8. Парieto-дагзны паренхим



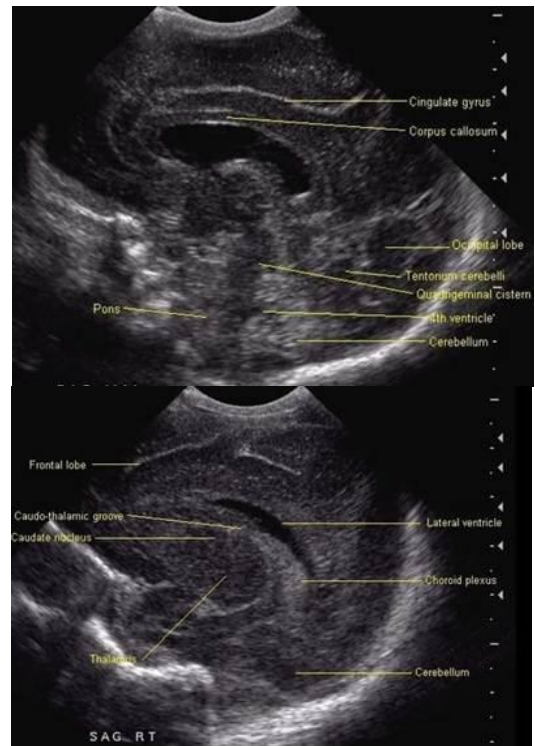
9. Шугаман датчик (l12 эсвэл l18) - үр хөврөлийн матрицын түвшин ба субдураль зай



1. ХЭТ АВИАН ЗУРАГЛАЛ - САГИТАЛ ЗҮСЛЭГ ИХ ЗУЛАЙ



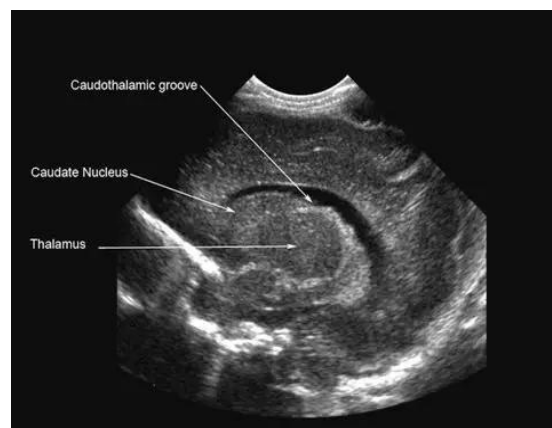
Сагиталь зүслэг нь үүсгэн бүртгэгчийг зулай дээр дагуу /Longitudinal/ байрлалд 90 градус байрлуулж гадагш чамирхайруу дотогш төврүү чиглэлд хазайлгаж үзэх аргыг хэлнэ.



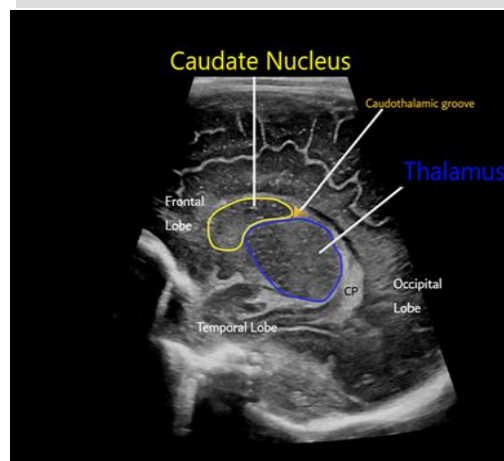
1. Парасагиттал каудоталамусын ховилын түвшинд germinal matrix, хажуугийн ховдол



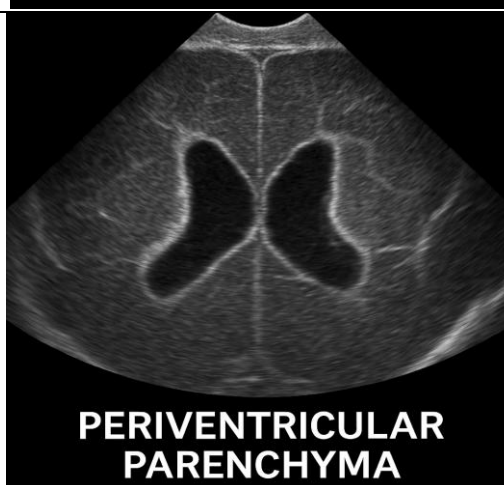
2. Хажуугийн ховдол /caudo-thalamic grove/

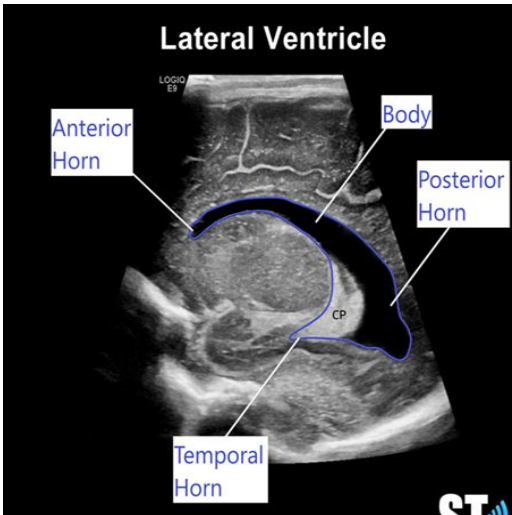
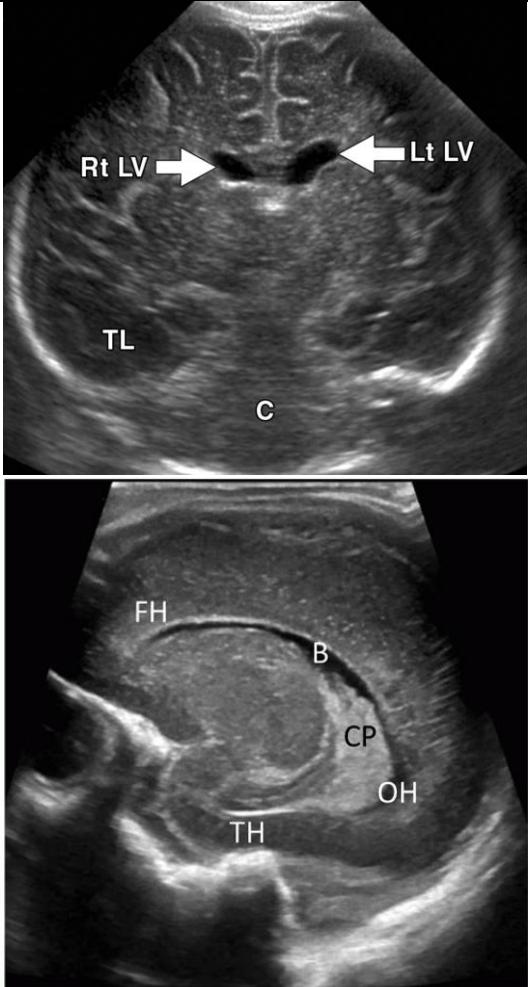


3. Хажуугийн ховдлын урд, их бие, хойд хэсэг, чамархайн хэсэг баруун/зүүн талаас



4. Ховдол орчмын паренхим (periventricular parenchyma)



	 A sagittal view of the lateral ventricle. The ventricle is outlined in blue. Labels include: Anterior Horn (pointing to the front extension), Body (the main central part), Posterior Horn (pointing to the back extension), Temporal Horn (pointing to the extension into the temporal lobe), and CP (Caudate Putamen, located near the posterior horn). The text 'Lateral Ventricle' is at the top. A small 'LOGIC BT' logo is at the top left, and 'ST' is at the bottom right.
5. Хажуугийн ховдол, гүний цагаан бодис баруун/зүүн талаас	 Two brain scan images. The top image is a coronal view showing the lateral ventricles (Rt LV and Lt LV) with white arrows pointing to them. Other labels include TL (Thalamus) and C (Caudate Putamen). The bottom image is a sagittal view showing the lateral ventricle with labels: FH (Frontal Horn), B (Body), CP (Caudate Putamen), OH (Occipital Horn), and TH (Temporal Horn).

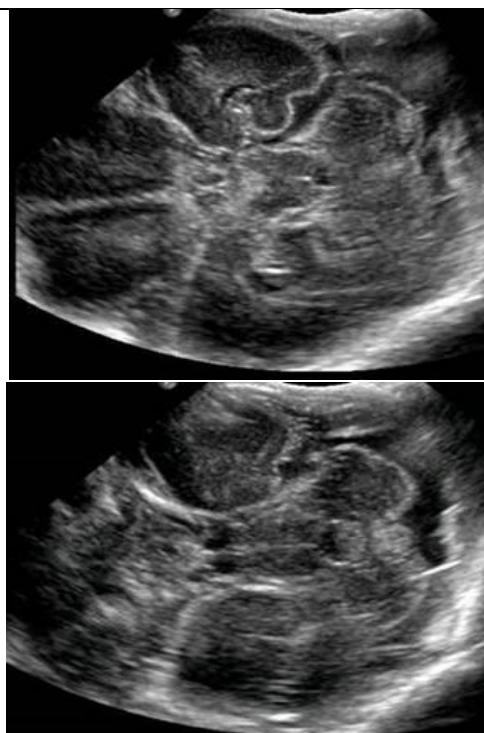
6. Хөндлөн тэнхлэгийн мастойд сэртэн хэсгийн дүрслэл Аксиаль зүслэг

Тэнхлэгийн дүрслэл –Хэт авианы датчик нь орбитомеатал/нүдний ухархайн доод ирмэгээс чихний суваг хүртэлх шугам/шугамтай бараг параллель байрлалтайгаар, чихний дэлбээний дээр байрлуулж, гаднах чихийг үл ялиг холдуулсан байна.



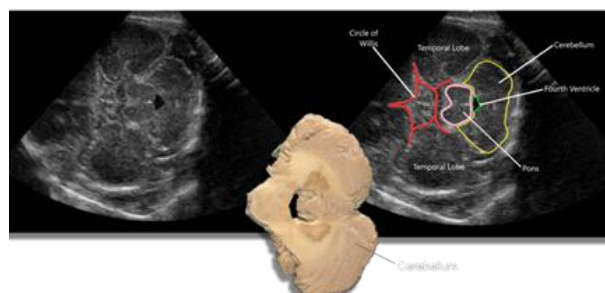
1. Тархины дээд урд талаас авсан дүрслэл

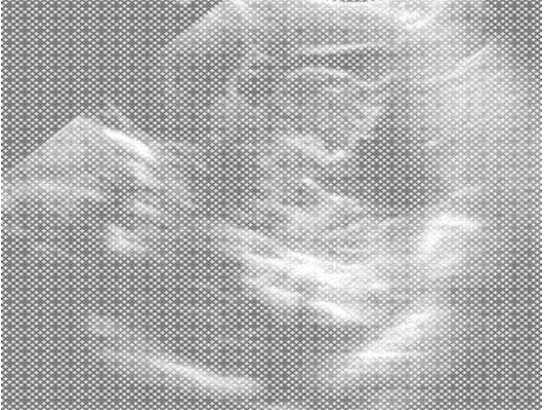
Бага тархины арын завсрын түвшинд



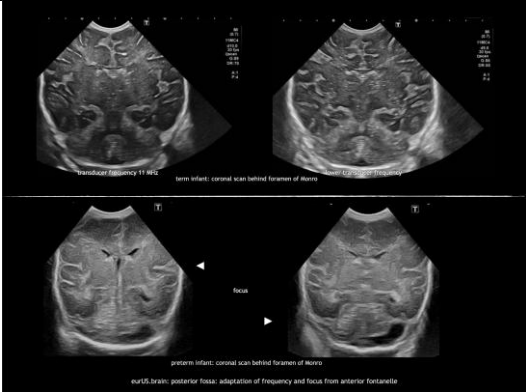
2. Тархины вермис хэсгээр хийсэн дунд зүслэгийн дүрслэл

- а. Тархины хөл тенторумын түвшинд
- б. Бага тархи 4-р ховдолын түвшинд



3 .Их бага тархины хооронд, вермисийн доор, дөрөвдүгээр ховдол болон тэдгээрийн ард байрладаг тархины шингэн (CSF) агуулсан зайг хамарсан доод- ар талаас авсан дүрслэл	
--	--

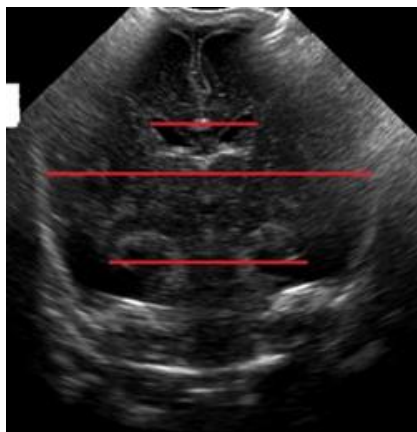
<i>Хөхлөг сэртэн дээр урд- ар тэнхлэгийг дүрслэл</i> <i>Зөвхөн хөндлөн зүслэгт эмгэг өөрчлөлт илэрсэн тохиолдолд шаардлагатай</i>	Урд-ар тэнхлэгийн зүслэг / Титэм зүслэг/  Хэт авианы датчикийг титэмийн дагуу /урд-ар/ тэнхлэгийн дагуу байрлуулж, чихний дэлбээнээс арагш , чихний арын байрлал руу бага зэрэг хөдөлгөнө.
1. Бага тархины урд хагас бөмбөлгүүдийн чиглэлд авсан зүслэг	

2. Бага тархины вермисээр (дунд хэсгээр) хийсэн дүрслэл	
3. Бага тархины ар хагас бөмбөлгүүдийн чиглэлд хийсэн дүрслэл	

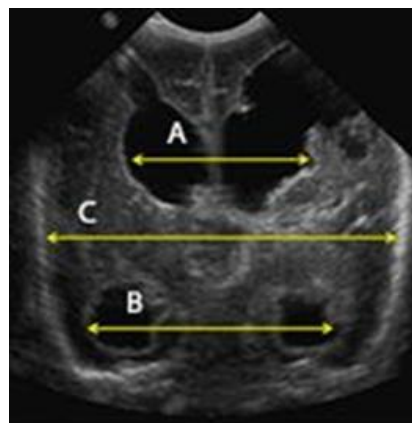
Ховдлын өргөсөлтийн нэмэлт заавар:

Хэрэв нярайд вентрикуломегалитай бол энгийн хэт авиан протоколоос гадна эдгээр нэмэлт хэмжилтийг авна уу. Урд талын эвэр дугуйрах нь вентрикуломегалийн шинж тэмдэг юм.

Тархины хажуу ховдын өргөн	Хэмжээ
Хэвийн	<1 мм
Хөнгөн хэлбэрийн өргөсөлт	10-1.2 мм
Хүндэвтэр хэлбэрийн өргөсөлт	13-15мм
Хүнд хэлбэрийн өргөсөлт	>15 мм



Хэвийн бус



Хэвийн

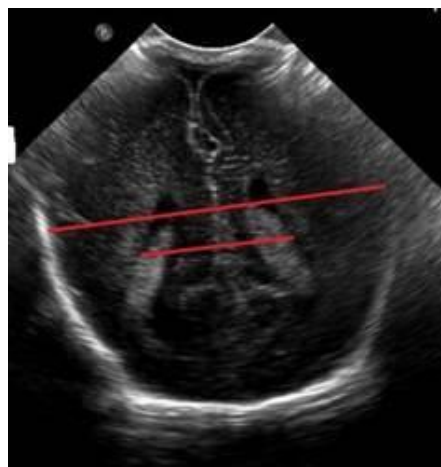
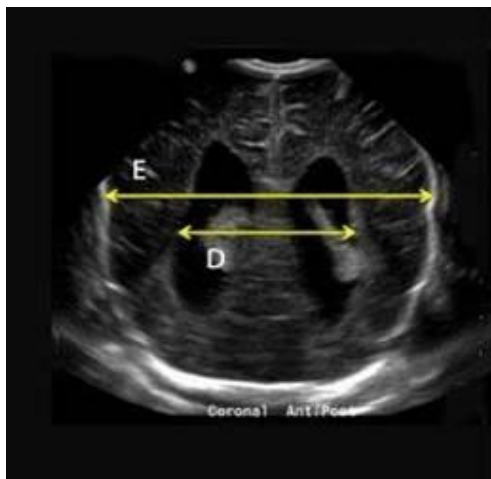
1. Монрогийн нүхэнд авах зураг – чамархайн дэлбэн болон дунд тархийг харах үед

Урд талын эвэрний ховдолын хана хоорондох хамгийн өргөн зай (A): ____см

Чамархайн дэлбэн ховдолын хананд хамгийн өргөн зай (B): ____см

Монрогийн нүхний хамгийн өргөн дотоод гавлын диаметр (C): ____см

FTHR-ийг тооцоолох: $\text{Урд талын чамархайн урд эврийн харьцаа} = (A+B)/(2 \times C)$



Хэвийн бус

Хэвийн

2. Тригон дээр авах зураг

Биоксипитал эвэрний хамгийн өргөн диаметр (D):

Хамгийн өргөн бипаретал диаметр (E): ____см

FOR: Fronto occipital ratio $(A+D)/(2 \times E)$

Зүсэлт - Хэвийн =0.4, Хөнгөн=0.55, Дунд зэрэг=0.60, Хүнд=0.7

FOR болон FTR аль алинд нь.

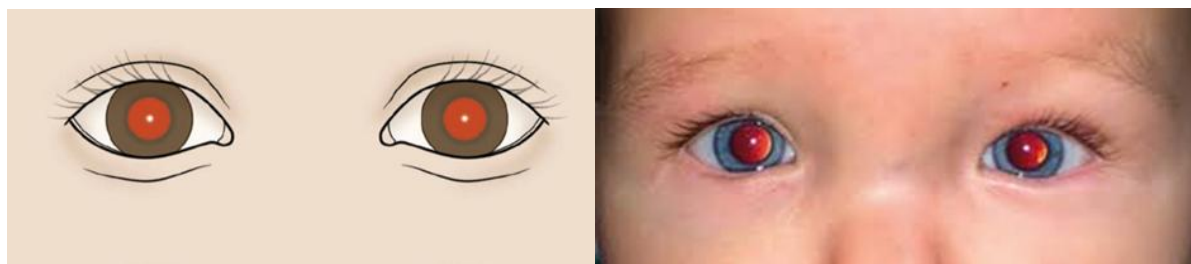
Харьцаа 0.55-аас их байвал шунт хэрэгтэй.

Зураг. Нярайд зулайн хэт авиан скрининг хийх зураглал

Б.4.3 Гүйцэд төрсөн нярайд нүдний угийн улаан рефлекс (нуур) шалгах

Б.4.3.1 НУУР ТОДОРХОЙЛОЛТ

Нүдний угийн улаан рефлекс (НУУР) нь торлог бүрхүүлээс ойж байгаа гэрлийн хугарал ба хоёр нүдэнд ижил, хэлбэр нь зөв дугуй, өнгө нь улбар шаргалаас улаан өнгөтэй байна.



Зураг 1. Хэвийн нүдний угийн улаан рефлекс /НУУР/

Б.4.3.2 Зорилго:

1. Нүдний гадна үзлэгээр илэрхий нүдний төрөлхийн гаж хөгжил, эмгэгийг эрт илрүүлэх, илгээх
2. Нүдний өмнөд хэсгийн эмгэг болох эвэрлэгийн, болрын, төрөлхийн нүдний даралт ихсэх эмгэгийг эрт илрүүлэх
3. Нүдний арын хэсгийн эмгэгүүд ретинобластом хавдар, торлог шилэнцэрийн эмгэгийг эрт илрүүлэх

Б.4.3.3 НУУР СКРИНИНГ ШИНЖИЛГЭЭ ХИЙХ АРГА, ТЕХНИК

НУУР скрининг талаар ойлголт мэдээлэл өгч тайлбарлах

Нүдний скрининг НУУР шинжилгээний өмнө эцэг эх, асран хамгаалагчдад нүдний скрининг болон үйлдлийн талаарх мэдээлэл, зааварчилгаа өгнө. Нүдний удамшлын эмгэгийн талаар асуумжийг авна.

Б.4.3.4 НУУР СКРИНИНГ ХИЙХ ХУГАЦАА

- Төрсний дараа төрөх эмнэлгээс гарахаас өмнө
- Төрсний дараа 6-8 долоо хоногтойд давтан үзэх
- Цаашид 1 нас, 3 нас, 5 настайд нүдний эмчид үзүүлэх

Б.4.3.5 НУУР ШАЛГАХ

1. Нүдний угийн улаан рефлекс НУУР шалгахдаа Арклайт/Arclight эсвэл шууд офтальмоскопийн тусламжтай хийнэ.
2. Офтальмоскоп, арклайтын хамгийн том, тод гэрэл дээр тохируулж, нүдний түвшинд гэрлийг 2 нүдэнд тусгаж харьцуулж харна.
3. Нярайд шаардлагатай бол зовхийг татаж харна. Эхлээд гэрлийг тусгаж нүдний гадна хэсэг зовхийг харна.
4. Нүдний гадна хэсгийг, нүдний хөдөлгөөнийг шалгах, тод гэрэлд анивчих рефлекс шалгана.
5. НУУР-ийг нүднээс 30 см-аас 1 метрийн зайнд 2 нүдэнд гэрлээ тусгаж харна.



Зураг 2. НУУР шалгаж байгаа байдал

Б.4.3.6 НУУР шинжилгээнд дараах өөрчлөлт илэрвэл

- НУУР хоёр нүдэнд ижил бус
- Цагаан рефлекс илэрсэн
- Хар эсвэл рефлекс харагдахгүй байх
- Улаан рефлекс дээр хэвийн бус сүүдэртэй байх

- Хүүхэн харааны хэлбэр өөрчлөгдсөн үед
- Илэрхий нүдний эмгэг өөрчлөлт илэрвэл нүдний нарийн мэргэжлийн эмчид 7 хоногийн дотор илгээнэ.

Б.4.3.7 Үйлдлийн технологи

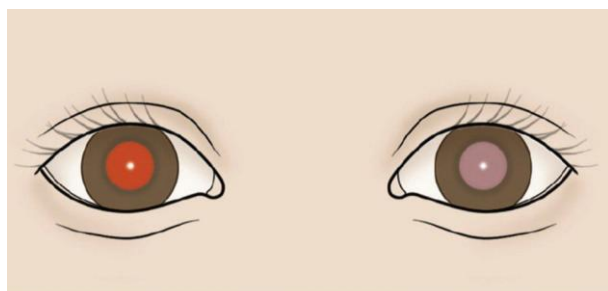
- Үйлдлийг эмч болон сувилагч гүйцэтгэнэ.
- Нүдний скринингийн өмнө эцэг эх, асран хамгаалагчдад нүдний скрининг болон үйлдлийн талаарх мэдээлэл, зааварчилгаа өгнө.
- Үзлэгийг харанхуй өрөөнд хийхэд тохиромжтой
- Офтальмоскоп, арклайтын хамгийн тод, том гэрэл дээр тохируулах
- Нүдний гадна үзлэг, нүдний хөдөлгөөн шалгах
- Нүдний түвшинд гэрлийг 2 нүдэнд тусгаж харьцуулж харна
- Тод гэрэлд анивчих рефлекс шалгах
- Нүднээс 30 см-аас 1 метрийн зайнд 2 нүдэнд гэрлээ тусгаж харна.
- Нярайг хөхөө хөхсөн, тайван, сэрүүн үед шалгана. Зовхийг гараар, зовхи татагчаар ба хөвөнтэй савхаар татаж харж болно.

Мөн НУУР рефлексийг шалгаж чадаагүй, шинжилгээний хариунд эргэлзсэн тохиолдолд давтан хийх юмуу нүдний эмчид илгээнэ.

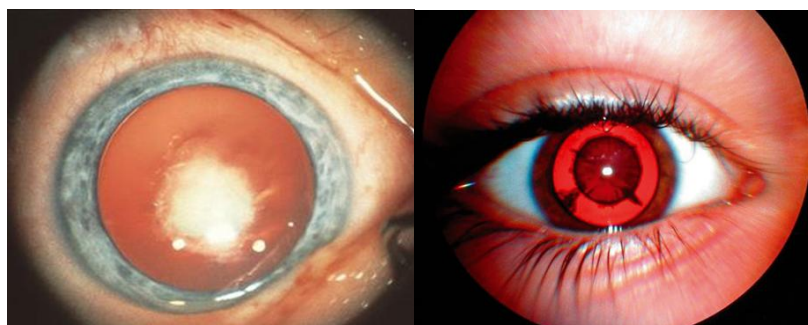
Б.4.3.8 НУУР шинжилгээний хариуг үнэлэх

НУУР шалгасны дараа ХЭВИЙН эсвэл ХЭВИЙН БУС гэж үнэлнэ. Хэвийн бус рефлекс илэрсэн тохиолдолд харъяа нүдний эмчид илгээнэ.

НУУР хэвийн бол цаашид нүдний эмчийн товлот үзлэгийн дагуу буюу 1 настайд нүдний үзлэгт хамруулна.



Зураг 3. Хоёр нүдний рефлексийн өнгө ялгаатай байдал, зүүн нүдний рефлекс цагаан өнгөтэй харагдах байдал



Зураг 4. Улаан рефлекс дээр хэвийн бус сүүдрүүд үүсэх



Зураг 5. НУУР харагдахгүй байх (зүүн нүд)

Б.4.3.9 НУУР шинжилгээний бэлтгэл, хэрэглэгдэх зүйлс

- Офталмоскоп эсвэл арклайт багаж
- Гар ариутгагч
- Хөвөнтэй савх мод



Зураг 6. Офталмоскоп, арклайт

Дээрх багажийн шинжилгээний тусламжтайгаар НУУР шалгах, хэвийн бус өөрчлөлт илэрсэн тохиолдолд нүдний эмчид илгээх

НУУР хэвийн бус харагдах тохиолдлын жишээ:



Зураг 7. Баруун нүд хэвийн бус цагаан рефлекс үүссэн, зүүн нүд хэвийн улаан рефлектэй



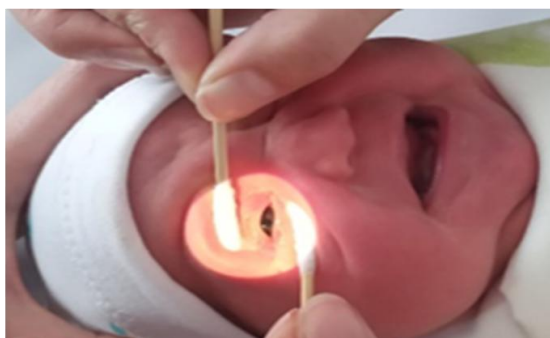
Зураг 8. Хоёр нүд хэвийн бус цагаан рефлекс үүссэн



Зураг 9. Баруун нүд хэвийн улаан рефлектэй, зүүн нүд хэвийн бус улаан рефлекс дээр сүүдэр үүссэн



Зураг 10. Баруун нүд хэвийн бус улаан рефлекс харагдахгүй, зүүн нүд хэвийн бус цагаан рефлекс үүссэн.



Зураг 11. НУУР шалгахад зовхийг нээх аргууд

Б.4.3.10 НУУР шинжилгээний үед нүдний гадна үзлэгээр илэрч болох эмгэгүүд



Зураг 12. Хоёр нүдгүй байх/ төрөлхийн нүдний алим хөгжөөгүй гаж хөгжил/



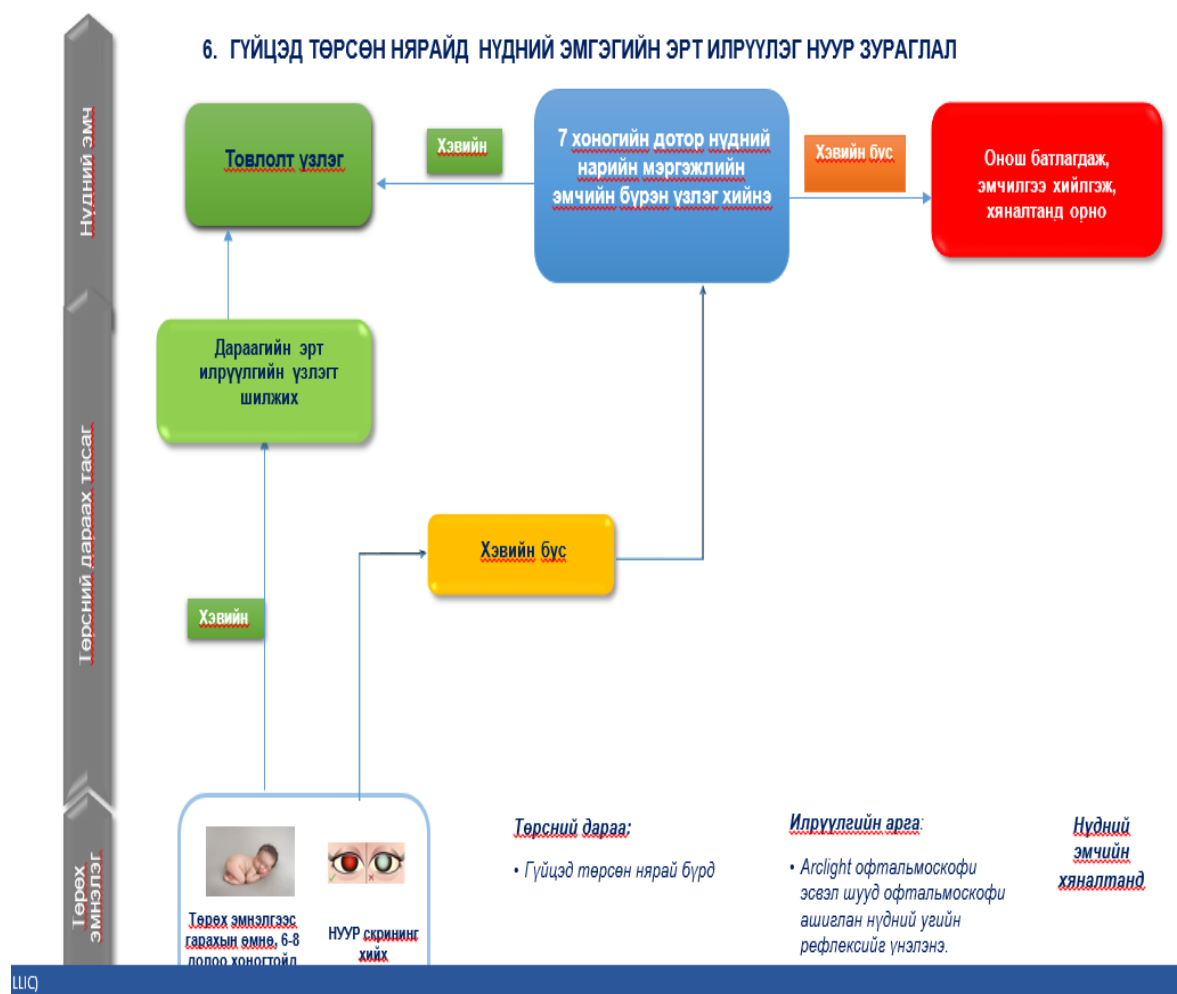
Зураг 13.Зовхины төрөлхийн колобом (нэг болон 2 нүдэнд байж болно).



Зураг 14. Зовхины гемангиом



Зураг 15. Төрөлхийн зүүн нүдний зовхины буулт (нэг болон 2 нүдэнд байж болно).



Зураг. Нярайд нүдний угийн улаан рефлексийн скрининг хийх зураглал

Б.4.4 Дутуу төрсөн нярайд дутуу нярайн ретинопатийн скрининг хийх арга, техник

Б.4.4.1 ДНР-ийн скринингэд хамруулах шалгуур

Монгол улс тээлтийн нас ≤ 34 долоо хоног ба түүнээс бага (33 долоо хоног, 6 өдөр ба 34 долоо хоног) төрсөн жин ≤ 2000 грамм ба түүнээс бага жинтэй дутуу төрсөн бүх нярайг ДНР-ийн скрининг үзлэгт хамруулна. Дээрх хоёр шалгуурын аль нэгийг хангасан байх хэрэгтэй. Мөн тээлтийн нас 34 долоо хоногоос их, төрсөн жин 2000 граммаас дээш жинтэй боловч эх барихын ужиг өгүүлэмжтэй эхээс төрсөн, эрсдэлт хүчин зүйлс бүхий дутуу нярайг мөн үзлэгт хамруулна.

Б.4.4.2 Хугацааг сонгох:

Дутуу нярайн ретинопатийн скрининг шинжилгээг төрсний дараах 21-28 хоногтойд хүүхдийн нүдний нарийн мэргэшсэн эмч эсвэл торлогийн эмч хийнэ.

Б.4.4.3 Дутуу нярайн ретинопати илрүүлэх нүдний угийн шинжилгээ хийхэд бэлтгэх:

Дутуу нярайн ретинопатийн скрининг хийхдээ нүдний уг шинжлэхийн өмнө хүүхэн хараа өргөсгөх (tropicamide 0.8% ба phenylephrine 5%-5 мл) хавсарсан дусаалгыг үзлэг хийхээс 30-40 минутын өмнө 10-15 минутын зайтай хоёр удаа нүдэнд дусааж хүүхэн харааг өргөсгөнө.

Үзлэг хийхийн өмнө нүдэнд мэдээ алдуулах (proparacaine hydrochloride 0.5%-5 мл) дусаалга 1 удаа дусаана.

Шууд бус офтальмоскопи болон 20, 28, 30D линз, склер дарагч, зовхи тэлэгч хэрэглэн нүдний уг шинжилнэ. Шаардлагатай тохиолдолд нэмэлт шинжилгээ нүдний болох ЭХО болон RETCAM, FORUS-аар нүдний угийн зургийг авна. Нүдний угт илэрсэн өөрчлөлтийг өвчний үе шат, байрлалаас хамаарч нүдний эмч хянаж, эмчилгээнд хамруулна.



Зураг 1. ДНР скрининг хийж байгаа нь.
Шаардлагатай бол нүдний угийн зураг авна.

Б.4.4.4 Нүдний угийн зураг авах

FORUS ба RETCAM-аар нүдний угийн зураг авах

FORUS ба RETCAM нь торлог бүрхүүлийг өргөн талбайд харж, зураг авдаг аппарат юм. Дижитал дүрсийг ашиглан урт хугацааны эмнэлзүйн явц, үр дүнг хянах, үнэлэх, баримтжуулахад хэрэглэдэг.

Нүдний угийн зураг авах заалт:

- Нүдний угийн эмгэгийг илрүүлж, оношлох
- Зураг авч баримтжуулах
- Давтан үзлэгээр харьцуулан дүгнэх
- Эмчилгээний төрөл боловсруулах



Зураг 2. RETCAM-аар нүдний угийн зураг авах

Б.4.4.5 Нүдний угийн зураг авах эсрэг заалт:

Хүүхдийн биеийн байдал маш хүнд үед нүдний угийн зураг авахгүй.

Хэрэглэгдэх зүйлс:

- FORUS, RETCAM
- Зовхи тэлэгч
- Склер дарагч
- Tropicamide 0.8% ба phenylephrine 5%-5 мл
- Антибиотик дусаалга (Ofloxacin 0.3%-5мл, Tobromycin 0.3%-5мл)
- Proparacaine hydrochloride 0.5%-5мл
- Хөвөн, салфетка

Б.4.4.6 Үйлдлийн технологи

- Нүдний скринингийн өмнө эцэг эх, асран хамгаалагчдад нүдний скрининг ба үйлдлийн талаарх мэдээлэл, зааварчилгаа өгнө.
- Үйлдлийг нүдний эмч, сувилагч мөн нярайн сувилагч гүйцэтгэнэ.
- Нярай бүрт ариутгасан зовхи тэлэгч болон склер дарагчийг хэрэглэнэ.
- Хүүхэн хараа өргөсгөх tropicamide 0.8% ба phenylephrine 5%-5 мл хавсарсан дусаалгыг үзлэг хийхээс 30-40 минутын өмнө 10-15 минутын зайтай хоёр удаа нүдэнд 1-2 дусал дусааж хүүхэн харааг өргөсгөнө.
- Үзлэг хийхийн өмнө нүдэнд мэдээ алдуулах дусаалга proparacaine hydrochloride 0.5%-5 мл дусаалга 1 удаа дусаана.
- Эмч гараа угааж, үзлэг бүрийн өмнө гар ариутгагч хэрэглэнэ.
- Зовхи тэлэгч тавьж нүдний угийн зураг авч шинжлэхдээ склер дарагч хэрэглэнэ.
- Үзлэг дууссаны дараа зовхи тэлэгчийг авч нүдэнд антибиотик (Ofloxacin 0.3%-5 мл, Tobramycin 0.3%-5мл ...) дусаана.
- Сувилагч хэрэглэсэн зовхи тэлэгч ба склер дарагчийг ариутгалд илгээнэ.

- Шаардлагатай бол FORUS ба RETCAM-аар нүдний угийн зураг авч хиймэл оюун ухаанд суурилсан iTELEGEN-ээр оношлож, хянана.
- Скринингийн үр дүнг холбогдох бичиг баримтад тэмдэглэнэ. Мөн асран хамгаалагчид тайлбарлан мэдээлнэ.



Зураг. Дутуу нярайн ретинопатийн скрининг хийх зураглал

Б.4.5 Сонсголын скрининг шинжилгээ

Б.4.5.1 Үндсэн зарчим

1. Төрсөн нярай бүрийг өөрийн нойроор унтаж байхад сонсголын скринингийг хийнэ. Нярайн сонсголын скринингийг сургалтанд хамрагдсан эмч, сувилагч, эмнэлгийн мэргэжилтэн энэхүү зааврыг чанд баримтлан гүйцэтгэж, скринингийн үр дүнг холбогдох бичиг баримтад тэмдэглэнэ.

2. Нярайн сонсголын скринингийн үр дүнд нэг ба хоёр талын чихэнд **Тэнцсэн буюу Pass** болон нэг ба хоёр талын чихэнд **Нягтлах буюу Refer** гэсэн хариу хамаарна.

3. Хэрэв нярайн биеийн байдал маш хүнд, эсвэл нярайн эмгэгийн тасагт шилжин эмчлүүлэх тохиолдолд хүүхдийн биеийг сайжирсны дараа, эмнэлгээс гарахаас өмнө сонсголын скринингэд хамруулан, үр дүнг холбогдох бичиг баримтад тэмдэглэнэ.

4. Дутуу төрсөн харьцангуй эрүүл нярайд сонсголын скринингийг эмнэлгээс гарахын өмнө ба 28 хоногтойгоос хойш хийнэ.

5. Дутуу нярайн биеийн байдал хүнд болон эсрэг заалтыг харгалзан сонсголын скринингэд хамруулах боломжгүй тохиолдолд эмнэлгээс гарахаас өмнө эсвэл жирэмсний тээлтийн нас 38-40 долоо хоног хүрэхэд сонсголын скринингэд хамруулж болно.

6. Нярайд сонсгол буурах эрсдэлт хүчин зүйлс тодорхойлогдсон, нярайн эрчимт эмчилгээний тасагт хэвтэн эмчлүүлсэн нярай байвал сонсголын скринингийг зөвхөн сонсголын дуудлагат потенциалын шинжилгээгээр хийж гүйцэтгэнэ.

7. Нярайн сонсголын давтан скринингийг төрсний дараах 14 хоногоос 1 сарын дотор хийж гүйцэтгэнэ.

8. Нярайд сонсголын эхний скринингэд отоакустик эмиссионы шинжилгээ (OAE) -ээр **нягтлах** хариу гарсан бол дараагийн давтан скринингийг отоакустик эмиссионы (OAE) болон сонсголын дуудлагат потенциал (ABR) шинжилгээний аль нэгээр давтан нягтлаж болно.

9. Хэрвээ нярайн сонсголын эхний скринингэд автомат сонсголын дуудлагат потенциал шинжилгээ ашигласан бол дараагийн давтан шинжилгээг заавал сонсголын дуудлагат потенциалын шинжилгээгээр давтаж нягтална.

10. Нярайд сонсголын эхний скринингэд нэг талын чихэнд **нягтлах** хариу илэрсэн тохиолдолд давтан скринингийг заавал хоёр талын чихэнд давтан хийнэ.

11. Нярайн сонсголын скринингэд **нягтлах (refer)** хариу нэг болон хоёр чихэнд давтан илэрвэл хүүхдийн насаар 3 сар дотор сонсголын эмчид хандаж, сонсголын дэлгэрэнгүй шинжилгээнүүд болох сонсголын дуудлагат потенциал (ABR), 1000 герцийн тимпанометр (1000Hz TM), шаардлагатай тохиолдолд сонсголын цацраг буюу отоакустик эмиссион (OAE), тайван үеийн сонсголын хариу урвалын шинжилгээ (ASSR), зан төлөвийн аудиометрийг хийж сонсгол бууралтыг баталж, оношилно.

12. Хүүхдэд төрөлхийн сонсгол бууралт, дүлий болон бусад сонсголын эмгэг оношлогдвол хүүхдийн насаар 6 сар дотор бусад төрөлжсөн мэргэжлийн эмч нарын (чих-хамар-хоолой, хэл засал, удамзүй, нүд, зүрх судас, эрүү нүүр г.м) үзлэгт хамруулан, хавсарсан оношийг тодруулж, нөхөн сэргээх болон бусад төрлийн эмчилгээнд хамруулсан байна.

Б.4.5.2 Үе шат

Нярайн сонсголын скринингийг сонсголын цацраг (OAE) ба сонсголын дуудлагат потенциалын шинжилгээ (AABR)-ний аргыг ашиглан дараах 3 үе шатаар гүйцэтгэнэ.

1 шат буюу сонсголын эхний скрининг

- Шинээр мэндэлсэн нярайд төрсний дараах 48-72 цагт сонсголын скрининг хийхээр сургагдсан нярайн эмч, сувилагч нар амаржих газар, АНЭ, БОЭТ, лавлагаа шатлалын эмнэлгийн төрсний дараах тасагт эхний сонсголын скринингийг хийж гүйцэтгэнэ.

- Хүний нөөц хангалтгүй үед нярайн сонсголын скринингийн сургалтад хамрагдсан бусад эмч, эмнэлгийн мэргэжилтнүүд (хүүхдийн эмч, чих-хамар-хоолойн эмч, сонсголын эмч, сонсголын лаборант, сувилагч) гүйцэтгэж болно.

Дүгнэлт гаргах:

- Хоёр талын чихэнд Тэнцсэн (Pass) хариу илэрсэн нярайн сонсголыг хэвийн гэж үнэлэх ба нярайд сонсгол буурах өндөр эрсдэл байгаа эсэхийг асууж тодруулна.



Зураг 1. Сонсголын скринингийн сонсголын цацраг шинжилгээний “Тэнцсэн” буюу “Pass” хариу

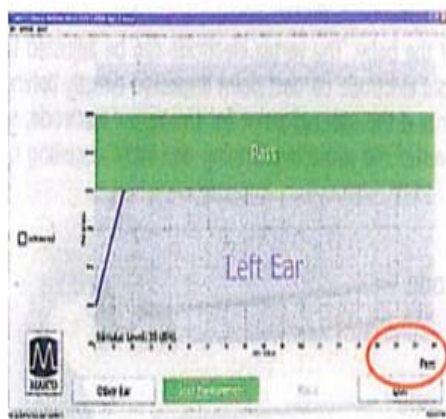
- Сонсгол буурах өндөр эрсдэлгүй нярайг цаашид эх хүүхдийн эрүүл мэндийн цахим дэвтрийн дагуу тогтмол үнэлэхийг зөвлөнө.
- Үнэлэх явцад зовуурь илэрсэн ба сонсгол, хэл ярианы хөгжил насандаа тохирохгүй, хоцрогдолтой тохиолдолд сонсголыг давтан заавал шалгуулахыг зөвлөнө.
- Сонсгол буурах өндөр эрсдэлтэй эсэхээс хамаарч давтан скринингийг товлож болно.
- Сонсгол буурах өндөр хүчин зүйлс тодорхойлогдсон нярайг 9 сарын дараа давтан сонсгол шалгуулахыг зөвлөнө.
- Нэг болон хоёр талын чихэнд Нягтлах (Refer) хариу илэрсэн нярайг 14-30 хоногийн дотор, амаржих газар болон аймгийн нэгдсэн эмнэлгийн амбулаториор нярайн сонсголын давтан скринингэд хамрагдахыг зөвлөнө.

II шат буюу сонсголын давтан скрининг

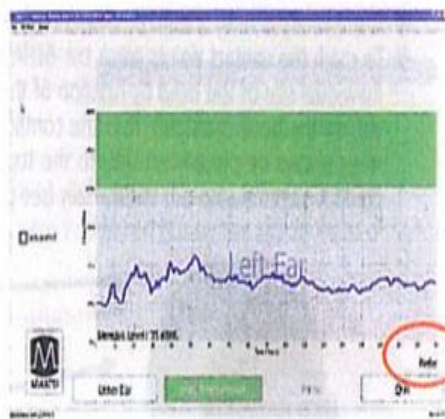
Нярайн сонсголын давтан скринингийг амаржих газар, АНЭ, БОЭТ, лавлагаа шатлалын эмнэлгийн амбулаторид тухайн сонсголын эхний скринингийн шалгасан аргаар, заавал хоёр талын чихэнд давтан хийнэ.

Хоёр талын чихэнд Тэнцсэн (Pass) хариу илэрсэн нярайн сонсголыг хэвийн гэж үнэлэх ба нярайд сонсгол буурах өндөр эрсдэл байгаа эсэхийг асууж тодруулна.

Typical result: PASS



Typical result: REFER



Зураг 2. Нярайн сонсголын скринингийн автомат сонсголын дуудлагат потенциалын шинжилгээний үр дүн: тэнцсэн ба нягтлах

- Сонсгол буурах өндөр эрсдэлгүй нярайг цаашид эх хүүхдийн эрүүл мэндийн дэвтрийн дагуу тогтмол үнэлэхийг зөвлөнө.
- Үнэлэх явцад зовуурь илэрсэн ба сонсгол, хэл ярианы хөгжил насандаа тохирохгүй, хоцрогдолтой тохиолдолд сонсголыг давтан заавал шалгуулахыг зөвлөнө.
- Сонсгол буурах өндөр эрсдэлтэй эсэхээс хамаарч давтан скринингийг товлож болно.
- Сонсгол буурах өндөр хүчин зүйлс тодорхойлогдсон нярайг 9 сарын дараа давтан сонсгол шалгуулахыг зөвлөнө.
- Нэг болон хоёр талын чихэнд Нягтлах (Refer) хариу давтан илэрсэн нярайг хүүхдийн насаар 3 сар дотор, сонсголын дэлгэрэнгүй шинжилгээнд хамруулахаар илгээнэ.

III шат буюу онош батлах

- Аймаг, дүүргийн НЭ, БОЭТ, төрөлжсөн мэргэжлийн эмнэлэгт хүүхдийн 3 сартайд сонсгол судлаач эмч сонсголын дуудлагат потенциалын шинжилгээг хийж сонсгол бууралт, дүлий болон бусад төрлийн сонсголын эмгэгийн оношийг батлана. Шаардлагатай тохиолдолд сонсголын бусад дэлгэрэнгүй шинжилгээнүүд болох 1000 герцийн тимпанометр (1000Hz tympanometry), отоакустик эмиссион (OAE), тайван үеийн сонсголын хариу урвалын шинжилгээ (ASSR), зан төлвийн аудиометр (behavioral audiometry)-ийг хийж оношийг бататгаж, ялган оношилно.
- Сонсголын дуудлагат потенциалын шинжилгээгээр хоёр талын чихэнд хэвийн сонсголтой гэж үнэлэгдсэн хүүхдэд сонсгол буурах эрт эрсдлүүдийг тодруулж, эрт илрүүлгээс хасч, цаашид хүүхдийн сонсох байдлын хөгжлийг эх хүүхдийн эрүүл мэндийн дэвтрийн дагуу тогтмол үнэлэхийг зөвлөнө.
- Сонсгол буурах өндөр эрсдэлгүй нярайг цаашид эх хүүхдийн эрүүл мэндийн дэвтрийн дагуу тогтмол үнэлэхийг зөвлөнө. Үнэлэх явцад зовуурь илэрсэн болон

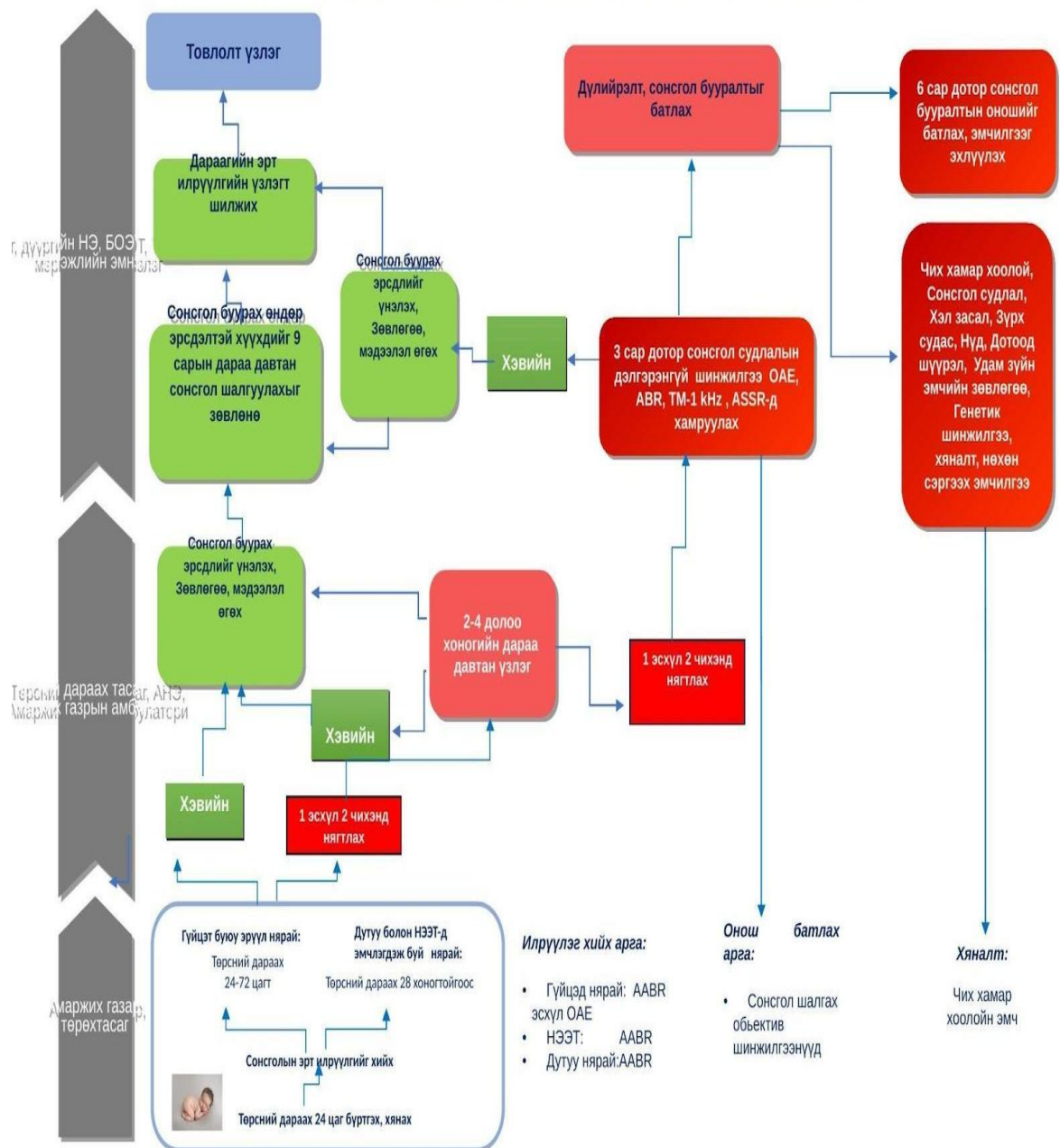
сонсгол, хэл ярианы хөгжил насандаа тохирохгүй, хоцрогдолтой тохиолдолд сонсголыг давтан заавал шалгуулахыг зөвлөнө.

- Сонсгол буурах өндөр хүчин зүйлс тодорхойлогдсон нярайг 9 сарын дараа давтан сонсгол шалгуулахыг зөвлөнө.

- Нэг болон хоёр талын чихэнд сонсгол бууралт, дүлий болон бусад төрлийн сонсголын эмгэг оношлогдсон тохиолдолд хүүхдийн насаар 6 сар дотор бусад төрөлжсөн мэргэжлийн эмч нарын (чих-хамар-хоолой, сонсгол, хэл засал, удамзүй, нүд, зүрх судас, эрүү нүүр) үзлэгт хамруулан, хавсарсан оношийг тодруулж, нөхөн сэргээх болон бусад төрлийн эмчилгээг эхэлнэ.

НЯРАЙН ТӨРӨЛХИЙН ДҮЛИЙРЭЛТ, СОНСГОЛ БУУРАЛТЫН ЭРТ ИЛРҮҮЛГИЙН ЗУРАГЛАЛ

3. НЯРАЙН ТӨРӨЛХИЙН ДҮЛИЙРЭЛТ, СОНСГОЛ БУУРАЛТЫН ЭРТ ИЛРҮҮЛГИЙН ЗУРАГЛАЛ



Б.4.5.2 Үйлдлийн тодорхойлолт, аргачлал

Сонсголын дуудлагат потенциалын автомат шинжилгээний (СДПАШ) аргаар нярайд сонсголын скрининг хийх аргазүй

Тодорхойлолт

Сонсголын дуудлагат потенциал автомат шинжилгээ (СДПАШ) - Нярай хүүхдэд 35 дБ-ийн хүчтэй дууны цочруулыг сонсгоод тархины баганаас уг сэдээлтэд хэрхэн хариулж буйг автоматаар үнэлэх сонсголын бодит шинжилгээний арга юм. Дууны цочролоор сонсголын анализаторын захын хэсэгт (дун) үүссэн сэрэл цахилгаан потенциал болон хувирч, сонсголын анализаторын захын дамжуулах замаар дамжин өнгөрөх явцад үүсгэж буй цахилгааны идэвхжлийг хэмжиж буйг *сонсголын дуудлагат потенциалын шинжилгээ (СДПШ)* гэнэ. Сонсголын дуудлагат потенциалын шинжилгээ нь 100% мэдрэг ба өвөрмөц чанар 95-98% тул нярайн сонсгол шалгах үндсэн шинжилгээний арга болдог.

Б.4.5.3 Эсрэг заалт

Хүүхэд тайван бус, унтаагүй, уйлж буй

Халуурсан ба бусад эрхтэн-тогтолцооны эмгэгийн цочмог үе

Булчингийн таталт, чангарал, чичирхийлэл

Б.4.5.4 Хийх орчин

Орчны шуугианаас харьцангуй тусгаарлагдсан зориулалтын өрөөнд хүүхдийг өөрийн нойроор унтаж байхад хийж гүйцэтгэнэ. Сонсгол шалгах орон зайд эрчим хүчний хангамжийн хувьд цахилгааны илүүдэл болон эсэргүүцэлгүй.

Б.4.5.5 Үйлдлийн технологи

- Сонсголын скринингийн өмнө эцэг эх, асран хамгаалагчдад сонсголын скрининг болон үйлдлийн талаарх мэдээлэл, зааварчилгаа өгнө.

- Нярай болон эхийн холбогдох мэдээллийг төхөөрөмжид оруулна.

- Берафоны электрод байрлах хүүхдийн толгойн хэсгийн арьс нь хуурай, цэвэр, тослоогүй байх бөгөөд заагдсан хэсгүүдэд гелийг түрхэн электродыг хүрэлцүүлж байрлуулна.

- Берафоны электродуудыг чанга дарахгүй, чихэн дээр зай завсар үүсгэлгүй байрлуулсны дараа шинжилгээг эхэлнэ (Электрод нааж үзэх шаардлагатай AABR -ийг хэрэглэх үед нэг удаагийн 4 ш электродыг толгойн харгалзах хэсгүүдэд нааж хэмжинэ).

- Хоёр талын чихийг ээлжлэн шалгах ба 35 дБ дууны хүчээр сонсголын мэдрэлд сэдээлт өгч, компьютероос боловсрогдож автоматаар хариу гартал хэмжилтийн хугацаанд хүлээнэ.

- Нэг талын чихийг шинжлээд хэвийн эсвэл нягтлах хариу гарсны дараа нөгөө талын чихний сонсголыг мөн адил аргаар шалгана.

Б.4.5.6 Сонсголын цацраг (СЦ) буюу отоакустик шинжилгээ (ОАЕ)-ний аргаар нярайд сонсголын скрининг хийх аргазүй

Тодорхойлолт

Дуу авианы сэдээлтэнд дунгийн Кортийн эрхтний гадна сормослог эсүүд цочирч, түүний хариу урвал болох бага эрчимтэй дуу дотор чихнээс буцан хэнгэргэн хальсаар дамжин гадна сувагт тархдаг. Энэ хариу урвалыг чихний гадна сувагт байрлуулсан өндөр хүчин чадалтай микрофон бүхий багажийн тусламжтай хэмжиж, дотор чихний гадна сормослог эсүүдийн үйл ажиллагааг үнэлэхийг *сонсголын цацраг шинжилгээ* буюу *отоакустик эмиссион (ОАЕ)* гэнэ.

ОАЕ зөвхөн дотор чихний гадна сормууслаг эсүүдийн хариу урвалыг хэмждэгээс төрөлхийн сонсгол бууралтын 10 орчим хувийг эзэлдэг сонсголын нейропати оношлогдохгүй үлдэх эрсдэлтэй байдаг. Тиймээс олон улсад сонсгол буурах өндөр эрсдэлтэй нярай тэр дундаа нярайн эрчимт эмчилгээний тасагт эмчлэгдсэн нярайд сонсголын скринингийг сонсголын дуудлагат потенциалын аргаар шалгахыг зөвлөдөг.

Б.4.5.7 Эсрэг заалт

- Хүүхэд тайван бус, унтаагүй, хөдөлгөөнтэй, уйлж буй
- Халуурсан ба бусад эрхтэн-тогтолцооны эмгэгийн цочмог үе
- Гадна чихний сувгийн гаж хөгжил, битүүрэл, нарийсал
- Дунд чихний эмгэгүүд

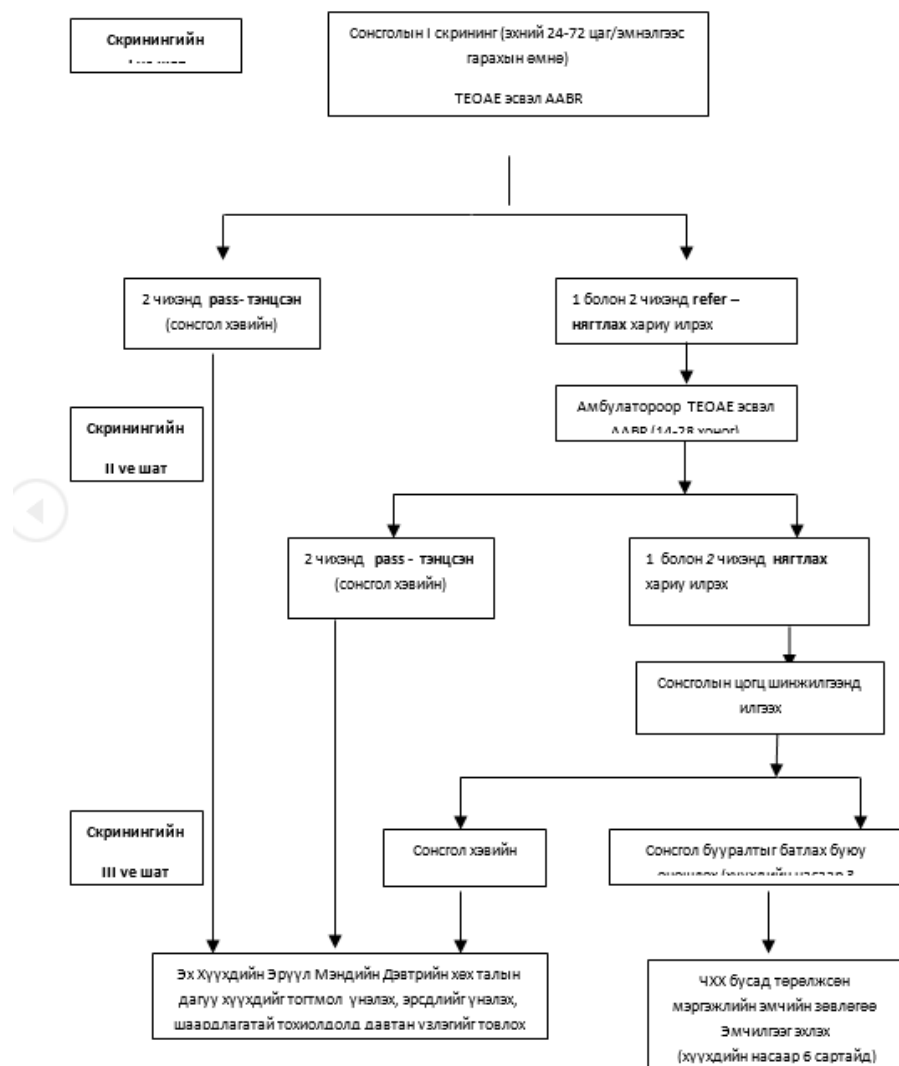
Б.4.5.8 Хийх орчин

Орчны шуугианаас харьцангуй тусгаарлагдсан өрөөнд хүүхдийг өөрийн нойроор унтаж байхад хийж гүйцэтгэнэ.

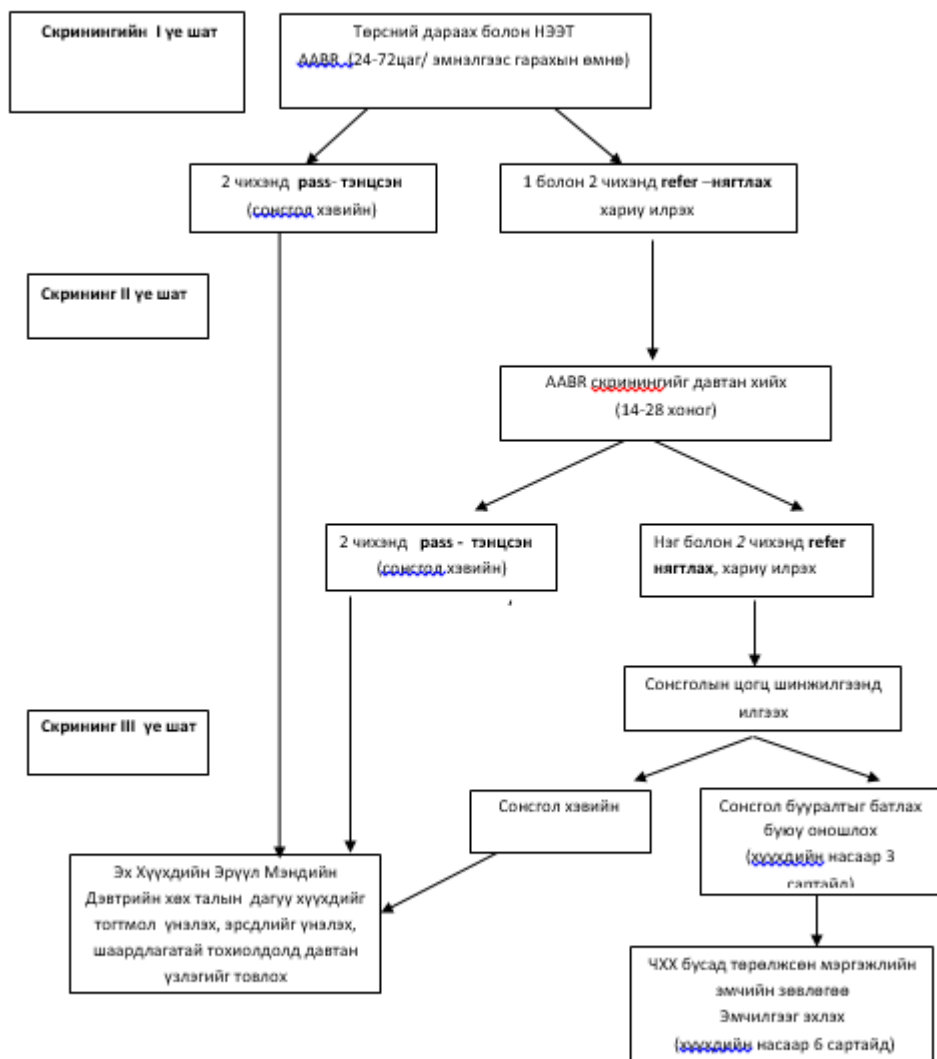
Б.4.5.9 Үйлдлийн технологи

- Сонсголын скринингийн өмнө эцэг эх, асран хамгаалагчдад сонсголын скрининг болон үйлдлийн талаарх мэдээлэл, зааварчилгаа өгнө.
- Нярай болон эхийн холбогдох мэдээллийг төхөөрөмжид оруулна.
- Хүүхдэд чихний үзлэг хийж, гадна чихний сувгийн голчтой тохирох чихний бөглөөсийг сонгон проб кабельд байрлуулна.
- Чихний бөглөөс чихний гадна сувагт таарсан эсэхийг бөглөөсний сорилоор шалгаад ОАЕ шинжилгээний хариу урвал 100% болтол хийнэ.
- Шинжилгээний үзүүлэлт аппаратын дэлгэцэд гарах ба ОАЕ гүйцэд илэрсэн тохиолдолд тэнцсэн хариу гарна. Илрээгүй болон хангалтгүй илэрсэн тохиолдолд нягтлах хариу гарна.
- Нэг талын чихэнд сонсголын скринингийг хийж хэвийн эсвэл нягтлах хариу гарсны дараа эсрэг талын чихний сонсголыг мөн адил аргаар шалгана.

**Протокол 1. ТЕОАЕ болон ААВР-т суурилсан нярайн сонсголын скрининг шинжилгээ
(гүйцэд, эрүүл нярай)**



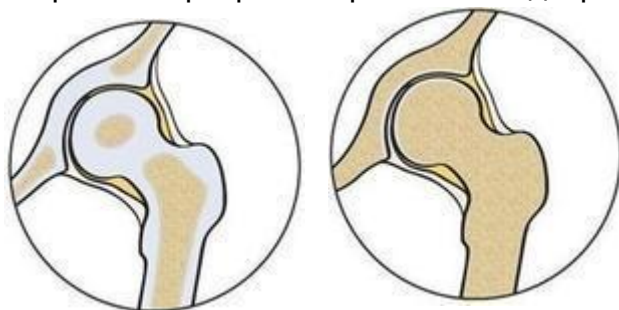
Протокол 2. AABR-т суурилсан нярайн сонголын скрининг шинжилгээ
(Нярайн эрчимт эмчилгээний тасагт хэвтэн эмчлүүлсэн нярай)



Б.4.6. Нярайн түнхний дутуу хөгжлийн скрининг шинжилгээ

Б.4.6.1 Хэт авиан шинжилгээг гүйцэтгэх ерөнхий дэс дараалал:

- Эцэг эх, асрамжлагчдад нярайн түнхний хэт авиан шинжилгээний талаар мэдээлэл, зааварчилгаа өгнө.
- Нярайн орны дугаар, төрсөн огноо, хүйс, жин, эхийн нэр, нас, гэрийн хаяг, оношилгоо хийсэн огноог бүртгэнэ.
- Хүүхдийн дараах мэдээллийг хэт авиан аппаратад шивж оруулна. Үүнд: Эхийн нэр, регистрийн дугаар, нярайн орны дугаар эсвэл регистр, төрсөн огноо, хүйс, холбоо барих утас
- Үзлэгийн өрөөнд өлгий ширээ байрлуулах ба уг ширээ нь нярайн өлгийг задлахад зориулагдана.
- Бэхлэгч ор тавих өөр нэгэн ширээг үзлэгийн өрөөнд байрлуулна. Эмчийн гарын бугуйг бэхлэгч орны ирмэг дээр тавихад аль болох эвтэйхэн байхаар уг ширээний өндрийг тохируулна.
- Хэт авиан оношилгоог олон улсын стандарт аргачлалаар гүйцэтгэнэ.
- Хүүхдийн баруун түнхний үеийг эхэлж шинжилнэ.
- Баруун, зүүн түнхний үе тус бүр хоёр, нийт дөрвөн хэт авиан зургийг авч (нэг зураг нь хэмжилттэй), хэт авиан аппаратад хадгална.
- Баруун, зүүн түнхний үе тус бүрийн хэт авиан нэг зураг дээр хэмжилт хийнэ.
- Оношийн чанарын хяналтын онлайн системд дөрвөн зургийг байршуулж, “хяналтын эксперт эмч” хянаж, оношийг баталгаажуулна.
- Онош тодруулах шаардлагатай бол давтан дуудаж, нярайн түнхийг хэт авиагаар давтан шинжилнэ.
- Үзлэгийн арга техникийг зөв эзэмших нь түнхний хэт авиан чанартай стандарт зураг гарган авахад нэн тустай. Чанартай зураг гаргасан тохиолдолд хэт авиан аппаратын дэлгэц дээр харагдах зүслэгээр оношилгоонд ашиглах боломжтой эсэхийг шалгах төдийгүй зөвхөн дэлгэц хараад алдаагүй оношлох боломж олгоно.
- Насанд хүрэгсэдтэй харьцуулахад хүүхдийн ялангуяа нярай, бага насны хүүхдийн түнхний үеийг үүсгэж байгаа анатомийн ихэнх бүтэц мөгөөрс байх ба хүүхэд өсөж, томрохын хэрээр мөгөөрс нь ясан эдээр солигддог (Зураг 1).

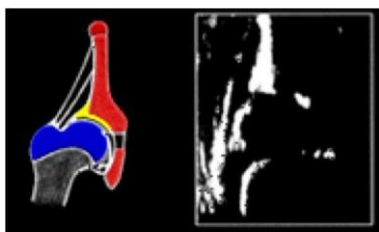


а. Хүүхдийн түнхний үе

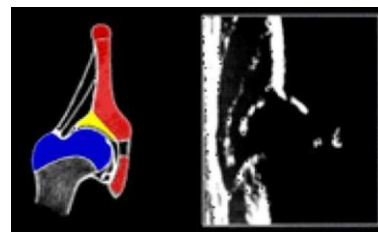
б. Насанд хүрэгсдийн түнхний үе

Зураг 6. Түнхний үений бүтэц

Ё.1.13 Хүүхдийн түнх **гүйцэд хөгжсөн** үед түнхний гол бүтэц болох **сүүжний тогооны хөмөг** бүрэн хэлбэржиж, дунд чөмгөний толгойн дийлэнх нь хангалттай ясан “дээвэр”-тэй болсон байна.



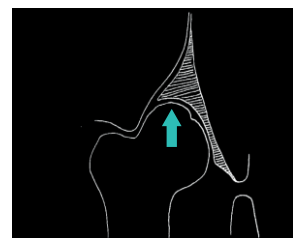
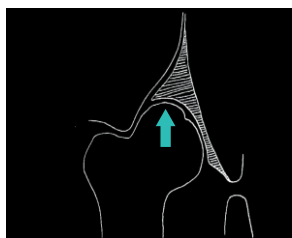
а. Гүйцэд хөгжсөн түнхний үе



б. Дутуу хөгжсөн түнхний үе

Зураг 7. Хүүхдийн бүрэн гүйцэд хөгжсөн түнх, Дутуу хөгжсөн түнх

Ё.1.14 Түнх **дутуу хөгжсөн** тохиолдолд **сүүжний тогооны хөмөг** бүрэн хэлбэржээгүй, дунд чөмгөний толгойн зөвхөн 50 ба түүнээс бага хувь нь ясан “дээвэр”-тэй, дийлэнх хэсэг нь мөгөөрсөн “дээвэр”-тэй байна (Зураг 2). Энэ үед түнхний ясжиж амжаагүй мөгөөрсөн “дээвэр”-т дунд чөмгөний толгойноос ирэх даралт үргэлжилсээр байвал цаашид мултралаар хүндрэх өндөр эрсдэлтэй. (Зураг 3)



Зураг 8. Түнхний мултрал

Б.4.6.2 Үйлдлийн технологи

1. Баруун түнхийг шинжлэх

- Хүүхдийг бэхлэгч оронд зүүн хажуугаар нь байрлуулж, баруун түнхийг шинжилнэ. Зүүн гарын долоовор хуруугаар дунд чөмгөний их эргүүлгийг тэмтэрч олоод, их эргүүлгийн урд эрхий хуруу, их эргүүлгийн ард долоовор ба дунд хурууг тус тус байрлуулна.

- Баруун гараараа гелийг авч, хүүхдийн арьсанд түрхээд, үүсгэн бүртгэгчийг их эргүүлгэн дээр байрлуулна. Үүсгэн бүртгэгчийг бэхлэгч орны хажуу хашлагатай параллель байдлаар эгц босоо байрлуулна. Тэнийлгэсэн эрхий хуруугаар үүсгэн бүртгэгчийг урдаас нь долоовор ба дунд хуруугаар араас нь барина. Дунд хуруу хүүхдийн арьсанд шүргэлцсэн байна.

- Шинжлэгчийн хоёр гарын бугуй бэхлэгч орны хажуугийн хашлаганд зөөлөн тулсан байх шаардлагатай. Дэлгэц рүү харахаас өмнө хүүхдийн ба хурууны байрлал, үүсгэн бүртгэгч, гарын байрлалыг дахин шалгана.

- Шаардлагатай үед дэлгэцэн дээрх дүрсийг зогсоох хөл гишгүүрийг гишгэхэд бэлэн байрлалд хөлөө байрлуулна.

2. Түнхний хэт авиан дүрслэл гарган авах

- Үүсгэн бүртгэгчийг их эргүүлгийн (*trochanter major*) харалдаа орны хашлагатай параллелиар урагш, хойш хөдөлгөнө. Энэ үеэр эмч дэлгэцэн дээр түнхний үеийг харсаар байх ба зөвшөөрөгдөх гарын хөдөлгөөн зөвхөн “урагшаа, хойшоо, урагшаа, хойшоо”.

- Түнхний үе харагдмагц ташаа ясны доод төгсгөлийг олохын тулд гарын хөдөлгөөний далайцыг багасгана. Ташаа ясны доод төгсгөлийг олж хармагц тэр дор нь хэт авиан дүрсийг зогсооно. Гарын зөвшөөрөгдөх хөдөлгөөн урагшаа, хойшоо хөдөлгөөний далайцыг багасгасан: *ялимгүй - ялимгүй - ялимгүй - зогс!*

- Доод төгсгөл харагдмагц дэлгэцэн дээрх дүрсээ зогсоосны дараа ташаа яс эгц шулуун (стандарт зүслэг) байгаа эсэхийг шалгана. Хэрэв ташаа яс эгц шулуун бус бол үүсгэн бүртгэгчийн байрлалыг харж, засна.

- Ташаа яс эгцэртэл үүсгэн бүртгэгчийг шаардлагатай зүг рүү (вентрал эсвэл дорсал) байранд нь эргүүлж, *урагшаа, хойшоо* хөдөлгөөнөөр доод төгсгөлийг дахин хайж эхэлнэ.

- Дээрх арга техникийг ягштал мөрдөж чадсан бол ташаа ясны доод төгсгөл, эгц шулуун ташаа яс харагдмагц үзлэг төгсөх ба энэ үед амсрын уруул (*labrum*) аяндаа тодорч харагдана.

3. Зүүн түнх шинжлэх

Эмч хүүхдийг эсрэг хажуу руу эргүүлнэ. Үүний тулд эмч зүүн гараараа хүүхдийн 2 хөлийн шагайнаас зэрэг атган барьж, харин баруун гараараа хүүхдийн зүүн гараас барьж, зөөлөн татна. Зүүн түнхийг баруун түнх шинжлэхтэй адил гүйцэтгэнэ.

4. Хэмжилт хийх арга, техник

Түнхний хэт авиан зурагт гурван шугам татаж, хоёр өнцөг үүсгэнэ.

Үндсэн шугам: Проксимал перихондр ташаа ясны хальсанд шилжих, Z цэгийг олж, Z цэгээс ташаа ясны хэт авиан ойлтыг шүргүүлэн доош татна.

Ясан хөмгийн шугам: Ташаа ясны доод төгсгөлөөс ясан хөмөгтэй “шүргэлцүүлэн” татна.

Мөгөөрсөн хөмгийн шугам: Ясан ирмэгээс сүүжний тогооны амсрын уруулын дунд хэсгийг дайруулан татна.

- Үндсэн ба ясан хөмгийн шугамны хооронд альфа өнцөг үүснэ.
- Үндсэн ба мөгөөрсөн хөмгийн шугам хооронд бета өнцөг үүснэ.

Б.4.6.3 Хазайлтын алдаа

Үүсгэн бүртгэгчийг хазайлгах үед хэт авиан долгионы тархалтын чиглэл өөрчлөгдсөнөөс янз бүрийн эдэд ялгаатай хурдаар тархаж, улмаар хэт авиан бодит дүрсийг гажуудуулна. Энэхүү дүрсийн гажуудал нь нуман (секторын) үүсгэн бүртгэгчээс эсвэл шугаман үүсгэн бүртгэгч хазайснаас үүснэ. Хазайлтын нөлөө нь оношийн ноцтой алдаанд хүргэдэг. Нуман үүсгэн бүртгэгчийг түнхний хэт авиан оношилгоонд ашиглахгүй.

Вентро-дорсал хазайлт

- Энэ тохиолдолд хэт авиан долгион стандарт хавтгайн зүслэгтэй ижил чиглэлд тархах тул хэт авиан дүрслэл зөв гарна. Гэхдээ ясан ирмэг орчмыг зөв үнэлэхэд бэрхшээл учирч, перихондр, ташаа яс өргөсөж, бүдэгшинэ.
- Ташаа яс өргөссөнөөс перихондр ташаа ясны периостод шилжиж байгаа Z цэгийг тодорхойлох боломжгүй болно.
- Анатомийн бүтцүүдийг ялган танихад төвөгтэй болсноос үндсэн шугам алдаатай татагдана.

Дорсо-вентрал хазайлт

Энэ тохиолдолд хэт авиан долгион өгзөгний хонхроор дамжиж түнхний үенд хүрснээс дүрс сүүжний тогооны арын хэсгээр (дорсал) зүсэгдсэн мэт (ясан ирмэг “хамар” хэлбэртэй) харагдана.

Кранио-каудал хазайлт

Энэ тохиолдолд ташаа ясны доод төгсгөл ихэвчлэн тод харагддаггүй, учир нь хэт авиан долгион ташаа ясанд хүрээд буцаж ойно. Кранио-каудал хазайлтын алдаа нь ихэвчлэн маш жижиг, жин багатай нярайд (их эргүүлэг илүү товгор байна) тохиолддог.

Каудо-краниал хазайлт

Энэхүү хамгийн ноцтой хазайлтын алдаа үүсэхэд хавсарсан олон зүйлс нөлөөлнө.

Үүсгэн бүртгэгч каудо-краниал чиглэлд хазайхад ясан хөмгийн медиал хэсэг дорсал хавтгайгаар зүсэгдсэн мэт харагдана. Энэ үед эмч сүүжний тогооны дорсал хэсгээр зүсэгдсэн гэж үзээд үүсгэн бүртгэгчийг улам вентрал чиглэлд эргүүлэхэд анатомийн хувьд зүслэгийн хавтгай ясан хөмгийн урд хэсгийг дайрсан байна.

- Дээрх хүчин зүйлс нь гүйцэд хөгжсөн эрүүл түнхийг байгаагаас нь дордуулан, мултрал мэт харагдуулж, оношийн алдаанд хүргэнэ.
- Ташаа ясны доод төгсгөл харагдахгүй.

Б.4.6.4 Дүгнэлт өгч, оношлох

• Зөвхөн стандарт хавтгайгаар зүсэгдсэн түнхний хэт авиан зургаар онош тавина. Хэмжилт нь дүрсэлсэн тодорхойлолтоор тавигдсан анхны оношийг батлах эсвэл үгүйсгэхэд зориулагдах ба хийсэн хэмжилтээ баримтжуулах шаардлагатай.

- Түнхний үений хэт авиан зурагт анатомийн бүтцүүд харагдаж байгаа эсэхийг шалгана.
- Баримжаалан таних дөрвөн бүтэц (ташаа ясны доод төгсгөл, стандарт зүслэг, сүүжний тогооны амсрын уруул ба яс мөгөөрсний зааг) шалгана.
- Хазайлтын нөлөөг шалгана.
- Шаардлагатай бүтцийг дүрслэн тодорхойлж (сүүжний тогооны ясан хөмөг - ясан ирмэг - сүүжний тогооны мөгөөрсөн хөмөг) урьдчилсан онош тавина.
- Хэмжилт хийж, урьдчилсан оношийг баталгаажуулна.

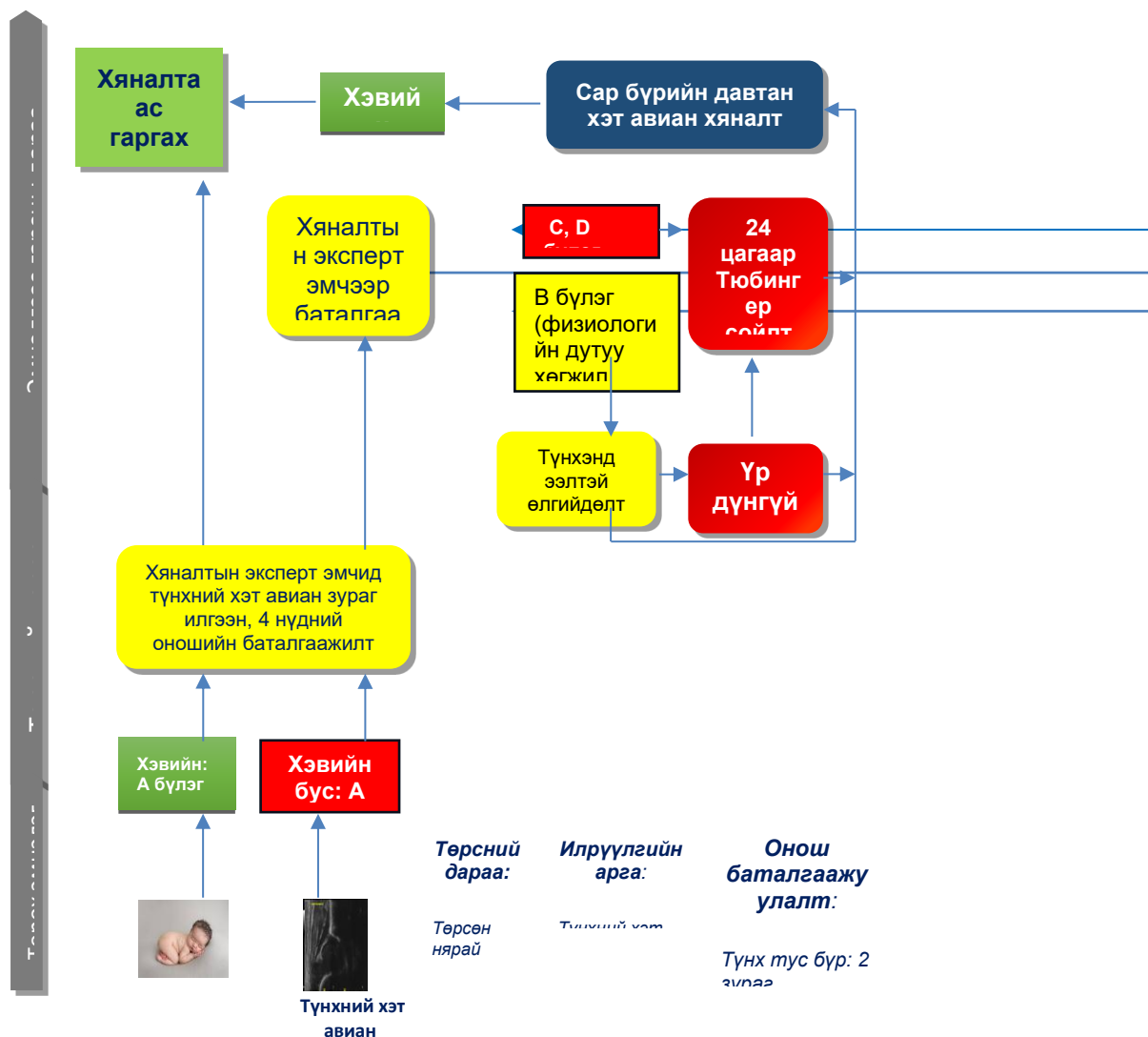
Б.4.6.5 Тайлагнах стандарт

1. Хэт авиан зургийн формат

- a) өвчтөний овог нэр
- b) төрсөн огноо
- c) хүйс
- d) регистрийн дугаар
- e) нярайн орны дугаар
- f) үзлэгийн огноо
- g) Холбоо барих утас
- h) Баруун, зүүн түнх аль нь болохыг заасан тэмдэглэгээ
- a. Түнх тус бүрд стандарт зүслэгээр авсан хоёр өөр зураг (нийт 4 зураг)
- i) Түнх тус бүрийн 2 зургийн аль нэг нь хэмжилттэй
- j) Өсгөлтийн хэмжээ $\geq 1.7:1$
- k) Онош: ABCD бүлгээр

2. Тайлагналтын стандарт

- a) Үзлэгийн огноо
- b) Нэр
- c) Нас
- d) Онош ABCD бүлэг
- e) Өнцгийн хэмжилт, оношийн баталгаажилт
- f) Эмчилгээ
- g) Эмчийн гарын үсэг



Зураг . Нярайн түнхний хэт авиан скрининг оношилгооны алгоритм

Б.4.7 Пульсоксиметрийн скрининг шинжилгээ

Б.4.7.1 Пульсоксиметрийн тухай ерөнхий ойлголт

Хөдөлгөөнд тэсвэртэй пульсоксиметр нь (нярай хүүхдийн онцлогт тохирсон) хөдөлгөөнт байдлаас үл хамааран артерийн цусны хүчилтөрөгчийн ханалтыг богино хугацаанд, нарийвчлалтай тодорхойлдог. Энэхүү зөөврийн төхөөрөмж нь үндсэн 2 хэсэгтэй: Нэгдүгээрт, дэлгэц бүхий хүчилтөрөгчийн ханалт, зүрхний цохилтын тоог заах хэсэг; хоёрдугаарт хэт ягаан туяаны мэдрэгч бүхий арьсанд хүрэх хэсгээс бүрдэнэ.



Зураг 9. Хөдөлгөөнд тэсвэртэй пульсоксиметр

Б.4.7.2 Хөдөлгөөнд тэсвэртэй пульсоксиметр ашиглан хэмжилт хийх

1. Пульсоксиметрийн мэдрэгч бүхий хэсгийг доорх зурагт харуулсны дагуу эхлээд нярайн баруун хөлийн уланд бэхэлж хэмжилт хийгээд, дараа нь баруун гарын алганд байрлуулж хэмжинэ.

2. Дэлгэцийг асааж хүчилтөрөгчийн ханалт, зүрхний цохилтын тоог хэмжиж, баруун гар ба хөлд хэмжсэн тоог тэмдэглэнэ.

3. Мөн захын цусны нэвчилтийн индексийг тэмдэглэнэ. Пульсоксиметр нь хэрэглэхэд хялбар ямар нэг тусгай ур чадвар шаардахгүй учир нярайн эмч, сувилагч, эх баригч нар ашиглах боломжтой. Тусгай орчин нөхцөл шаардахгүй ба нярай хүүхэд ээжийн хамт байх үед ч хийх боломжтой. Нярай хүүхдэд өвдөлт мэдрүүлэхгүй.



Зураг 10. Нярайн баруун гар ба хөлд пульсоксиметрийн мэдрэгчийг байрлуулсан байдал

4. Нярайн амьдралын эхний 24 цаг хүртэл хугацаанд ургийн цусны эргэлт хадгалагдах ба нярайн шилжилтийн үеийн цус эргэлтээс хамааран хуурамч эерэг үзүүлэлт гарч болно.

5. Цусан дахь хүчилтөрөгчийн ханалтын хэмжээ $\leq 89\%$ байгаа тохиолдол бүрт 15 минутын дараа давтан хэмжиж шалгах хэрэгтэй.

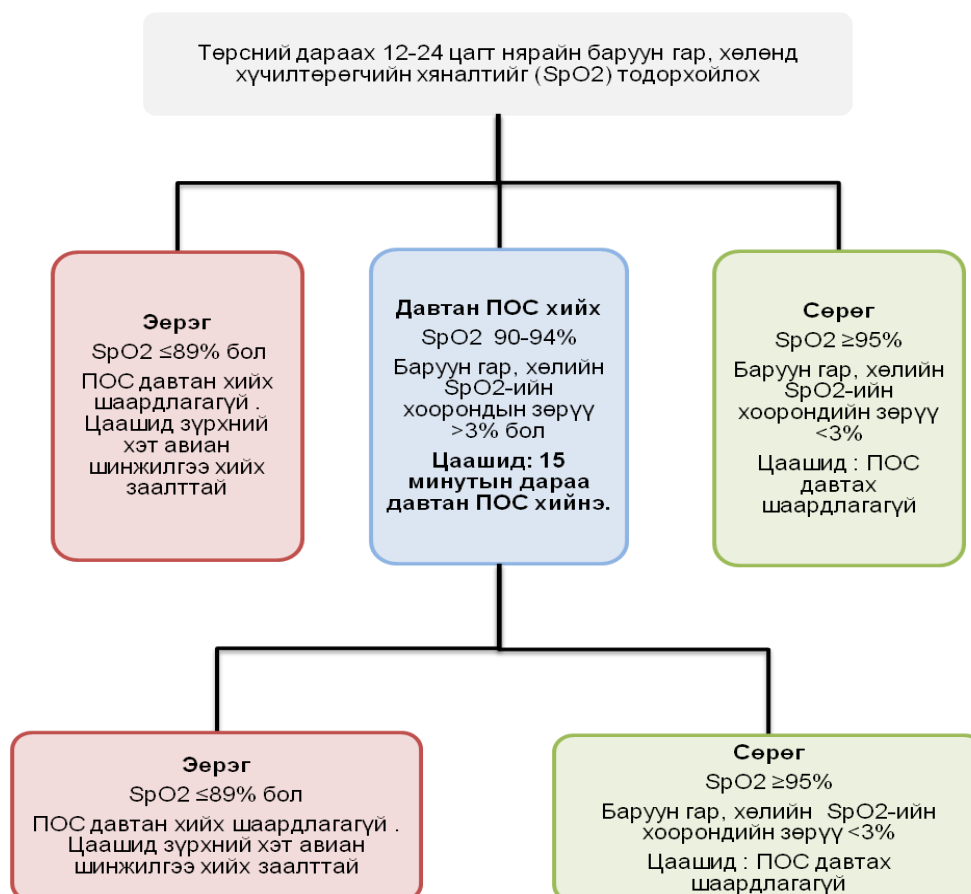
6. Баруун гар ба хөлийн хүчилтөрөгчийн ханалтын зөрүү $>3\%$ байгаа тохиолдолд 15 минутын дараа хүчилтөрөгчийн ханалтыг дахин тодорхойлох шаардлагатай.

7. Захын цусны нэвчилтийн индекс бага гарсан нярайд эмнэлзүйн үзлэг хийж бусад эмгэгийг үгүйсгэнэ.

8. Төрсний дараа сэхээн амьдруулалт хийсэн болон хүчилтөрөгч эмчилгээ авч байсан нярайд, 12 цагаас хойш настайд ПОС хийх ба хүчилтөрөгч эмчилгээг салгаад 15 минут болсон нярайд хэмжилт хийнэ.

9. Захын цус эргэлт нь нярай даарах хөл, гар хүйтэн байх зэрэгт хямардаг тул нярайг дааруулаагүй байх нь захын цусны нэвчилтийн индексийг зөв тодорхойлоход ач холбогдолтой.

Зураг. Пульсоксиметрийн скрининг хийх зураглал



Б.4.7.3 Пульсоксиметрийн скрининг хийх хугацаа

1. Нярайд пульсоксиметрийн скрининг хийхдээ амьдралын 12-24 цагийн настайд баруун гар, аль нэг хөлийн уланд мэдрэгчийг байрлуулж хэмжилт хийнэ.

2. ПОС шинжилгээгээр эхний үзлэгт цусан дахь хүчилтөрөгчийн ханалт ≥95%, дээд ба доод мөчдийн хүчилтөрөгч ханалтын хоорондын зөрүү >3% бол цаашид ПОС давтах шаардлагагүй.

3. Цусан дахь хүчилтөрөгчийн ханалт 90-94%, баруун гар, хөлийн хүчилтөрөгчийн ханалтын хоорондын зөрүү >3% бол 15 минутын дараа давтан ПОС шинжилгээ хийнэ.

4. Цусан дахь хүчилтөрөгчийн ханалт <89% тохиолдолд ПОС давтах шаардлагагүй, зүрхний хэт авиан шинжилгээ хийх заалттай.

5. ПОС шинжилгээг 15 минутын дараа давтан хийхэд цусан дахь хүчилтөрөгчийн ханалт $\geq 95\%$ баруун гар ба хөлийн хүчилтөрөгчийн ханалтын хоорондын зөрүү 3% -иас ихгүй тохиолдолд, цаашид ПОС шаардлагагүй.

6. Харин хүчилтөрөгчийн ханалт $\leq 89\%$ бол ПОС давтах шаардлагагүй цаашид зүрхний хэт авиан шинжилгээ хийх заалттай.

В. ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ /АЛГОРИТМ/

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Тээлтийн нас 22 долоо хоног ба түүнээс дээш, төрөх үеийн жин 500 гр ба түүнээс том жинтэй амьд төрсөн нярай бүрт ямар нэг зовуурь, эмнэлзүйн шинж байгаа үгүй эсэхээс үл хамаарч, батлагдсан зааврын дагуу нярайн цогц скрининг шинжилгээг хийнэ.

В.2 Ерөнхий болон бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

Тээлтийн нас 22 долоо хоног ба түүнээс дээш, төрөх үеийн жин 500 гр ба түүнээс том жинтэй амьд төрсөн нярай бүрт Эрүүл мэндийн сайдын А/611 тоот тушаалын дагуу бүтэн биеийн эмнэлзүйн үзлэг хийх ба батлагдсан зааврын дагуу нярайн цогц скрининг шинжилгээг хийнэ.

В.2.1 Дурдатгал /анамнез/

- Жирэмлэлт жамаар эсвэл өөр аргаар эсэх
- Жирэмсний эхний 3 сарын мэдээлэл
- Жирэмсний дунд 3 сарын мэдээлэл
- Жирэмсний сүүлийн 3 сарын мэдээлэл
- Төрөлтийн үеийн мэдээлэл
- Төрөлтийн хүндрэл байсан эсэх
- Төрсний дараа нярайн нэн шаардлагатай тусламж үзүүлсэн тухай
- Нярайн хооллолт
- Нярайн баас, шээсний гарц
- Эхийн эрүүл мэндийн байдал
- Эх, эцгийн талд удамшлын ямар нэг эмгэг байгаа эсэх
- Эх, эцгийн архаг хууч эмгэг
- Эх, эцгийн хорт зуршил, ажлын орчин
- Гэр бүлийн амьдарч буй орчин, дадал зуршлын талаарх мэдээлэл

В.2.2 Бодит үзлэг

- Амин үзүүлэлтүүд
- Биеийн хэмжилтүүд /Жин, өндөр, толгойн тойрог, хэвлийн тойрог гэх мэт/
- Ил харагдах гаж хөгжил бий эсэх
- Нярайн биеийн ерөнхий байдал, орчны харьцаа, хөдөлгөөний идэвхи
- Толгойн хэлбэр, заадас, их бага зулайн хэмжээ ба үнэлгээ
- Арьс, арьсан дорх өөхөн эдийн хөгжил
- Яс, булчингийн тогтолцооны үзлэг
- Мэдрэлийн эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Зүрх судасны эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Амьсгалын эрхтэн тогтолцооны үзлэг

- Хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Бөөр, шээс ялгаруулах эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Дотоод шүүрлийн эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Гадна бэлэг эрхтний үзлэг
- Хэсэг газрын үзлэг хийх

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

Эрүүл мэндийн сайдын 2018 оны А/489 тоот тушаалыг баримтлан яаралтай тусламж үзүүлнэ.

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ

Нярайн цогц скрининг шинжилгээнд бодисын солилцоо, дотоод шүүрлийн эмгэгүүдийн скрининг хийхэд лабораторийн шинжилгээ хийнэ.

-Төрөлхийн анхдагч гипотиреоз (ТАГ): Шинжилгээгээр Бамбай сэдээгч даавар (TSH)-ийн хэмжээг тодорхойлох ба 10 $\mu\text{U/mL}$ -ээс “их” гарсан тохиолдолд “эерэг” хэмээн үзэж давтан шинжилгээнд дуудаж хамруулна.

-Төрөлхийн Аденогениталь хамшинж (ТАГХШ): Шинжилгээгээр Бөөрний дээд булчирхайн холтослог давхаргын даавар (17 α -ОНР)-ийн хэмжээг тодорхойлох ба 30 pmol/L -ээс “их” гарсан тохиолдолд “эерэг” хэмээн үзэж давтан шинжилгээнд дуудаж хамруулна.

-Глюкоз-6-фосфат дегидрогеназа ферментийн дутагдал (Г6ФДД): Шинжилгээгээр Глюкоз-6-фосфат дегидрогеназа фермент (G6PD)-ийн хэмжээг тодорхойлох ба 2.2 U/g Hb -оос “бага” гарсан тохиолдолд “эерэг” хэмээн үзэж давтан шинжилгээнд дуудаж хамруулна.

-Цистик фиброз (ЦФ): Шинжилгээгээр Дархлаа-урвалжит Трипсиноген фермент (IRT)-ийн хэмжээг тодорхойлох ба 57 ng/mL -ээс “их” гарсан тохиолдолд “эерэг” хэмээн үзэж давтан шинжилгээнд хамруулна.

-Галактоземи (ГАЛТ): Шинжилгээгээр Галактоз-1-фосфат уридилтрансфераза фермент (GALT)-ийн хэмжээг тодорхойлох ба 3.1 U/g Hb -оос “бага” гарсан тохиолдолд “эерэг” хэмээн үзэж давтан шинжилгээнд хамруулна.

-Биотинидазын дутагдал (БТД): Шинжилгээгээр Биотинидаза фермент (BTD)-ийн хэмжээг тодорхойлох ба 58.5 U -ээс “бага” гарсан тохиолдолд “эерэг” хэмээн үзэж давтан шинжилгээнд хамруулна.

-Фенилкетонури (ФКУ): Шинжилгээгээр Фенилаланин аминхүчил (Phe)-ийн хэмжээг тодорхойлох ба 360 mcmol/L -ээс “их” гарсан тохиолдолд “эерэг” хэмээн үзэж давтан шинжилгээнд хамруулна.

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

Нярайн цогц скрининг шинжилгээнд нярайн зулайн хэт авиан скрининг, түнхний хэт авиан скрининг багтах ба сэжиглэж буй эмгэгийн оношийг батлахад рентген шинжилгээ, СТ, MRI зэрэг багажийн шинжилгээнүүдийг тус эмгэгийн оношилгоо, эмчилгээний зааварт бичсэний дагуу хийнэ.

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

Нярайн цогц скрининг шинжилгээ хийхэд эерэг гарсан тохиолдолд тухайн эмгэгийн оношилгооны шалгуурыг баримтлана.

В.2.7 Ялган оношилгоо

Нярайн цогц скрининг шинжилгээ хийхэд ямар эмгэг оношлогдсоноос хамаарч, тухайн эмгэгийн оношилгоо, эмчилгээний зааварт батласны дагуу ялган оношилгоо хийнэ.

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах

В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг

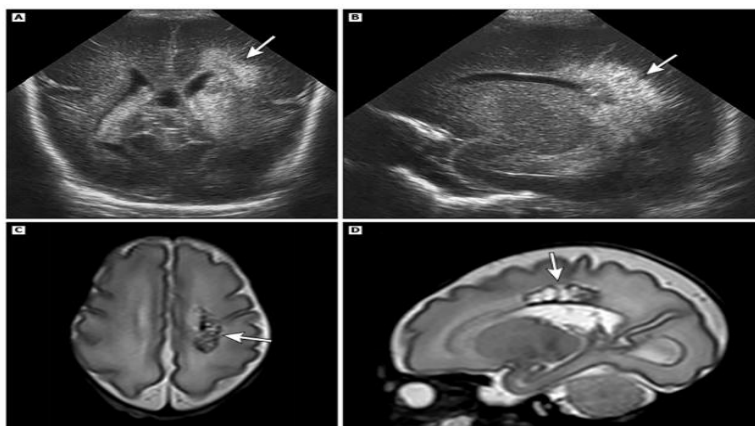
хянах

Нярайн скрининг шинжилгээгээр төрсний дараах 24-72 цагийн дотор хөлийн өсгийнөөс авсан цусны дээжинд лабораторийн шинжилгээний таслах цэгээс дээш гарсан тохиолдолд "Эерэг хариу" гэж үзэж тухайн нярайн ар гэртэй холбогдож давтан шинжилгээнд дуудаж, үзлэг хийнэ. Давтан шинжилгээнд ирсэн нярайд үзлэг хийхдээ нярайд илрэх эмнэлзүйн шинж тэмдэг байхгүй тохиолдолд өсгийн цуснаас давтан шинжилгээ авч баталгаажуулна. Харин эмнэлзүйн шинж тэмдэг тод бол ийлдсэнд даавар хэмжүүлж, хүүхдийг дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмчид илгээж оношийг баталгаажуулна.

В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах

Нярайн цогц скрининг шинжилгээнд нярайн зулайн хэт авиан скрининг, түнхний хэт авиан скрининг багтах ба шинжилгээгээр өөрчлөлттэй гарсан үед тухайн эмгэгийн оношилгоо эмчилгээний зааврыг баримтлана. Тухайлбал, зулайн хэт авиан скрининг хийх ба нярайн тархины цус харвалтыг 4 зэрэг болгох ба өвчний хүнд, хөнгөний зэргээс хамааран нярайг нарийн мэргэжлийн эмч хянана.

В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ



В.5 Эмчилгээ

Нярайн цогц скрининг шинжилгээнд ямар эмгэг оношлогдсоноос шалтгаалан эмийн, эмийн бус эмчилгээ хийнэ. Эмчилгээ оношилгооны зааврын хавсралтыг харна уу.

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ

Нярайн цогц скрининг шинжилгээ хийхэд ямар эмгэг оношлогдсоноос хамааран тухайн эмгэгийн оношилгоо, эмчилгээний зааврыг дагаж мөрдөнө.

В.5.2 Эмийн эмчилгээ

Нярайн цогц скрининг шинжилгээнд ямар эмгэг оношлогдсоноос шалтгаалан эмийн эмчилгээ хийнэ. Эмчилгээ оношилгооны зааврын хавсралтыг харна уу.

Жишээ нь: Нярайн скрининг шинжилгээний хөтөлбөрийн дагуу төрөлхийн анхдагч гипотиреоз өвчтэй гэж оношлогдсон дийлэнх хүүхэд насан туршдаа тироксин эмчилгээ авах шаардлагатай. Энэ эмчилгээ нь диспансерын хяналтад орсон тохиолдолд үнэ төлбөргүй байна. Иймд урт хугацааны хяналт нь хүүхэд эрүүл өсөж бойжих, тодорхой үр дүнд хүрэхэд туслах ба скрининг шинжилгээний хөтөлбөрийг үнэлэхэд ашиглагдана.

В.5.3 Мэс заслын эмчилгээ

Нярайн цогц скрининг шинжилгээгээр оношлогдсон эмгэг нь мэс засал эмчилгээ шаардлагатай бол эмчилгээ оношилгооны зааварт тусгасны дагуу тусламж үйлчилгээ үзүүлнэ. Мэс заслын тусламж үйлчилгээг тухайн эрүүл мэндийн байгууллагад үзүүлэх боломжгүй бол дараагийн шатлал, эсвэл шаардлагатай тусламж үйлчилгээг үзүүлэх эрүүл мэндийн байгууллагад илгээнэ.

В.5.4 Эмчилгээний алгоритм

Нярайн цогц скрининг шинжилгээ хийхэд ямар эмгэг оношлогдсоноос хамааран тухайн эмгэгийн оношилгоо, эмчилгээний зааврыг дагаж мөрдөнө.

В.6 Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

Хүүхдийг хянахад тухайн эмгэгийн оношилгоо, эмчилгээний зааврыг дагаж мөрдөх ба биеийн байдал дордох, эмчилгээний явцын хяналт хийх, мэс засал эмчилгээ хийх шаардлагатай үед дараагийн шатлалын эрүүл мэндийн байгууллагын хяналтанд цаг алдалгүй илгээнэ.

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Нярайн цогц скрининг шинжилгээнд ямар эмгэг оношлогдсоноос шалтгаалан хяналт харилцан адилгүй байх боловч нярайг 18 нас хүртэл тодорхой давтамжит хугацаанд эсвэл бүрэн эдгэрэх хүртэл хянана.

Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа

Нярайн цогц скрининг шинжилгээнд ямар эмгэг оношлогдсоноос шалтгаалан хяналт харилцан адилгүй ба хүүхдийн оюун ухаан, бие бялдрын хөгжлийг хянаж, биеийн байдал дордох, эмчилгээний явцын хяналт хийх, мэс засал эмчилгээ хийх шаардлагатай бус үед 18 нас хүртэл хянана.

Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд

Хүүхдийг хянахад тухайн эмгэгийн оношилгоо, эмчилгээний зааврыг дагаж мөрдөх ба биеийн байдал дордох, эмчилгээний явцын хяналт хийх, мэс засал эмчилгээ хийх шаардлагатай үед дараагийн шатлалын эрүүл мэндийн байгууллагын хяналтанд цаг алдалгүй илгээнэ.

Г.3.1 НЦСШ-НИЙ ЧАНАРЫН ХЯНАЛТ

НЦСШ-ний гадаад ба дотоод чанарын хяналтыг чанарын гадаад ба дотоод хяналтын холбогдох дүрэм, зааврын дагуу зохион байгуулна.

Г.3.2 Скринингийн өмнөх шатанд

3.1.1. Эрүүл мэндийн тусламж үзүүлэгч болон эцэг эх, асран хамгаалагч нарт эрүүл мэндийн боловсрол олгоно. Боловсрол олгох мэдээллийг нэгдсэн журмаар боловсруулж, эрүүл мэндийн боловсрол олгохдоо ашиглах ба эцэг эх, асрамжлагчид олгосон боловсролын чанарт үнэлгээ хийх зорилгоор тодорхой давтамжтайгаар асуумж судалгаа хийнэ.

3.1.2. Эрүүл мэндийн тусламж үзүүлэгчдэд НЦСШ-ний сургалт хийхийн өмнө ба сургалтын дараа тусгайлан боловсруулсан сорилоор үнэлгээ өгнө.

Г.3.2 Скринингийн шатанд

Г.3.2.1 Скринингийн зорилгоор шинжилгээ хийх нь оношилгооны зорилгоор хийхээс ялгаатай тул скринингийн үед хуурамч эерэг хариу гарч болохыг тооцоолно. Шинжилгээ нь мэдрэг ба өвөрмөц байж, эргэн дуудалтын түвшинг 0.5-21% хооронд барьж байх шаардлагатай.

Г.3.2.2. НЦСШ хийж буй эмч, эмнэлгийн мэргэжилтнүүд дараах үйл ажиллагааг хариуцна:

- Скринингийн бүх үйл ажиллагааг зөв баримтжуулах
- Амаржих газар, төрөх эмнэлгүүдэд хийгдсэн шинжилгээ, сорилууд, цуглуулсан сорьц бүрийг шалгаж шаардлага хангасныг дугаарлаж, бүртгэлжүүлнэ.
- Шаардлага хангаагүй сорьц, үр дүн гарсан тохиолдолд (Б.5.2.11-д заасан шаардлага хангаагүй сорьц) бүртгэж, анх сорил/сорьц авсан мэргэжилтэнд мэдээлж, дахин шинжилгээг авахуулах буюу хийлгэнэ.
- Цусны сорьцыг лабораторид илгээсэн тохиолдолд сорьц хүлээн авснаас хойш 7-10 хоногийн дотор бүрэн шинжилж, дээж ирүүлсэн Эрүүл мэндийн байгууллага руу хариуг цахимаар илгээнэ.
- Чанарын хяналтыг зөв хийсэн эсэхийг баталгаажуулж, баримтжуулна
- Бүх сорьцыг цагт нь шинжилж, дамжуулсан эсэхийг шалгана.
- Скрининг шинжилгээний үйлдэл бүр бүрэн зөв хийгдсэн эсэхийг чанарын хяналтын баг жилд 1-2 удаа үнэлж, дүгнэлт гаргана.

Г. 3.3 Скринингийн дараах шатанд

Г. 3.3.1 Эрт дахин хянах

Г. 3.3.2 Лабораторийн ба багажийн скринингийн тухайн үеийн хяналтын таслах цэгээс өндөр гарсан шинжилгээ, дүгнэлт бүрийг "Эерэг хариу" гэж үзэх ба энэ нь скрининг тус бүрээр өөр өөр байна.

Г. 3.3.3 Хариу "Эерэг" гарсан тохиолдолд 7 хоногийн дотор нярайг дуудаж давтан скринингэд хамруулна. Зарим скринингэд энэ нь тодорхой заасан товлोलт хугацаа байна.

Г. 3.3.4 Анхан ба давтан скринингээр аль алинд нь эерэг хариутай гарсан нярайг тухайн эмгэгтэй гэж үзэж эмнэлзүйд илрэх шинж тэмдэг, багажийн ба бусад лабораторийн шинжилгээний тусламжтайгаар төрийн ба хувийн хэвшлийн төрөлжсөн нарийн мэргэжлийн эмнэлэгт төрөлжсөн нарийн мэргэжлийн эмч оношийг баталгаажуулж, харьяаллын өрх сум, тосгон, аймаг, дүүргийн НЭ, БОЭТ-тэй хамтран хянаана.

Г. 3.3.4 Скринингийн эрт хяналт 2 түвшинд хийнэ. Үүнд:

– Хүнд эмгэгтэй байх эрсдэл өндөр нярайд давтан скринингийг шууд хийх эсвэл эмнэлзүйн үнэлгээ өгөх шаардлага гардаг тул тэднийг утсаар дуудан, биечлэн уулзаж, үзлэг хийж, хянаана.

- Эрсдэл багатай нярайд яаралтай бус аргаар давтан скрининг хийж, шинжилнэ.

Г. 3.3.5 Оношлох

– Анхан ба давтан скрининг хийгдэж дуусмагц эмгэгтэй магадгүй гэж таамаглагдаж байсан нярайг хүүхдийн төрөлжсөн мэргэшлийн эмчийн үзлэг, үнэлгээг хийнэ.

– Хэрэв сум, тосгонд хүүхдийн төрөлжсөн мэргэшлийн эмч байхгүй тохиолдолд зайн оношилгоо, телемедицин ашиглан төрөлжсөн мэргэшлийн эмчийн зөвлөгөө, тусламж авна.

– Хүүхдийн төрөлжсөн мэргэшлийн эмч нярайд илэрч буй зовуурь, эмнэлзүйн шинж тэмдэг, лаборатори ба багажийн шинжилгээний нэгдсэн дүгнэлтээр оношийг тавьж хяналтад авна.

Г. 3.3.6 Эмчлэх

– Лавлагаа шатны тусламж, үйлчилгээ үзүүлэх төрөлжсөн мэргэшлийн төв эмнэлгийн эмчийн хяналтанд эмчилгээ, хяналтыг давхар хийлгэнэ. Гол төлөв нярайн эмгэгийн онцлогоос хамааран өвөрмөц байна.

– Эрүүл мэндийн байгууллагын эрх, үүрэг оролцоо:

1. Хүүхдийн төрөлжсөн мэргэшлийн эмч оношилгоо хийж, эмчилгээг хянаана.
2. Эмгэгтэй нярайг эмчлэх, хянах үйл явцыг харьяаллын дагуу анхан шатны байгууллагын эмнэлгийн мэргэжилтэн давхар хариуцаж эргэх холбоотой ажиллана.
3. Хөтөлбөрийн урт хугацааны үнэлгээнд зориулж бүх шатны эрүүл мэндийн байгууллага мэдээллээ цуглуулж, хуваалцана.

Г. 3.3.7 Эцэг эх, асран хамгаалагч эрх, үүрэг оролцоо:

- Нярай зөв скринингэд, зөв цагт хамрагдсан эсэхийг мэдэх;
- Хэрвээ дахин шинжилгээ хийлгэх шаардлагатай бол хяналт зөв явагдаж байгаа эсэхийг мэдэх эрхтэй;
- Өвчин оношлогдсон үед хийгдэх эмчилгээг дагаж хэрэгжүүлэх;
- Хүүхдийн биеийн байдал, эмчилгээний үр дүнгийн талаар эмч, мэргэжилтэндээ эргэн мэдээлэх үүрэгтэй.

Эрүүл мэндийн сайдын 2026 оны 01
дүгээр сарын 20-ны өдрийн 4620
дугаар тушаалын хоёрдугаар хавсралт

ДОТООД ШҮҮРЭЛ, БОДИСЫН СОЛИЛЦООНЫ ЭМГЭГИЙН СКРИНИНГ ШИНЖИЛГЭЭГЭЭР ИЛРЭХ ЭМГЭГҮҮДИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЗААВАР

НЭГ. ТӨРӨЛХИЙН АНХДАГЧ ГИПОТИРЕОЗЫН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. Ерөнхий шаардлага

Төрөлхийн анхдагч гипотиреоз өвчний тархалт дэлхий дахинд ойролцоогоор 1:4000 байдаг бол манай улсын хувьд 1:2000 орчим байдаг нь нярайн скрининг шинжилгээгээр уг өвчнийг эрт илрүүлж, эмчлэх зайлшгүй шаардлага байгааг харуулж байгаа ба тогтолцооны гол зорилго нь нярай хүүхдийг нэг сар хүрэхээс нь өмнө илрүүлж эмчилгээг эхлүүлэх явдал юм.

А.1 Онош, хам шинж

Төрөлхийн анхдагч гипотиреоз буюу бамбай булчирхайн дааврын дутагдал

А.2 Өвчний олон улсын 10 дугаар ангилал

E03.1 Бамбай булчирхайн төрөлхийн анхдагч дутагдал

А.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид, хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А.4 Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг байгаа эсэхийг эрт тандаж илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангах, чанарын хяналтын тогтолцоог скринингийн үе шат бүрт хэрэгжүүлэх.

А.5 Тодорхойлолт

Төрөх үед эргэлдэх цусан дахь бамбай булчирхайн даавар дутагдахыг төрөлхийн гипотиреоз гэнэ. Энэ нь оюуны ба бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдолд хүргэдэг эмгэг. Эрт нярай үед эмнэлзүйн шинжүүд илрэх нь бага тул оношлоход бэрхшээлтэй байдаг. Тироксин (Т4) нь бамбай булчирхайд үүсэж ялгардаг, йод агуулсан даавар бөгөөд бие махбодын бодисын солилцооны хурдыг зохицуулагч тул нярай ба бага насны хүүхдийн тархи, ясны өсөлт хөгжилд чухал үүрэгтэй.

Төрөлхийн гипотиреозыг эмчлээгүй тохиолдолд нярайн өсөлт, хөгжилт эрс саатна. Цусанд байх Т4-ийн биохимийн бүтэц өөрчлөгдөх, бамбайн булчирхай огт байхгүй буюу түүний хэвийн биш бүтэц (дутуу хөгжил, бамбай булчирхай буруу байрлах, бамбай булчирхайн бодисын солилцоо төрөлхийн алдагдалтай байснаас) ТИРОКСИНЫГ нийлэгжүүлэх чадваргүй байх зэргээс төрөлхийн анхдагч анхдагч гипотиреоз үүсдэг.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Төрөлхийн анхдагч гипотиреоз өвчний тархалт дэлхий дахинд ойролцоогоор 3500-4000 амьд төрөлтөд 1 тохиолддог бол 2021 оны Ц. Алтантуяа нарын судалгаагаар Улаанбаатар хотод 2091 амьд төрөлтөнд 1 тохиолдож байгаа нь тогтоогдсон.

А.7 Үндсэн ойлголт

Дэлхийн 75 орны 450 гаруй лаборатори нярайн скрининг шинжилгээг цусны хатаасан толбонд хийх технологийг нэвтрүүлэн олон мянган нярайг эрт үедээ эндэх, хөгжлийн бэрхшээлтэй болохоос урьдчилан сэргийлэх хөтөлбөрийг хэрэгжүүлж байна. Монгол Улсад 2012 оноос цусны хатаасан толбонд дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны зарим эмгэгийг илрүүлэх скринингийг дэлхийн жишиг стандартын дагуу нэвтрүүлэн, 68'000 гаруй нярайд 2-7 төрлийн эмгэгээр скрининг хийж, 150 гаруй нярайг хөгжлийн бэрхшээлтэй болох, эрт үедээ эндэхээс сэргийлжээ. Эдгээрээс оюуны хомсдол, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдолд хүргэдэг төрөлхийн анхдагч гипотиреозын тархалт дэлхий дахинд ойролцоогоор 1:4000 байдаг бол манай улсад 1:2000 буюу 2 дахин их байгаа нь нярайн скринингээр уг өвчнийг эрт илрүүлж, эмчлэх зайлшгүй шаардлага байгааг харуулж байгаа ба тогтолцооны гол зорилго нь нярай хүүхдийг нэг сар хүрэхээс нь өмнө илрүүлж, эмчилгээг эхлүүлэх явдал юм.

А.8 Өвчний тавилан

Төрөлхийн анхдагч гипотиреозыг эрт илрүүлж, бамбайн дааврыг өдөр бүр тогтмол ууснаар хүүхэд бие бялдар, оюун ухааны хувьд эрүүл өсөж бойжих боломжтой юм. Хэрэв уг эмгэгийг нярай үед илрүүлж, эмчилгээг эхлээгүй тохиолдолд оюун ухаан, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдолд хүрдэг.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скрининг шинжилгээ гэдэг нь амьд төрсөн нярай бүрт төрөлхийн бодисын солилцоо, дотоод шүүрлийн эмгэг байгаа эсэхийг тандаж хийдэг ба олон улсын хэмжээнд 1965 оноос эхлэн хийж, одоо дэлхий дахинаа олон оронд хэрэгжиж байгаа скрининг юм. Уг шинжилгээ нь нярайг 24-72 цагийн настай байхад хөлийн өсгийнөөс 5-6 дусал цус авч, уг цусны дээжийг АШУҮИС-ийн Төв Эмнэлэгийн Нярайн скринингийн төвд илгээн шинжилгээ хийнэ. Одоогоор манай улсын хувьд 5-7 нэр төрлийн эмгэгийн скрининг нэг дор хийх ба тухайн эмгэгүүдийг эрт илрүүлсэн тохиолдолд таны хүүхдийг оюун ухаан, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдолтой болохоос сэргийлнэ. Ихэнх төрөлхийн эмгэгүүд нь нярай үед ямар нэг зовуурь эмнэлзүйн шинж тэмдэг ажигдагддаггүй тул бүх хүүхдэд энэхүү скрининг шинжилгээг хийлгэх нь маш чухал юм.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйлс

Олон улсын судлаач, эмч нарын хийсэн судалгаанаас харахад нярай бодисын солилцоо, дотоод шүүрлийн төрөлхийн эмгэгтэй байх нь эцэг эхийн нас 35 ба түүнээс дээш байх, ихэр жирэмсэн, үр шилжүүлэн суулгасан жирэмслэлт, эмэгтэй хүйс нь эрсдэлт хүчин зүйл болж байгааг тэмдэглэжээ. Харин эцэг эхийн хорт зуршил, хүнд металлын хордлого, цацраг туяанд өртөх, зарим эмийн хэрэглээ зэрэг нь нөлөөлөх хүчин зүйлс болж байгааг судлан тогтоосон байна.

Б. УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт илрүүлэг зохион байгуулах

Төрсөн нярай бүрийг төрөлхийн анхдагч гипотиреозын скрининг шинжилгээнд хамруулна. Бүх шатны төрөлт хүлээн авдаг төрийн ба хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эмч, мэргэжилтнүүд жирэмсэн эмэгтэйг хянах явцдаа ба нярайг төрмөгц эх эцэг, асран хамгаалагчдад скрининг шинжилгээний ач холбогдлын талаар мэдээлэл өгч нярай бүрийг нярайн скрининг шинжилгээнд хамруулна.

Нярайн скрининг шинжилгээтэй холбоотой тусламж, үйлчилгээг багаар үзүүлэх ба аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, БОЭТ, Лавлагаа шатлал ба Их сургуулийн эмнэлэг, төрөлт хүлээн авдаг төрийн болон хувийн хэвшлийн эмнэлэг нь нярайн скрининг шинжилгээний өмнөх шатны тусламж үйлчилгээг хангаж ажиллана. Аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, БОЭТ, Лавлагаа шатлал ба Их сургуулийн эмнэлэг, төрөлт хүлээн авдаг төрийн ба хувийн хэвшлийн эмнэлэг нь нярай бүрийг төрмөгц 24-72 цагийн дотор тодорхой зураглал, аргачлалын дагуу дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скринингийг хийж, хийсэн тухай зохих тэмдэглэлийг Эх хүүхдийн эрүүл мэндийн цахим дэвтэр буюу мэдээллийн нэгдсэн цахим сүлжээнд оруулна. Нярайн скрининг шинжилгээнд хамрагдсан нярайн хариу аль нэг төрлийн скринингэд сөрөг буюу хэвийн гарвал ямар нэгэн мэдээлэл эцэг эх, асрамжлагчид очихгүй, эсрэгээрээ эерэг буюу өөрчлөлттэй гарвал төрснөөс хойш 10-14 хоногт давтан дуудаж дахин шинжлэх тухай урьдчилан мэдээлнэ. Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скринингэд шаардлагатай цусны хатаасан толбо бүхий дээжийг скрининг оношилгооны лабораторид 7 хоногт 2 удаа шуудангаар илгээх ба төрөх тасгийн сувилагч дээж илгээснээ, хүлээн авсан лабораторийн лаборант хүлээн авсан тухай тэмдэглэлээ цахим хуудаст хөтөлнө. Нярайн скрининг хийх өрөө, тасалгааг төрөлт хүлээж авах Амаржих газар, улс ба хувийн хэвшлийн бүх байгууллага нэгдсэн нэг стандартын дагуу байгуулна. Энэ өрөөнд нярайн мэдээллийн цахим бүртгэлийг шивж оруулах, шаардлагатай мэдээллийг хэвлэж гаргах суурин компьютер, принтер, ширээ, сандал, эцэг эх, асрамжлагчдад шаардлагатай мэдээллийг үзүүлэх зурагт буюу телевиз, сандал, хадгалах шүүгээ, өлгий ширээ, эмч, сувилагч хэрэглэх зурагт хуудсуудыг байрлуулна.

Б.2 Зорилтот бүлэг

24-72 цагийн настай гүйцэд ба дутуу (22 долоо хоногоос дээш, 500 гр ба түүнээс том жинтэй) амьд төрсөн бүх нярай

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Нярайн скрининг шинжилгээ нь амьд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгүүдийг эрт илрүүлэх арга юм. Амьд төрсөн нярайд төрөлхийн анхдагч гипотиреоз байгаа эсэхийг эрт тандаж, эрт оношилж, эмчилснээр хүүхдийг эрүүл өсөж бойжих боломжоор хангах, хүлээгдэж буй хүндрэлээс урьдчилан сэргийлэхэд чиглэдэг. Тухайн эмгэгийг эрт илрүүлсэн тохиолдолд Таны хүүхдийг оюун ухаан, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдол, хөгжлийн бэрхшээлийн хүнд зэрэгтэй болохоос сэргийлэх боломжтой. Ихэнх төрөлхийн эмгэгүүд нь нярай үед ямар нэг зовуурь эмнэлзүйн шинж тэмдэг ажигдагддаггүй тул бүх хүүхдэд энэхүү скрининг шинжилгээг хийх нь чухал юм.

Б.4 Эрт илрүүлэг хийх арга техник

Б.4.1 Зөвшөөрөл авах:

Төрөх тасгийн цусны дээж авах ажилд томилогдсон эмч, сувилагч, мэргэжилтэн бүр (Эх барих-эмэгтэйчүүдийн эмч, эх баригч, нярайн эмч, сувилагч) НЦСШ-ний талаар мэдлэгтэй байх ба төрөхөөс өмнө эсвэл төрмөгц эцэг эх, асрамжлагч нарт уг шинжилгээний талаарх мэдээллийг өгч, шинжилгээ хийлгэх зөвшөөрөл авах ба шийдвэр гаргах боломжийг бүрдүүлнэ.

Б.4.2 Хугацааг сонгох:

- Гүйцэд төрсөн нярайг төрсний дараа Амаржих газар, төрөх тасагт 24-72 цагийн дотор дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скринингэд дээжийг авна. Энэ нь нярайн бодисын солилцоо тогтворжиж, шинэ орчиндоо дассан үе байх тул дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скрининг шинжилгээний үр дүнг үнэн зөв гарахад нөлөөлнө.
- Дутуу нярайд скрининг шинжилгээг төрсний дараах 24-72 цагийн настайд ба 28 дахь хоногт шинжилнэ.
- Эрчимт эмчилгээний тасагт эмчлүүлж байгаа нярайг амаар хооллож эхэлснээс хойш 24-72 цагийн хооронд давтан шинжилнэ.
- Хэрэв нярайд цус сэлбэх шаардлагатай бол цус сэлбэхээс өмнө НЦСШ-ний дээжийг авна. Авч амжаагүй тохиолдолд цус сэлбэснээс хойш 4 сарын дараа НЦСШ-ний дээж авна.
- Хэрэв нярайд төрсний дараа эмнэлзүйн шинж тэмдэг (том жинтэй төрөх (4000 гр-аас дээш), уйлах дуу сөөнгө, нүд хоорондын зай хол, хамар нахиу, хэл том, амнаас булталзаж харагдах, зунгаг 24 цагаас хойш гарах, нярайн шарлалт удаан үргэлжлэх шинжүүд илэрсэн бол 24 цаг болмогц шинжилгээг авч, цус цуглуулах фильтр цаасны баруун дээд хэсэгт тэмдэглэгээ хийж лабораторид яаралтай хүргүүлнэ. Скринингийн дээж авах арга техникийг хавсралт 1-ээс харна уу.

В. ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ /АЛГОРИТМ/

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Тээлтийн нас 22 долоо хоног ба түүнээс дээш, төрөх үеийн жин 500 гр ба түүнээс том жинтэй амьд төрсөн нярай бүрт ямар нэг зовуурь, эмнэлзүйн шинж байгаа үгүй эсэхээс үл хамаарч, батлагдсан зааврын дагуу нярайн цогц скрининг шинжилгээг хийнэ.

В.2 Ерөнхий болон бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

Тээлтийн нас 22 долоо хоног ба түүнээс дээш, төрөх үеийн жин 500 гр ба түүнээс том жинтэй амьд төрсөн нярай бүрт Эрүүл мэндийн сайдын А/611 тоот тушаалын дагуу бүтэн биеийн эмнэлзүйн үзлэг хийх ба батлагдсан зааврын дагуу нярайн цогц скрининг шинжилгээг хийнэ.

В.2.1 Дурдатгал /анамнез/

- Жирэмлэлт жамаар эсвэл өөр аргаар эсэх
- Жирэмсний эхний 3 сарын мэдээлэл
- Жирэмсний дунд 3 сарын мэдээлэл
- Жирэмсний сүүлийн 3 сарын мэдээлэл
- Төрөлтийн үеийн мэдээлэл
- Төрөлтийн хүндрэл байсан эсэх
- Төрсний дараа нярайн нэн шаардлагатай тусламж үзүүлсэн тухай
- Нярайн хооллолт
- Нярайн баас, шээсний гарц
- Эхийн эрүүл мэндийн байдал
- Эх, эцгийн талд удамшлын ямар нэг эмгэг байгаа эсэх
- Эх, эцгийн архаг хууч эмгэг
- Эх, эцгийн хорт зуршил, ажлын орчин
- Гэр бүлийн амьдарч буй орчин, дадал зуршлын талаарх мэдээлэл

В.2.2 Бодит үзлэг

- Амин үзүүлэлтүүд
- Биеийн хэмжилтүүд /Жин, өндөр, толгойн тойрог, хэвлийн тойрог гэх мэт/
- Ил харагдах гаж хөгжил бий эсэх
- Нярайн биеийн ерөнхий байдал, орчны харьцаа, хөдөлгөөний идэвхи
- Толгойн хэлбэр, заадас, их бага зулайн хэмжээ ба үнэлгээ
- Арьс, арьсан дорх өөхөн эдийн хөгжил
- Яс, булчингийн тогтолцооны үзлэг
- Мэдрэлийн эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Зүрх судасны эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Амьсгалын эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Бөөр, шээс ялгаруулах эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Дотоод шүүрлийн эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Гадна бэлэг эрхтний үзлэг
- Хэсэг газрын үзлэг хийх

Эмнэлзүй: Эрчимтэй өсөлтийн үед төрөлхийн гипотиреозыг оношлохгүй, оношилсон ч эмчлэхгүй тохиолдолд нойрмог, хооллолтын бэрхшээлтэй, өтгөн хатах, шарлалт удаан үргэлжлэх, гипотерми, өсөлт хоцрох, мэдрэл сэтгэхүйн өөрчлөлт илэрнэ.

А. Эрт илрэх шинж:

- Төрөх үеийн жин 4000 гр-аас дээш
- Хөөнгө хавантай
- Нүд хоорондын зай хол
- Хамар нахиу

- Сөөнгө бүдүүн хоолойтой
- Хэл том, амнаас байнга булталзах
- Хүйн ивэрхийтэй
- Зунгаг 24 цагаас хойш гарах
- Нярайн шарлалт удаан үргэлжлэх
- Хоёр төмсөг хуухнагт буугаагүй байх
- Ураг үеийн хөдөлгөөн мэдэгдэх нь сул байх эсвэл хожуу мэдэгдэх

Б. Хожуу илрэх шинж:

- Өсөлт хөгжил үе тэнгийнхнээс эрс хоцрох
- Инээмсэглэхгүй, ганганахгүй, эхийгээ танихгүй байх
- Хэлд, хөлд орохгүй удах
- Өтгөн хатах
- Арьс хуурай, үс ширүүн
- Унтаа, нойрмог

Төрөлхийн анхдагч гипотироз сэжиглэж буй нярайд үзлэг хийхдээ Апгарын хүснэгтийг ашиглах ба нийт оноо 5-аас бага, нярайд илрэх эмнэлзүйн шинж тэмдэг байхгүй тохиолдолд өсгийний цуснаас давтан шинжилгээ авч баталгаажуулна. Харин Апгарын оноо 5 ба түүнээс дээш, эмнэлзүйн шинж тэмдэг тод бол ийлдсэнд TSH, T3, T4 даавар хэмжүүлж, хүүхдийн дотоод шүүрлийн эмчид илгээж оношийг баталгаажуулна.

Д/д	Эмнэлзүйн шинж тэмдэг	Өгөх оноо	Авсан оноо
1	Тээлтийн нас 40 долоо хоногоос дээш	1	
2	Хүүхдийн жин 3500 грамаас дээш	1	
3	Нярайн шарлалт удаан үргэлжлэх	1	
4	Эмэгтэй хүйс	1	
5	Баас хатах	2	
6	Дулаан буурах	1	
7	Булчингийн хүчдэл сул	1	
8	Хаван (өвөрмөц төрх)	2	
9	Хэл том (амнаас булталзах)	1	
10	Арьс хуурайших	1	
11	Бага зулай нээлттэй	1	
12	Хүйн ивэрхий	2	
Нийт оноо		15	балл

Хүснэгт 1. Апгарын оноо

Бамбай булчирхайн эхо шинжилгээ, шаардлагатай бол скинтографи хийлгэж, шалтгааныг тодорхойлно.

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

Эрүүл мэндийн сайдын 2018 оны А/489 тоот тушаалыг баримтлан яаралтай тусламж үзүүлнэ.

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ

Нярайн скрининг шинжилгээгээр төрсний дараах 24-72 цагийн дотор хөлийн өсгийнөөс авсан цусны дээжинд бамбай сэдээгч дааварын түвшинг иммунофлюоресцентийн аргаар тодорхойлох ба 10 uU/mL ба үүнээс дээш гарсан тохиолдолд "Эерэг хариу" гэж үзэж тухайн нярайн ар гэртэй холбогдож давтан шинжилгээнд дуудаж, хоёрдох скрининг хийнэ. Хоёрдох скринингээр эерэг гарсан тохиолдолд тухайн нярайн сийвэнд бамбайн дааврууд болох чөлөөт тироксин, чөлөөт трийодтиронин, өнчийн тархины бамбай сэдээх дааврын шинжилгээ хийнэ.

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

Төрөлхийн анхдагч гипотиреозын шалтгааныг олохын тулд бамбай булчирхайн хэт авиан шинжилгээ хийх ба бамбай булчирхай байгаа эсэх, дутуу хөгжилтэй эсэхийг үнэлнэ. Хэрэв хэт авиан шинжилгээгээр бамбай булчирхай тодорхойлогдохгүй бол аплази, эктопи байгаа эсэхийг ялгахын тулд скинтиграфи, тодосгогчтой компьютер томографи, MRI, радиоизотопийн шинжилгээнүүд хийж болно.

Төрөлхийн анхдагч гипотиреозын үед зүрхний гаж хөгжил хавсрах тохиолдол байдаг тул зүрхний хэт авиан шинжилгээ хийх нь зүйтэй.

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

- Хэрэв нярайн цогц скринингд хамрагдсан бол төрөлхийн анхдагч гипотиреозын скринингээр 2 удаа эерэг гарсан.
- Сийвэнд бамбай булчирхайн дааврууд буурсан, бамбайн сэдээх даавар өссөн.
- Бамбай булчирхайн хэт авиан шинжилгээнд бамбай булчирхайн дутуу хөгжил, байрлалын гаж хөгжил, бамбай булчирхай тодорхойлогдохгүй, эсвэл бамбай булчирхайн хэлбэр хэмжээ, бүтэц хэвийн байж болно.

Бамбай булчирхайн хэт авиан шинжилгээнд бамбай булчирхай тодорхойлогдохгүй тохиолдолд хүүхдэд үүсэх гаж нөлөө, эрсдлийг тооцож тодосгогчтой CT, MRI, скинтиграфийн шинжилгээ хийж бамбай булчирхайн байрлалын гаж хөгжил, бамбай булчирхай огт үүсээгүй байгаа эсэхийг тогтооно.

В.2.7 Ялган оношилгоо

- Дауны хамшинж: Удамзүйн эмчийн үзлэгт хамруулж, шаардлагатай гэж үзвэл хромосомын шинжилгээ хийнэ.
- Зүрхний төрөлхийн гаж хөгжил: Зүрхний хэт авиан шинжилгээ хийнэ.
- Цус багадалт: Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ, сийвэнгийн төмөр, төмөр холбох чадвар, ферритин шинжилнэ.
- Төвийн гаралтай гипотиреоз: Өнчин тархины MRI, гавал ясны рентген зураг, өнчин тархины даавруудын шинжилгээ хийнэ.
- Түр зуурын гипотиреоз: Түр зуурын гипотиреоз үүсэхэд хүргэх шалтгаануудыг үгүйсгэх, бамбай булчирхайн дааврууд болон бамбайн сэдээх дааврыг сийвэнд тодорхойлж, бамбай булчирхайн хэт авиан шинжилгээ хийнэ. Хэвлийн хэт авиан шинжилгээ хийж элэгний том хэмжээний гемангиом байгаа эсэхийг шалгана.

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах аргазүй

Нярайн скрининг шинжилгээгээр төрсний дараах 24-72 цагийн дотор хөлийн өсгийнөөс авсан цусны дээжинд лабораторийн шинжилгээний таслах цэгээс дээш

гарсан тохиолдолд "Эерэг хариу" гэж үзэж тухайн нярайн ар гэртэй холбогдож давтан шинжилгээнд дуудаж, үзлэг хийнэ. Давтан шинжилгээнд ирсэн нярайд үзлэг хийхдээ нярайд илрэх эмнэлзүйн шинж тэмдэг байхгүй тохиолдолд өсгийн цуснаас давтан шинжилгээ авч баталгаажуулна. Харин эмнэлзүйн шинж тэмдэг тод бол сийвэнд бамбайн сэдээх даавар, бамбай булчирхайн даавруудын шинжилгээ хийнэ. Сийвэнд бамбайн сэдээх дааврын түвшин өндөр гарсан тохиолдолд шинжилгээ өөрчлөлттэй гэж үзэж, хүүхдийн дотоод шүүрлийн эмчид үзүүлж, оношийг батлах шаардлагатай. Хэрэв хүүхдийн дотоод шүүрлийн эмчид үзүүлэх боломжгүй бол хүүхдийн эмч онош тавьж, эмчигээг цаг алдахгүй эхлүүлж болно.

В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Нярайн скрининг шинжилгээнд эерэг гарсан тохиолдолд давтан скринингд хамруулна. Хэрэв давтан скринингд эерэг гарвал сийвэнд бамбай сэдээх даавар, бамбайн даавруудын шинжилгээ хийж оношийг баталж, эсвэл үгүйсгэнэ.

хэрэв нярайн скринингд хамрагдаагүй хүүхэд эмнэдзүйн үзлэгээр төрөлхийн анхдагч гипотиреоз сэжигтэй бол сийвэнд бамбай сэдээх даавар, бамбайн даавруудын шинжилгээ хийж дараах алгоритмын дагуу оношийг батална.

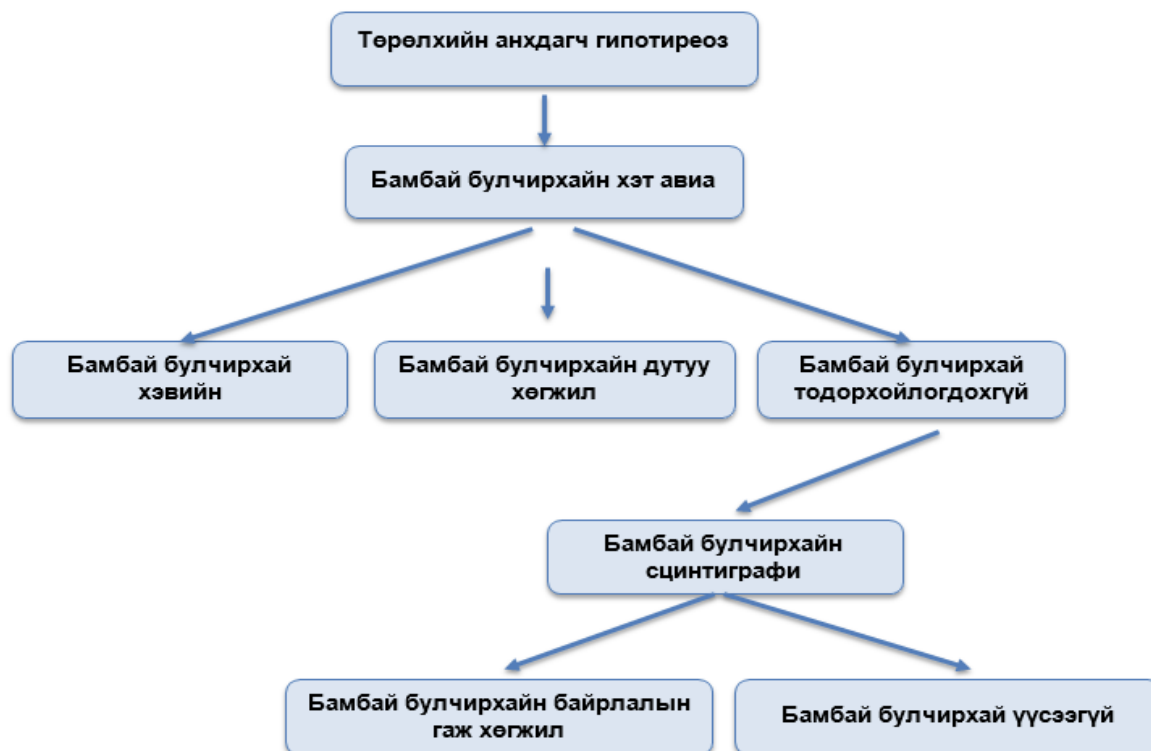
Зураг 4. Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм



В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Төрөлхийн анхдагч гипотиреозыг лабораторийн шинжилгээ, эмнэлзүйн үзлэгт тулгуурлан оношилсны дараа шалтгааныг тогтоохын тулд багажийн шинжилгээ хийнэ.

Зураг 6. Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм



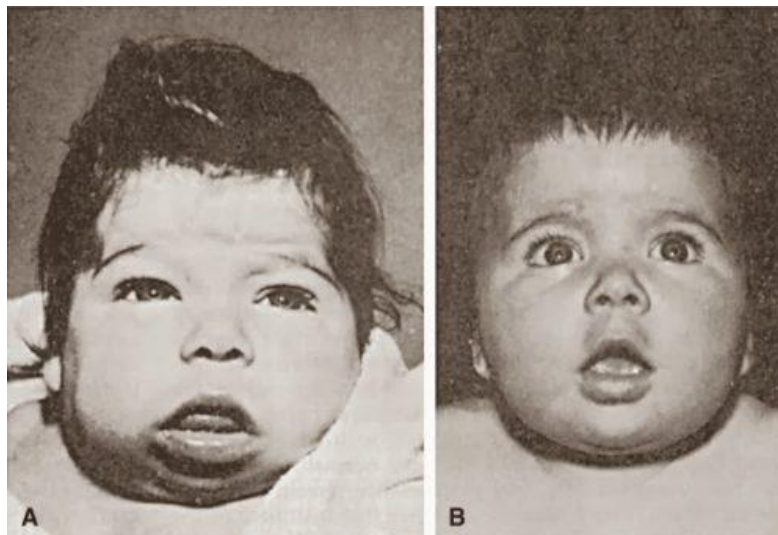
В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ

- Төрөлхийн анхдагч гипотиреозтой 3 хүүхэд тутмын хоёрт ямар нэг эмнэлзүйн шинж тэмдэг илрэхгүй байгааг судлаачид тогтоосон тул хүүхэд бүрийг нярайн скринингд хамруулах шаардлагатай.
- Өвчин даамжрахын хэрээр өвөрмөц царай, хэл амнаас булталзах, арьс хуурайших, биеийн дулаан буурах, хөхөх чадвар муудах, хэвлий цардгар байх, булчингийн хүчдэл сулрах, өтгөн хатах, нярайн шарлалт удаан үргэлжлэх зэрэг шинжүүд илэрнэ.
- Өвчин хүндэрсэн үед бүх биеэр хатуу хаван үүсэх ба үүнийг микседемийн хаван гэнэ. Микседемийн хаван нь тогтвортой, хөдөлгөөн байрлалаас хамаарч шилжихгүй бөгөөд тэмтэрч үзэхэд хүйтэн хатуу хаван байна. Хаван хөөх, бусад эмчилгээнд үр дүнгүй байх ба бамбайн дааврын дутагдал засрахын хэрээр уг хаван арилна.

Зураг 4. Төрөлхийн анхдагч гипотиреозтой хүүхдийн гаднах төрх байдал



Зураг 5. Төрөлхийн анхдагч гипотирозтой ба эрүүл хүүхдийн ялгаатай төрх



В.5 Эмчилгээ

Нярайн скрининг, эмнэлзүйн үзлэгээр төрөлхийн анхдагч гипотиреоз оношлогдсон тохиолдолд байнгын хэлбэрийн үед хүүхэд насан туршдаа бамбайн даавар нөхөх эмчилгээ хийнэ. Бамбайн дааврыг эмчийн хяналтанд, лабораторийн шинжилгээний үзүүлэлт зэрэгт тулгуурлан өдөр бүр ууж хэрэглэх бөгөөд эмчилгээ нь диспансерын хяналтад орсон тохиолдолд 0-18 хүртэлх насанд үнэ төлбөргүй байна.

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ

Төрөлхийн анхдагч гипотиреозтой хүүхдэд оношилгоо, эмчилгээ оройтсон тохиолдолд дараах эмийн бус эмчилгээг хийнэ. Үүнд:

- Булчингийн хөгжлийг дэмжих иллэг
- Хөдөлгөөн эмчилгээ
- Усан эмчилгээ
- Тоглоомын аргаар хөгжүүлэх
- Хоол эмчилгээ
- Өвөрмөц бус урьдчилан сэргийлэлт, чийрэгжүүлэлт

В.5.2 Эмийн эмчилгээ

- Төрөлхийн гипотиреозын эмчилгээ нь даавар орлуулах эмчилгээ бөгөөд Л-Тироксин (L-левотирокин = нийлэг T4) нийлэг дааврыг шахмал хэлбэрээр өгдөг.

- Л-тироксины эмчилгээ эхлэх тун нь нярайд 10-15 мкг/кг буюу 25-50 мкг/хоногт байх ба энэ нь 1 сар хүртэлх хүүхдийн цусан дахь T4 ба TSH-ийн түвшинг хэвийн байлгах тун боловч бусад зохицуулалтын дагуу өөрчлөгдөж болно. Үүнийг хүүхдийн дотоод шүүрлийн эмч шийдвэрлэнэ.

- Даавар орлуулах эмчилгээг T4 даавраар эхэлсэн л бол бүхэл амьдралынхаа турш өдөр тутам тасралтгүй, дотоод шүүрлийн эмчийн хяналтад хэрэглэнэ.

- Шахмалыг нухаад бага хэмжээний ус, найруулдаг сүүн тэжээл эсвэл хөхний сүүтэй хольж уулгана. Харин шар буурцаг агуулсан хүүхдийн найруулдаг сүүн тэжээлтэй холивол Л-Тироксин (L-левотирокин = нийлэг T4) дааврын биологийн шимэгдэлт нь буурдаг тул хэрэглэхгүй байх нь зүйтэй.

- Эмчилгээний зорилго нь сийвэн дэх T4-ийн хэмжээг онош тавьснаас хойш эхний 2 долоо хоногийн дотор ойролцоогоор 10 pg/dL-т, харин амьдралын эхний 1 жилд

хэвийн хэмжээний дундаж, дунджаас арай дээгүүр түвшинд (12 pg/dL) хүргэхэд оршино.

- Түр зуурын гипотиреоз оношлогдсон үед хүүхдийн эрчимтэй өсөлтийн үед эмийн тунг ихэсгэх шаардлагагүй, тироксин эмчилгээг зогсоосон ч T4, TSH хэвийн хэмжээндээ байдаг. Түр зуурын гипотиреоз сэжиглэгдсэн бол эмчилгээг 2-3 насны хооронд богино хугацаанд (ойролцоогоор 2 долоо хоног) зогсоож, тохирох биохимийн шинжилгээг хийнэ.

В.5.3 Мэс заслын эмчилгээ

- Төрөлхийн анхдагч гипотиреозын эмчилгээнд мэс заслын эмчилгээ шаардлаггүй.

- Тухайн эмгэгийн үед хүйн ивэрхийтэй байх тохиолдол байдаг ба хэрэв хүйн ивэрхий том, гэдэсний гогцоо хавчуулагдсан үед яаралтай мэс засал эмчилгээ шаардлагатай.

- Тухайн эмгэгийн үед зүрхний төрөлхийн гаж хөгжил, тэр дундаа ховдол хоорондын таславчийн цоорхой тохиолдож болох ба цоорхой том хэмжээтэй, сарслаг хэсэгт байрласан үед зүрх судасны эмчид үзүүлж, шаардалагтай бол мэс засал эмчилгээ хийнэ.

В.5.4 Эмчилгээний алгоритм

- Бамбайн даавар нөхөх эмчилгээг эхлэж байгаа үед 10-15мкг/кг/хоног тунгаар эхлэнэ.

- Төрөлхийн гипотиреодизм хөнгөн зэргийн тохиолдолд (цусны сийвэнгийн бамбай сэдээх даавар 5-20 mU/L, чөлөөт тироксин бага зэрэг багассан, эсвэл хэвийн) бол левотироксиныг 8-10 мкг/кг/хоног тунгаар эхлэнэ.

- Цаашид эмийн тунг багасгах бодлого барина.

- Эмийг өглөө эрт уулгана.

- Бамбай сэдээх дааврын түвшингээр эмийн эмчилгээний тунг хянаж, өөрчилнө.

В.6 Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

Онош батлагдаж, бамбайн даавар нөхөх эмчилгээг эхэлсэн боловч хүүхдийн биеийн байдал сайжрахгүй байгаа, эсвэл дордож байгаа үед эмнэлэг хооронд үйлчлүүлэгчийг шилжүүлэх, илгээх зарчмын дагуу дараагийн шатлалын эрүүл мэндийн байгууллагад илгээнэ.

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Төрөлхийн гипотиреозын эмчилгээ, менежмент бол аюулгүй, энгийн, үр дүнтэй байдаг ч эмээ тасралтгүй хэрэглэж байгаа байдал, тиреоид дааврын хяналтаас ихээхэн хамаарна.

Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа

Төрөлхийн гипотиреозын эмчилгээ, менежмент бол аюулгүй, энгийн, үр дүнтэй байдаг ч эмээ тасралтгүй хэрэглэж байгаа байдал, тиреоид дааврын хяналтаас ихээхэн хамаарна.

- Цусны шинжилгээгээр дааврын түвшинг хэвийн болтол ойр ойрхон шалгана. Бамбайн дааврын түвшин хэвийн (эутиреоид) болтол шинжилгээг олон удаа давтаж

болно. Тухайлбал эрчимтэй өсөлтийн (нярай, бага, өсвөр насанд) үед Т4 дааврын хэрэгцээ нэмэгддэг тул эхний 3 жилд 3 сар тутамд шинжилж тунг зохицуулна.

- Төрөлхийн анхдагч гипотиреоз оношлогдсон нярайд хяналт хийх хугацааг дараах байдлаар тогтооно. Үүнд:

- Эхний жилд 1-2 сар тутамд;
- 1-3 нас хүртэл 2-3 сар тутамд;

- Хүүхдийн өсөлт явагдаж гүйцэх хүртэл 3 сар тутамд биохимийн шинжилгээг хийж эмчилгээний дааврын тунг зохицуулна.

- Хүүхдийн хөгжил бүрэн явагдаж гүйцсэн бол бамбайн дааврын шинжилгээг дараах тохиолдолд хийнэ. Үүнд:

- Гипо болон гипертиреозидизмын шинж тэмдгүүд илэрч байвал;

- Нэг жилийн турш эмийн тун, биеийн жин, эмнэлзүйн шинжүүд тогтвортой байвал;

- Эмийн тунг өөрчилснөөс хойш 6 сарын дараа;

- Жирэмсний хугацаанд (Жирэмсний турш тироксины тунг ихэсгэх шаардлагатай байж болдог тул жирэмсэн гэдэг нь батлагдмагц шинжлүүлэх нь зөв.

Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд

- Хүүхдийн биеийн ерөнхий байдал

- Сэтгэц хөдөлгөөний хөгжил үе шаттай тохирч байгаа эсэх

- Бие бялдрын хөгжил

- Эмийн тун тохирч байгаа эсэх

- Эмнэлзүйн үзлэгээр бамбайн дааврын илүүдсэн ба дутагдсан үеийн шинж тэмдэг байгаа эсэх

- Дархлаажуулалт

- Хооллолт

- Бусад өвчлөл

- Хүүхдийн суурь эмгэг байгаа эсэх

- Гэр бүлийн гишүүдийн мэдлэг, хандлага зэрэг асуудалд анхаарч, өвчний түүхэнд тэмдэглэж хянана.

- Хэрэв хүүхэд бэлгийн бойжилтын насанд байгаа бол бэлгийн бойжилтыг үнэлнэ. Бэлгийн бойжилтын хоёрдогч шинжүүдийг үнэлж, хэддүгээр үе шатанд явааг тодорхойлж, хянана.

2. ТӨРӨЛХИЙН АДРЕНОГЕНИТАЛЬ ХАМШИНЖИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. Ерөнхий шаардлага

Төрөлхийн адреногениталь хамшинж нь удамшлын өвчний сонгомол жишээ бөгөөд аутосом рецессив хэлбэрээр удамшдаг. Энэ нь кортикостеройдын нийлэгшилд оролцдог бөөрний дээд булчирхайн эсгэг тогтолцооны төрөлхийн дутагдлаас болж үүсдэг өвчин юм. Дэлхийн олон оронд өвчлөл янз бүр байдаг ба 4000-15'000 амьд төрөлтөд 1 тохиолддог. гэтэл манай улсад 3000 амьд төрөлтөд нэг тохиолдож байгаа тул эмгэгийг эрт оношлож эмчлэх шаардлага үүсэж байна.

А.1 Онош, хам шинж

Төрөлхийн адреногениталь хамшинж

А.2 Өвчний олон улсын 10 дугаар ангилал

E25.0 Төрөлхийн адреногениталь хамшинж

А.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг хүүхэд, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид, шинжилгээ хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А.4 Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг байгаа эсэхийг эрт тандаж илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангаж, өвчлөл эндэгдлийг бууруулах.

А.5 Тодорхойлолт

Бөөрний дээд булчирхай нь холтослог ба тархилаг бодисоос тогтсон хоёр үндсэн давхаргатай. Холтослог давхарга нь түүдгэн бүс, багцан бүс, торлог бүс гэсэн 3 бүсээс тогтдог. Эдгээрээс кортикостеройд дааврууд ялгарах ба гаднах түүдгэн бүсээс альдостерон, дезоксикортикостерон буюу минералкортикоидууд, дунд буюу багцан бүсээс кортизон, кортикостерон, гидрокортизон буюу глюкокортикоидууд, доторх торлог бүсээс андроген, эстроген, прогестерон буюу бэлгийн дааврууд ялгарна. Даавруудын нийлэгшилт нь олон тооны эсгэгүүдийн оролцоотойгоор холестеринээс үүсдэг. Минералкортикоидууд нь ус-эрдсийн солилцоог зохицуулдаг бол глюкокортикоидууд нь нуурс-усны солилцоонд оролцдог. Харин бэлгийн дааврууд нь бэлгийн хоёрдогч шинж тэмдэг үүсэхэд ч, бэлгийн дотоод шүүрлийн үйл ажиллагаа гүйцэд хөгжөөгүй байхад ч чухал үүрэгтэй. Кортикостеройдын нийлэгшилт нь түүнд оролцогч эсгэгүүдийн дутагдлаас болж багасах тул аденогипофиз адренокортикотропин даавар (АКТГ)-ыг их хэмжээгээр ялгаруулан, бөөрний дээд булчирхайн үйл ажиллагааг идэвхжүүлдгээс бөөрний дээд булчирхайг тэр тусмаа торлог давхрааг томруулах учир түүнээс ялгарах андрогений хэмжээ ихэснэ. Иймд

эмнэлзүйн үндсэн шинжүүд нь андрогений нийлэгшилт ихэссэнтэй холбоотой илэрдэг эмгэг юм.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Төрөлхийн адреногениталь хамшинж нь удамшлын өвчний сонгомол жишээ бөгөөд аутосом рецессив хэлбэрээр удамшдаг. Энэ нь кортикостеройдын нийлэгшилд оролцдог бөөрний дээд булчирхайн эсгэг тогтолцооны төрөлхийн дутагдлаас болж үүсдэг өвчин юм. Дэлхийн олон оронд өвчлөл янз бүр байдаг ба 4000-15'000 амьд төрөлтөд 1 тохиолддог. Манай улсад тархалтын хэмжээ Х. Наранчимэг нарын судалгаагаар 1:3000 орчим буюу олон улсын дунджаас 2-3 дахин өндөр байна.

А.7 Үндсэн ойлголт

Минералкортикойд дутагдсаны улмаас ус-эрдсийн солилцоог хямарч, нярай амьдралын 2 дахь долоо хоногоос бөөлжиж, суулган, бөөрний дээд булчирхайн цочмог дутагдлаар эндэх аюултай тул энэхүү эмгэгийг скрининг шинжилгээгээр эрт илрүүлж оношлох нь нярайг эндэх эрсдлээс сэргийлэх боломж олгоно. Харин глюкокортикоидууд нь нуурс-усны солилцоонд оролцдог тул энэ хэлбэрийн дааврын дутагдалтай нярайд эмнэлзүйн шинж бүдэг, эсвэл огт илрэхгүй байх магадлалтай. Гэхдээ хожим нь энэхүү дааврын дутагдлын улмаас өнчин тархинаас ялгарах АКТГ нөлөөгөөр бөөрний дээд булчирхайг тэр тусмаа торлог давхрааг томруулж, түүнээс ялгарах андрогений хэмжээг ихэсгэн охид, хөвгүүдийн аль аль нь бэлгийн бойжилт эртсэх эмгэгт өртөнө. Иймд эмнэлзүйн үндсэн шинжүүд нь андрогений нийлэгшилт ихэссэнтэй холбоотой илэрдэг.

А.8 Өвчний тавилан

Төрөлхийн адреногениталь хамшинжийг эрт илрүүлж, эмчилгээг эрт эхлээгүй тохиолдолд дааврын өөрчлөлт гүнзгийрч улмаар эрших, гадна бэлэг эрхтэн эрэгтэй хэлбэртэй болох, давс хаях, артерийн даралт ихсэх, улмаар нас барах эрсдэлтэй. Хэрэв эмчилгээг эрт эхэлж чадвал эрүүл өсөж бойжих боломжтой юм.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скрининг шинжилгээ гэдэг нь амьд төрсөн нярай бүрт төрөлхийн бодисын солилцоо, дотоод шүүрлийн эмгэг байгаа эсэхийг тандаж хийдэг ба олон улсын хэмжээнд 1965 оноос эхлэн хийж, одоо дэлхий дахинаа олон оронд хэрэгжиж байгаа скрининг юм. Уг шинжилгээ нь нярайг 24-72 цагийн настай байхад хөлийн өсгийнөөс 5-6 дусал цус авч, уг цусны дээжийг АШУҮИС-ийн Төв Эмнэлэгийн Нярайн скринингийн төвд илгээн шинжилгээ хийнэ. Одоогоор манай улсын хувьд 5-7 нэр төрлийн эмгэгийн скрининг нэг дор хийх ба тухайн эмгэгүүдийг эрт илрүүлсэн тохиолдолд таны хүүхдийг оюун ухаан, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдолтой болохоос сэргийлнэ. Ихэнх төрөлхийн эмгэгүүд нь нярай үед ямар нэг зовуурь эмнэлзүйн шинж тэмдэг ажигдагддаггүй тул бүх хүүхдэд энэхүү скрининг шинжилгээг хийлгэх нь маш чухал юм.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйлс

Олон улсын судлаач, эмч нарын судлаж, нийтэлсэн судалгаанаас харахад нярай бодисын солилцоо, дотоод шүүрлийн төрөлхийн эмгэгтэй байх нь удамшил, эцэг эхийн нас 35 ба түүнээс дээш байх, ихэр жирэмсэн, үр шилжүүлэн суулгасан жирэмслэлт, эмэгтэй хүйс нь эрсдэлт хүчин зүйл болж байгааг тэмдэглэжээ. Харин

эцэг эхийн хорт зуршил, хүнд металлын хордлого, цацраг туяанд өртөх, зарим эмийн хэрэглээ зэрэг нь нөлөөлөх хүчин зүйлс болж байгааг судлан тогтоосон байна.

Б. УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт илрүүлэг зохион байгуулах

Төрсөн нярай бүрийг АГХШ-ийн скрининг шинжилгээнд хамруулна. Бүх шатны төрөлт хүлээн авдаг төрийн ба хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эмч, мэргэжилтнүүд жирэмсэн эмэгтэйг хянах явцдаа ба нярайг төрмөгц эх эцэг, асран хамгаалагчдад скрининг шинжилгээний ач холбогдлын талаар мэдээлэл өгч нярай бүрийг нярайн скрининг шинжилгээнд хамруулна.

Нярайн скрининг шинжилгээтэй холбоотой тусламж, үйлчилгээг багаар үзүүлэх ба аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, БОЭТ, Лавлагаа шатлал ба Их сургуулийн эмнэлэг, төрөлт хүлээн авдаг төрийн болон хувийн хэвшлийн эмнэлэг нь нярайн скрининг шинжилгээний өмнөх шатны тусламж үйлчилгээг хангаж ажиллана. Аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, БОЭТ, Лавлагаа шатлал ба Их сургуулийн эмнэлэг, төрөлт хүлээн авдаг төрийн болон хувийн хэвшлийн эмнэлэг нь нярай бүрийг төрмөгц 24-72 цагийн дотор тодорхой зураглал, аргачлалын дагуу дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скринингийг хийж, хийсэн тухай зохих тэмдэглэлийг Эх хүүхдийн эрүүл мэндийн цахим дэвтэр буюу мэдээллийн нэгдсэн цахим сүлжээнд оруулна. Нярайн скрининг шинжилгээнд хамрагдсан нярайн хариу аль нэг төрлийн скринингэд сөрөг буюу хэвийн гарвал ямар нэгэн мэдээлэл эцэг эх, асрамжлагчид очихгүй, эсрэгээрээ эерэг буюу өөрчлөлттэй гарвал төрснөөс хойш 10-14 хоногт давтан дуудаж дахин шинжлэх тухай урьдчилан мэдээлнэ. Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скринингэд шаардлагатай цусны хатаасан толбо бүхий дээжийг скрининг оношилгооны лабораторид 7 хоногт 2 удаа шуудангаар илгээх ба төрөх тасгийн сувилагч дээж илгээснээ, хүлээн авсан лабораторийн лаборант хүлээн авсан тухай тэмдэглэлээ цахим хуудаст хөтөлнө. Нярайн скрининг хийх өрөө, тасалгааг төрөлт хүлээж авах Амаржих газар, улс ба хувийн хэвшлийн бүх байгууллага нэгдсэн нэг стандартын дагуу байгуулна. Энэ өрөөнд нярайн мэдээллийн цахим бүртгэлийг шивж оруулах, шаардлагатай мэдээллийг хэвлэж гаргах суурин компьютер, принтер, ширээ, сандал, эцэг эх, асрамжлагчдад шаардлагатай мэдээллийг үзүүлэх зурагт буюу телевиз, сандал, хадгалах шүүгээ, өлгий ширээ, эмч, сувилагч хэрэглэх зурагт хуудсуудыг байрлуулна.

Б.2 Зорилтот бүлэг

24-72 цагийн настай гүйцэд ба дутуу (22 долоо хоногоос дээш, 500 гр ба түүнээс том жинтэй) амьд төрсөн бүх нярай

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Нярайн скрининг шинжилгээ нь амьд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгүүдийг эрт илрүүлэх арга юм. Амьд төрсөн нярайд төрөлхийн анхдагч гипотиреоз байгаа эсэхийг эрт тандаж, эрт оношилж, эмчилснээр хүүхдийг эрүүл өсөж бойжих боломжоор хангах, хүлээгдэж буй хүндрэлээс урьдчилан сэргийлэхэд чиглэдэг. Тухайн эмгэгийг эрт илрүүлсэн тохиолдолд Таны хүүхдийг оюун

ухаан, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдол, хөгжлийн бэрхшээлийн хүнд зэрэгтэй болохоос сэргийлэх боломжтой. Ихэнх төрөлхийн эмгэгүүд нь нярай үед ямар нэг зовуурь эмнэлзүйн шинж тэмдэг ажигдагддаггүй тул бүх хүүхдэд энэхүү скрининг шинжилгээг хийх нь чухал юм.

Б.4 Эрт илрүүлэг хийх арга техник

Б.4.1 Зөвшөөрөл авах:

Төрөх тасгийн цусны дээж авах ажилд томилогдсон эмч, сувилагч, мэргэжилтэн бүр (Эх барих-эмэгтэйчүүдийн эмч, эх баригч, нярайн эмч, сувилагч) НЦШ-ний талаар мэдлэгтэй байх ба төрөхөөс өмнө эсвэл төрмөгц эцэг эх, асрамжлагч нарт уг шинжилгээний талаарх мэдээллийг өгч, шинжилгээ хийлгэх зөвшөөрөл авах ба шийдвэр гаргах боломжийг бүрдүүлнэ.

Б.4.2 Хугацааг сонгох:

- Гүйцэд төрсөн нярайг төрсний дараа Амаржих газар, төрөх тасагт 24-72 цагийн дотор дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скринингэд дээжийг авна. Энэ нь нярайн бодисын солилцоо тогтворжиж, шинэ орчиндоо дассан үе байх тул дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скрининг шинжилгээний үр дүнг үнэн зөв гарахад нөлөөлнө.

- Дутуу нярайд скрининг шинжилгээг төрсний дараах 24-72 цагийн настайд ба 28 дахь хоногт шинжилнэ.

- Эрчимт эмчилгээний тасагт эмчлүүлж байгаа нярайг амаар хооллож эхэлснээс хойш 24-72 цагийн хооронд давтан шинжилнэ.

- Хэрэв нярайд цус сэлбэх шаардлагатай бол цус сэлбэхээс өмнө НЦСШ-ний дээжийг авна. Авч амжаагүй тохиолдолд цус сэлбэснээс хойш 4 сарын дараа НЦСШ-ний дээж авна.

- Хэрэв нярайд төрсний дараа эмнэлзүйн шинж тэмдэг болох арьсны нөсөөжилт ихтэй байх, нярай хүүхэд их хэмжээтэй гулигах, бөөлжих, арьс, салст хуурай, үнсэн саарал өнгөтэй байх, булчингийн хүчдэл сул байх, эмгэг шарлалт явагдах, сүүний шингэц муу байх шинж тод илэрсэн бол 24 цаг болмогц шинжилгээг авч, цус цуглуулах фильтр цаасны баруун дээд хэсэгт тэмдэглэгээ хийж лабораторид яаралтай хүргүүлнэ.

Б.4.3 Шинжилгээний дээж авах арга, техникийг хавсралт 1-ээс харна уу

В. ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ /АЛГОРИТМ/

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Тээлтийн нас 22 долоо хоног ба түүнээс дээш, төрөх үеийн жин 500 гр ба түүнээс том жинтэй амьд төрсөн нярай бүрт ямар нэг зовуурь, эмнэлзүйн шинж байгаа үгүй эсэхээс үл хамаарч, батлагдсан зааврын дагуу нярайн цогц скрининг шинжилгээг хийнэ.

В.2 Ерөнхий болон бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

Тээлтийн нас 22 долоо хоног ба түүнээс дээш, төрөх үеийн жин 500 гр ба түүнээс том жинтэй амьд төрсөн нярай бүрт Эрүүл мэндийн сайдын А/611 тоот тушаалын дагуу бүтэн биеийн эмнэлзүйн үзлэг хийх ба батлагдсан зааврын дагуу нярайн цогц скрининг шинжилгээг хийнэ.

В.2.1 Дурдатгал /анамнез/

- Жирэмлэлт жамаар эсвэл өөр аргаар эсэх
- Жирэмсний эхний 3 сарын мэдээлэл
- Жирэмсний дунд 3 сарын мэдээлэл
- Жирэмсний сүүлийн 3 сарын мэдээлэл
- Төрөлтийн үеийн мэдээлэл
- Төрөлтийн хүндрэл байсан эсэх
- Төрсний дараа нярайн нэн шаардлагатай тусламж үзүүлсэн тухай
- Нярайн хооллолт
- Нярайн баас, шээсний гарц
- Эхийн эрүүл мэндийн байдал
- Эх, эцгийн талд удамшлын ямар нэг эмгэг байгаа эсэх
- Эх, эцгийн архаг хууч эмгэг
- Эх, эцгийн хорт зуршил, ажлын орчин
- Гэр бүлийн амьдарч буй орчин, дадал зуршлын талаарх мэдээлэл

В.2.2 Бодит үзлэг

- Амин үзүүлэлтүүд
- Биеийн хэмжилтүүд /Жин, өндөр, толгойн тойрог, хэвлийн тойрог гэх мэт/
- Ил харагдах гаж хөгжил бий эсэх
- Нярайн биеийн ерөнхий байдал, орчны харьцаа, хөдөлгөөний идэвхи
- Толгойн хэлбэр, заадас, их бага зулайн хэмжээ ба үнэлгээ
- Арьс, арьсан дорх өөхөн эдийн хөгжил
- Яс, булчингийн тогтолцооны үзлэг
- Мэдрэлийн эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Зүрх судасны эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Амьсгалын эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Бөөр, шээс ялгаруулах эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Дотоод шүүрлийн эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Гадна бэлэг эрхтний үзлэг
- Хэсэг газрын үзлэг хийх

Эмнэлзүй

• Төрөлхийн адреногениталь хамшинж нь эмнэлзүйн сонгомол ба сонгомол бус гэсэн 2 хэлбэртэй. Сонгомол хэлбэр нь төрөхийн өмнөх эсгэгийн дутагдлаас, сонгомол бус хэлбэр нь төрсний дараах эсгэгийн дутагдлаас үүсдэг. Сонгомол хэлбэрт энгийн эрших хэлбэр, давс хаях хэлбэр багтана. Сонгомол бус хэлбэр нь 1:100 үүнээс ч их тохиолдож болох ба биеэ даасан шинжтэй, төрөх үед эрших шинж байдаггүй, төрсний дараа хүүхдэд эр бэлгийн даавар ихсэх байдлаар илэрдэг.

• Төрөлхийн адреногениталь хамшинжийн давс хаях хэлбэртэй эрэгтэй хүүхэд эмэгтэй хүүхдийг бодвол буруу оношлогдох магадлал өндөртэй, учир нь эрэгтэй хүүхдэд гадна бэлгэ эрхтний томрол тэр бүр байдаггүй. Тиймээс давс хаях хэлбэртэй эрэгтэй хүүхэд давс хаях цохиулалтын улмаас нас барах нь мэдээлэгдэхгүй өнгөрөх магадлалтай байдаг.

- Зарим тохиолдолд хүүхэд төрсний дараа гадна бэлгэ эрхтэн хэвийн байх боловч 2-3 наснаас өсөлт хурдасч, булчинлаг болж, бэлгийн бойжилт эртсэх шинжүүд илрэх ба эмчлэгдээгүй тохиолдолд намхан, насанд хүрсэн хүний төрхтэй болдог.

Давс алдах хэлбэр:

- Эмнэлзүйн шинж төрсөн өдрөөс илэрнэ.
- Их хэмжээтэй гулигах, бөөлжих
- Шингэн алдах
- Арьс, салст хуурай, үнсэн саарал өнгөтэй байх
- Булчингийн хүчдэл сул байх
- Амьсгаадах
- Их зулай, нүд хонхойх
- Хүүхэд унжгар сул болох
- Эмчилгээ оройтвол тархины гэмтэл, шок, гэнэтийн үхэлд хүргэнэ.

Эрших хэлбэр:

- Эмэгтэй хүүхдэд бэлгийн уруул, хэлүү томорч, гадаад төрх эрэгтэй хэлбэрээр өөрчлөгдөнө.
- Эрэгтэй хүүхдэд хуухнаг, хөх орчмын нөсөөжилт ихсэх, бэлгийн бойжилт наснаас эрт илэрнэ.
- Эмчилгээ оройтвол 2-3 наснаас өсөлт гэнэт хурдасч, эрт зогсож хожмоо намхан болно. Хүйсийн чиг хандлага алдагдана.

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

Эрүүл мэндийн сайдын 2018 оны А/489 тоот тушаалыг баримтлан яаралтай тусламж үзүүлнэ.

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ

Кортизолыг үүсэхэд хориг бий болсноос болж кортизол нийлэгшилтийн завсрын бүтээгдэхүүн болох прогестерон, 17-гидроксипрогестроны (17-ОНР) хэмжээ ихэсдэг тул цусанд энэхүү дааврын хэмжээг тодорхойлсноор өвчнийг нярайн скрининг шинжилгээгээр эрт оношлох боломжтой.

1. Нярайн скрининг шинжилгээгээр авсан цусны хатаасан толбонд 17-гидроксипрогестроны (17-ОНР) хэмжээг тодорхойлдог ба 30 nmol/L-ээс дээш гарсан тохиолдолд "Эрэг хариу" гэж үзэж нярайг давтан шинжилгээнд дуудна.

2. Энэхүү таслах цэг дутуу эсвэл жин багатай нярайд 60-90 nmol/L хүртэл ихэсч болох тул давтан шинжилгээний үзүүлэлт, нарийн мэргэжлийн эмчийн эмнэлзүйн үзлэгээр оношийг баталгаажуулж эмчилгээг эхэлнэ.

3. Давс алдах хэлбэрийн үед нярайд төрсөн цагаас эхлэн шинж тэмдэг даамжрах явцтай, хурц илрэх ба оношилгоо, эмчилгээ оройтвол тархины гэмтэл, шок, гэнэтийн үхлийн аюултай байдаг тул цаг алдалгүй арга хэмжээ авах шаардлагатай.

4. Оношийг эмнэлзүйн шинжүүдээс гадна цусны сийвэнд калийн хэмжээ ихсэх, натрийн хэмжээ багасах, адренотропикотроп даавар, тестостерон ихсэх, сийвэнгийн кортизолын түвшин хэвийн буюу бага байх зэрэг үзүүлэлтээр батална.

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

- Оношийг баталгаажуулах зорилгоор дараах багажийн шинжилгээ хийнэ. Үүнд:
- Хүүхдийн ясны нас тодорхойлох (6 сартайгаас хойш)
- Хэвлийн хэт авиа

- Бага аарцгийн хөндийн хэт авиа
- Хромосомын шинжилгээ
- Хүйс хоёрчлогдсон шинжтэй бол генетикийн буюу кариотип тодорхойлох шинжилгээг

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

- Нярайн скрининг шинжилгээгээр авсан цусны хатаасан толбонд 17-гидроксипрогестроны (17-ОНР) хэмжээг тодорхойлдог ба 30 nmol/L-ээс дээш гарсан тохиолдолд "Эерэг хариу"
- Энэхүү таслах цэг дутуу эсвэл жин багатай нярайд 60-90 nmol/L хүртэл ихэсч болох тул давтан шинжилгээний үзүүлэлт, нарийн мэргэжлийн эмчийн эмнэлзүйн үзлэгээр оношийг баталгаажуулна.
- Оношийг эмнэлзүйн шинжүүдээс гадна цусны сийвэнд адренотропикотроп даавар, тестостерон ихсэх, сийвэнгийн кортизолын түвшин хэвийн буюу бага байх, цусны электролитын түвшин өөрчлөгдөх, жишээ нь: калийн хэмжээ ихсэх, натрийн хэмжээ багасах зэрэг үзүүлэлтээр батална.
- Оношийг баталгаажуулах зорилгоор хүүхдийн ясны нас, хромосомын шинжилгээ, хэвлийн хэт авиагаар бөөрний дээд булчирхайг харуулах, хүйс хоёрчлогдсон шинжтэй бол генетикийн буюу кариотип тодорхойлох шинжилгээг хийнэ.

В.2.7 Ялган оношилгоо

- Арьсны нөсөөжилт ихсэх эмгэг, хорт хавдар
- Гадна бэлэг эрхтний гаж хөгжил
- Хүүхдийн артерийн даралт ихсэх эмгэгүүд
- Шингэн алдалт
- Хордлого, шингэн алдалт
- Бөөрний дээд булчирхайн хавдар
- Өнчин тархины эмгэгүүд

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах

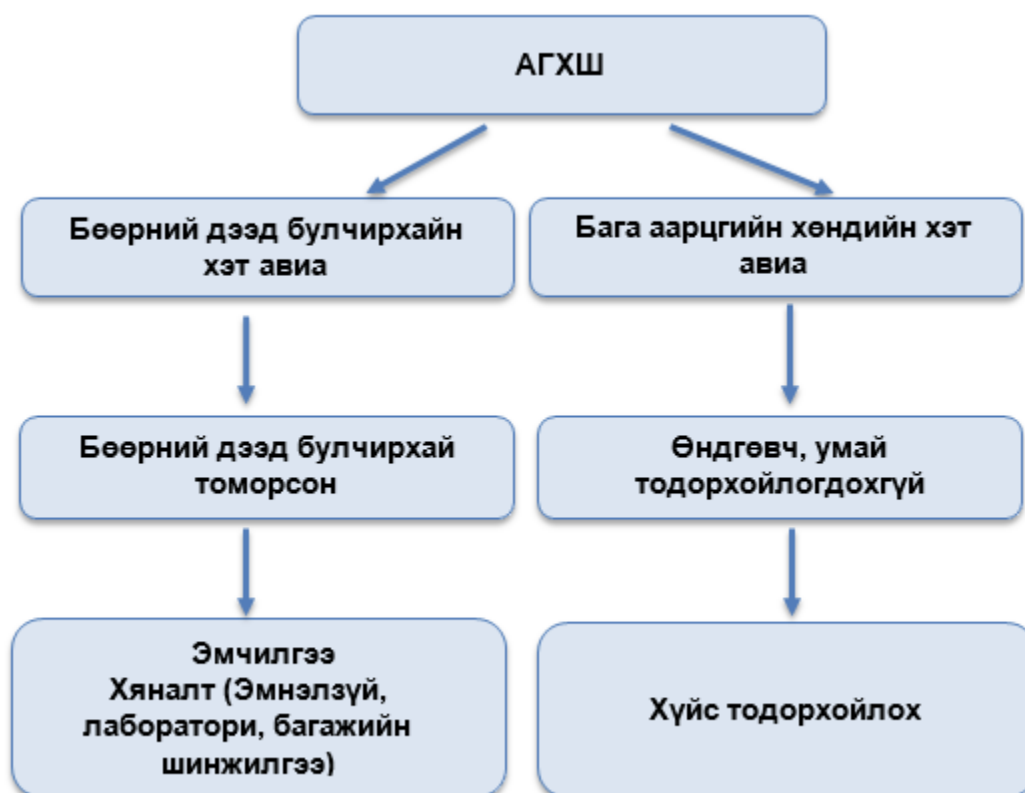
В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Зураг 5. АГХШ-ийн үеийн багажийн шинжилгээний алгоритм



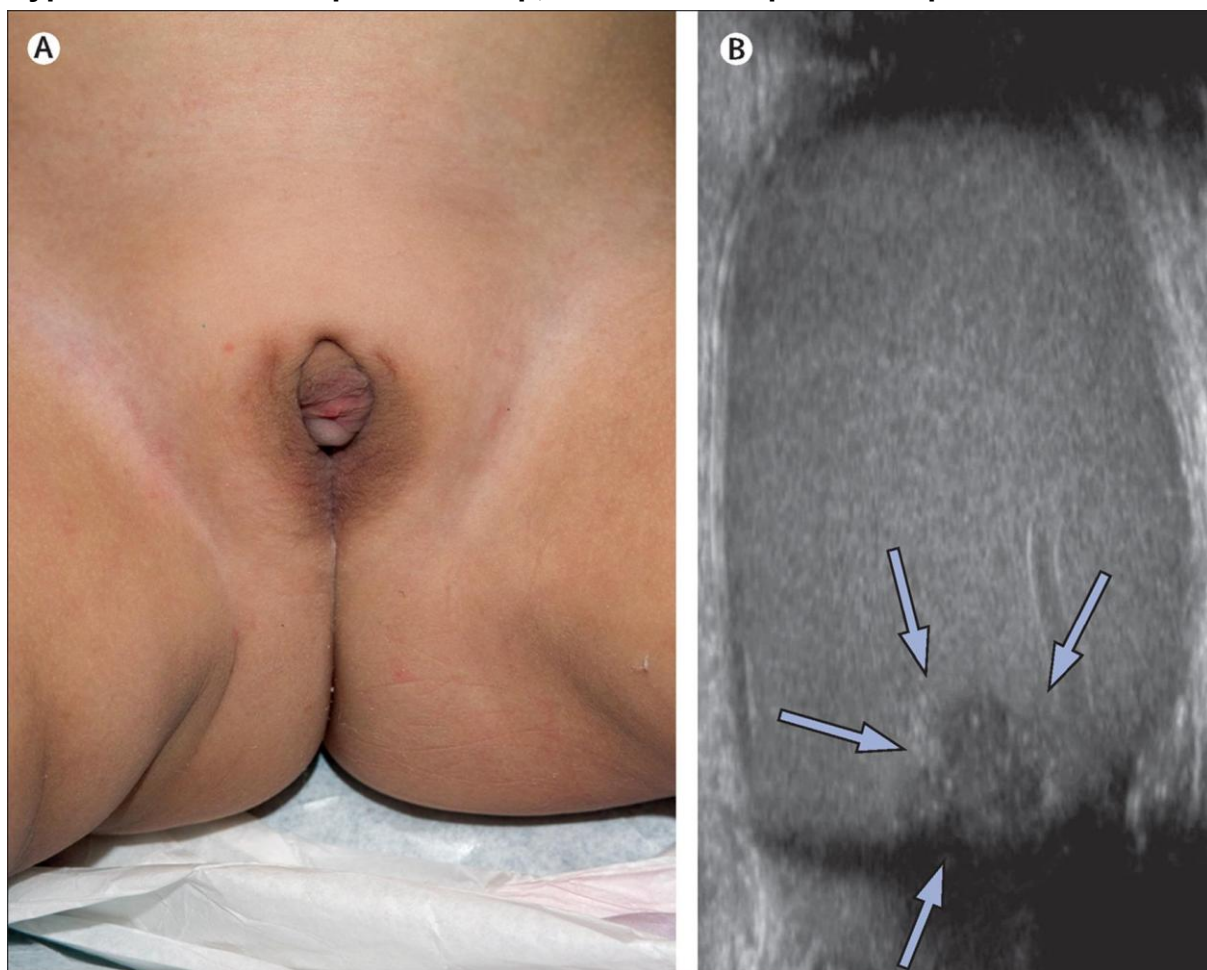
В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Зураг 6. АГХШ-ийн үеийн багажийн шинжилгээний алгоритм



В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ

Зураг 7. АГХШ-ийн эрших хэлбэр, гадна бэлэг эрхтний өөрчлөлт



Зураг 8. АГХШ-ийн эрших хэлбэр, гадна бэлэг эрхтний өөрчлөлт



В.5 Эмчилгээ

Онош батлагдсан тохиолдолд хүүхдийн дотоод шүүрлийн эмчийн хяналтанд орох ба ямар ч хэлбэрийн үед дараах эмчилгээг хийнэ. Үүнд:

- Даавар нөхөх эмчилгээ
- Мэс заслын эмчилгээ
- Сэтгэл зүйн эмчилгээ

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ

Төрөлхийн адреногениталь хамшинжтэй хүүхдэд дараах эмийн бус эмчилгээг хийж болох юм. Үүнд:

- Булчингийн хөгжлийг дэмжих иллэг
- Хөдөлгөөн эмчилгээ
- Усан эмчилгээ
- Тоглоомын аргаар хөгжүүлэх
- Хоол эмчилгээ
- Дархлаажуулалт
- Өвөрмөц бус урьдчилан сэргийлэлт, чийрэгжүүлэлт
- Сэтгэл засал эмчилгээ

В.5.2 Эмийн эмчилгээ

• Хүүхэд бүрт гидрокортизоныг тохирсон тунгаар өгөх ба дунджаар хоногт 10-15 мг/м²-аар тооцож хоногийн тунг 2-3 хувааж уулгана.

• Давс хаях хэлбэртэй тохиолдолд Флюдрокортизон бэлдмэлийг 0.1 мг-аар өдөрт 2-3 удаа нэмж уулгана.

• Шингэн алдалт ихтэй, эрдсийн солилцооны алдагдалтай, давс алдах хамшинжтэй байж болзошгүй тохиолдолд 0.9% NaCl уусмалыг 20 мл/кг тооцож эхний нэг цагт судсаар хийнэ.

• Цусны даралт бага байгаа тохиолдолд шингэнийг давтаж хийнэ.

• Цусны сахар багассан үед декстрозын уусмал нэмж хийнэ.

• Давс дутагдаж буй өвчтөнд хоногийн давсны хэрэглээг 2-5 гр байлгана.

• Бэлгийн бойжилтын үед эр ба эм бэлгийн дааврын дутагдлын шинж илэрсэн тохиолдолд эдгээр дааврыг дотоод шүүрлийн эмч адреногениталь хамшинжийг эмчлэх оношилгоо, эмчилгээний зааврын дагуу нэмж хэрэглэнэ.

• Эрших хэлбэрийн үед мэс заслын эмчилгээ, сэтгэл заслын эмчилгээг хувь хүн бүрд адреногениталь хамшинжийг эмчлэх оношилгоо, эмчилгээний зааврын дагуу тохируулж хийнэ.

В.5.3 Мэс засал эмчилгээ

Гадна бэлэг эрхтнийг засах шат дараалсан мэс засал эмчилгээ хийнэ.

В.5.4 Эмчилгээний алгоритм

• Хүүхэд бүрт гидрокортизоныг тохирсон тунгаар өгөх ба дунджаар хоногт 10-15 мг/м²-аар тооцож хоногийн тунг 2-3 хувааж уулгана.

• Давс хаях хэлбэртэй тохиолдолд Флюдрокортизон бэлдмэлийг 0.1 мг-аар өдөрт 2-3 удаа нэмж уулгана.

• Шингэн алдалт ихтэй, эрдсийн солилцооны алдагдалтай, давс алдах хамшинжтэй байж болзошгүй тохиолдолд 0.9% NaCl уусмалыг 20 мл/кг тооцож эхний нэг цагт судсаар хийнэ.

- Цусны даралт бага байгаа тохиолдолд шингэнийг давтаж хийнэ.
- Цусны сахар багассан үед декстрозын уусмал нэмж хийнэ.
- Давс дутагдаж буй өвчтөнд хоногийн давсны хэрэглээг 2-5 гр байлгана.

В.6 Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

Онош батлагдаж, тохирох эмчилгээг эхэлсэн боловч хүүхдийн биеийн байдал сайжрахгүй байгаа, эсвэл дордож байгаа үед эмнэлэг хооронд үйлчлүүлэгчийг

шилжүүлэх, илгээх зарчмын дагуу дараагийн шатлалын эрүүл мэндийн байгууллагад илгээнэ.

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Төрөлхийн адреногениталь хамшинжийн эмчилгээ, менежмент бол аюулгүй, энгийн, үр дүнтэй байдаг.

Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа

Төрөлхийн адреногениталь хам шинжийн эмчилгээ, менежмент бол аюулгүй, энгийн, үр дүнтэй байдаг ч ч эмээ тасралтгүй хэрэглэх нь чухал ба өвчний байдал, тавилан шууд шалтгаална.

- Цусны шинжилгээгээр дааврын түвшинг хэвийн болтол ойр ойрхон шалгана.
- Төрөлхийн адреногениталь хам шинж оношлогдсон нярайд хяналт хийх хугацааг дараах байдлаар тогтооно. Үүнд:
 - Эхний жилд 1-2 сар тутамд;
 - 1-3 нас хүртэл 2-3 сар тутамд;
 - Хүүхдийн өсөлт явагдаж гүйцэх хүртэл 3 сар тутамд биохимийн шинжилгээг хийж эмчилгээний дааврын тунг зохицуулна.

Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд

- Хүүхдийн биеийн ерөнхий байдал
- Сэтгэц хөдөлгөөний хөгжил үе шаттай тохирч байгаа эсэх
- Бие бялдрын хөгжил
- Эмийн тун тохирч байгаа эсэх
- Эмнэлзүйн үзлэгээр илрэх өөрчлөлт
- Дархлаажуулалт
- Хооллолт
- Бусад өвчлөл
- Хүүхдийн суурь эмгэг байгаа эсэх
- Гэр бүлийн гишүүдийн мэдлэг, хандлага зэрэг асуудалд анхаарч, өвчний түүхэнд тэмдэглэж хянана.
- Хэрэв хүүхэд бэлгийн бойжилтын насанд байгаа бол бэлгийн бойжилтыг үнэлнэ. Бэлгийн бойжилтын хоёрдогч шинжүүдийг үнэлж, хэддүгээр үе шатанд явааг тодорхойлж, хянана.

3. ГЛЮКОЗ-6-ФОСФАТ-ДЕГИДРОГЕНАЗА ФЕРМЕНТИЙН ДУТАГДЛЫН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Г6ФД фермент нь хүний биеийн бүхий л эсэд байдаг ба бие махбодод үл исэлдүүлэх (антиоксидант) томоохон үүрэг гүйцэтгэнэ. Ялангуяа улаан эсийг исэлдэлтээс хамгаалах үүрэгтэй үндсэн фермент юм. Г6ФД ген нь Х-хромосомын урт мөрний Хq28 хэсэгт байрладаг ба 13 экзон, 12 интроноос тогтсон 20 kb урттай. Харин Г6ФД фермент нь 515 орчим аминхүчлээс тогтсон, 59.3 кДа молекул жинтэй фермент юм. Г6ФД ферментийн дутагдлын үед нийт 400 гаруй төрлийн мутаци тодорхойлогдсон байна.

А.1 Онош, хам шинж

Глюкоз 6 фосфат дегидрогеназ ферментийн дутагдал

А.2 Өвчний олон улсын 10 дугаар ангилал

D75.A Глюкоз 6 фосфат дегидрогеназ ферментийн дутагдал

D55.0 Глюкоз 6 фосфат дегидрогеназ ферментийн дутагдлаас үүссэн цус багадалт

А.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг хүүхэд, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид, шинжилгээ хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А.4 Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг байгаа эсэхийг эрт тандаж илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангаж, өвчлөл эндэгдлийг бууруулах.

А.5 Тодорхойлолт

Глюкоз-6-фосфат дегидрогеноза (Г6ФД) ферментийн дутагдал нь Х-хромосом хамааралт төрөлхийн ферментийн эмгэг юм. Анх 1950 онд глюкоз-6 фосфат дегидрогеноза ферментийн дутагдлыг цөөн тооны Америк цэргүүдэд хумхаа өвчний эсрэг эмийг хэрэглэснээр цочмог цус задралын цус багадалт үүсч, энэхүү ферментийн дутагдлыг илрүүлсэн түүхтэй. Г6ФД фермент нь хүний биеийн бүхий л эсэд байдаг ба бие махбодод үл исэлдүүлэх (антиоксидант) томоохон үүрэг гүйцэтгэнэ. Ялангуяа улаан эсийг исэлдэлтээс хамгаалах үүрэгтэй үндсэн фермент юм. Г6ФД ген нь Х-хромосомын урт мөрний Хq28 хэсэгт байрладаг ба 13 экзон, 12 интроноос тогтсон 20 kb урттай. Харин Г6ФД фермент нь 515 орчим аминхүчлээс тогтсон, 59.3 кДа молекул

жинтэй фермент юм. Г6ФД ферментийн дутагдлын үед нийт 400 гаруй төрлийн мутаци тодорхойлогдсон ба эмнэлзүйн шинж илэрсэн өвчтөнүүдэд хоорондоо ялгаатай мутаци илэрдэг.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Дэлхий дахинд нийт 400 сая орчим хүн уг ферментийн дутагдалтай нь тогтоогдсон ба эрэгтэйд эмэгтэйгээс илүү тохиолддог. Тархалт өндөртэй бүс нутагт Африк, Азийн халуун бүс, Ойрхи Дорнод ба Газрын дундад тэнгисийн зарим нутаг хамаарна. АНУ-д хар арьстай эрэгтэйчүүдийн 10% орчимд энэ өвчин тохиолдсон байна. Г6ФД ферментийн дутагдлын тархалт нь газар зүйн хувьд хумхаа өвчний тархалттай харилцан хамааралтай.

А.7 Үндсэн ойлголт

Г6ФД фермент нь хүний биеийн бүхий л эсэд байдаг ба бие махбодод үл исэлдүүлэх (антиоксидант) томоохон үүрэг гүйцэтгэнэ. Ялангуяа улаан эсийг исэлдэлтээс хамгаалах үүрэгтэй үндсэн фермент юм. Г6ФД ген нь Х-хромосомын урт мөрний Хq28 хэсэгт байрладаг ба 13 экзон, 12 интроноос тогтсон 20 kb урттай. Харин Г6ФД фермент нь 515 орчим аминхүчлээс тогтсон, 59.3 кДа молекул жинтэй фермент юм. Г6ФД ферментийн дутагдлын үед нийт 400 гаруй төрлийн мутаци тодорхойлогдсон ба эмнэлзүйн шинж илэрсэн өвчтөнүүдэд хоорондоо ялгаатай мутац илэрдэг.

А.8 Өвчний тавилан

1. Цус багадах өвчин (гемолиз):
 - G6PD дутагдалтай хүмүүсийн улаан эсүүд исэлдэлтийн стрессийн улмаас гэмтэж, задардаг. Үүний үр дүнд цус багадах өвчин үүсэж болно.
 - Энэ нь ихэвчлэн богино хугацааны шинж тэмдгээр илрэх бөгөөд өөрийн хүчин зүйлээс шалтгаалж хүндрэх нөхцөлтэй.
2. Амьдралын хэв маягт анхаарах:
 - G6PD дутагдалтай хүмүүс тодорхой эмүүдээс (жишээ нь, сульфаниламид, аспирин, хинин агуулсан эм гэх мэт), фаба шош (broad beans), болон бусад исэлдэлтийн стресс өдөөгчөөс зайлсхийх шаардлагатай.
 - Мөн халдварыг эрт эмчилж, дархлаагаа дэмжих нь чухал.
3. Урт хугацааны хяналт:
 - Ихэнх тохиолдолд G6PD дутагдал нь хөнгөн хэлбэрийн байдаг бөгөөд зөв зохистой арчилгаа, анхаарал хандуулснаар эрүүл амьдрах боломжтой.
 - Харин хүнд тохиолдолд эмнэлгийн хяналт шаардлагатай.

G6PD дутагдлын тавилан нь тухайн хүний амьдралын хэв маяг болон эрүүл мэндийн хяналтаас шууд хамаардаг. Хэрэв өвчтөн өөрийн нөхцөл байдлаа сайн ойлгож, зохих арга хэмжээ авбал ихэнх тохиолдолд эрүүл, урт удаан амьдрах боломжтой.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скрининг шинжилгээ гэдэг нь амьд төрсөн нярай бүрт төрөлхийн бодисын солилцоо, дотоод шүүрлийн эмгэг байгаа эсэхийг тандаж хийдэг ба олон улсын хэмжээнд 1965 оноос эхлэн хийж, одоо дэлхий дахинаа олон оронд хэрэгжиж байгаа скрининг юм. Уг шинжилгээ нь нярайг 24-72 цагийн настай байхад хөлийн өсгийнөөс 5-6 дусал цус авч, уг цусны дээжийг АШУҮИС-ийн Төв Эмнэлэгийн Нярайн скринингийн төвд илгээн шинжилгээ хийнэ. Одоогоор манай улсын хувьд 5-7 нэр төрлийн эмгэгийн скрининг нэг дор хийх ба тухайн эмгэгүүдийг эрт илрүүлсэн тохиолдолд таны хүүхдийг цус задрах өвчин, эмгэг шарлалтын шалтгааныг эрт тогтоосноор оюун ухаан, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдолтой болохоос сэргийлнэ. Ихэнх төрөлхийн эмгэгүүд нь нярай үед ямар нэг зовуурь эмнэлзүйн шинж тэмдэг ажигдагддаггүй тул бүх хүүхдэд энэхүү скрининг шинжилгээг хийлгэх нь маш чухал юм. Цаашид шош, буурцаг, вандуй, буурцаг агуулсан бүтээгдэхүүн, хүнсний өтгөрүүлэгчид, С-аминдэм өндөр тунгаар хэрэглэх, даршилсан, нөөшилсөн, будагч бодис агуулсан бүтээгдэхүүн ба төрөл бүрийн жүүс, дарс огт хэрэглэж болоргүйг анхааруулна.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйлс

- Г6ФД фермент дутагдах өвчин үүсгэх үндсэн шалтгаан бол цус задрал бөгөөд үүнд дараах хүчин зүйлс нөлөөлдөг:

- *Халдвар* - Элэгний А, В-вирүс, цитомегаловирүс, уушгины үрэвсэл, гэдэсний хижиг зэрэг

- *Эм бэлдмэл* - Өвдөлт намдаагчид, хлорамфеникол, димеркапрол, доксорубимицин, фуразолидин, левофлоксацин, ментол, метилен хөх, налидиксийн хүчил, нафталин, нитрофурантин, памакун, пентакун, пробенецид, сульфацинамид, сульфаметаксазол, сульфасалазин, сульфапиридин, глибенкламид, расбурикейс

- *Хоол хүнс* - Шош, буурцаг, вандуй, буурцаг агуулсан бүтээгдэхүүн, хүнсний өтгөрүүлэгчид, С-аминдэм өндөр тунгаар хэрэглэх, даршилсан, нөөшилсөн, будагч бодис агуулсан бүтээгдэхүүн ба төрөл бүрийн жүүс, дарс

Б. УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт илрүүлэг зохион байгуулах

Төрсөн нярай бүрийг Глюкоз-6-фосфат дегидрогенеза (Г6ФД) ферментийн дутагдлийн скрининг шинжилгээнд хамруулна. Бүх шатны төрөлт хүлээн авдаг төрийн ба хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эмч, мэргэжилтнүүд жирэмсэн эмэгтэйг хянах явцдаа ба нярайг төрмөгц эх эцэг, асран хамгаалагчдад скрининг шинжилгээний ач холбогдлын талаар мэдээлэл өгч нярай бүрийг нярайн скрининг шинжилгээнд хамруулна.

Нярайн скрининг шинжилгээтэй холбоотой тусламж, үйлчилгээг багаар үзүүлэх ба аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, БОЭТ, Лавлагаа шатлал ба Их сургуулийн эмнэлэг, төрөлт хүлээн авдаг төрийн болон хувийн хэвшлийн эмнэлэг нь нярайн скрининг шинжилгээний өмнөх шатны тусламж үйлчилгээг хангаж ажиллана. Аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, БОЭТ, Лавлагаа шатлал ба Их сургуулийн эмнэлэг,

төрөлт хүлээн авдаг төрийн болон хувийн хэвшлийн эмнэлэг нь нярай бүрийг төрмөгц 24-72 цагийн дотор тодорхой зураглал, аргачлалын дагуу дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгийн скринингийг хийж, хийсэн тухай зохих тэмдэглэлийг Эх хүүхдийн эрүүл мэндийн цахим дэвтэр буюу мэдээллийн нэгдсэн цахим сүлжээнд оруулна. Нярайн скрининг шинжилгээнд хамрагдсан нярайн хариу аль нэг төрлийн скринингэд сөрөг буюу хэвийн гарвал ямар нэгэн мэдээлэл эцэг эх, асрамжлагчид очихгүй, эсрэгээрээ эерэг буюу өөрчлөлттэй гарвал төрснөөс хойш 10-14 хоногт давтан дуудаж дахин шинжлэх тухай урьдчилан мэдээлнэ. Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скринингэд шаардлагатай цусны хатаасан толбо бүхий дээжийг скрининг оношилгооны лабораторид 7 хоногт 2 удаа шуудангаар илгээх ба төрөх тасгийн сувилагч дээж илгээснээ, хүлээн авсан лабораторийн лаборант хүлээн авсан тухай тэмдэглэлээ цахим хуудаст хөтөлнө. Нярайн скрининг хийх өрөө, тасалгааг төрөлт хүлээж авах Амаржих газар, улс ба хувийн хэвшлийн бүх байгууллага нэгдсэн нэг стандартын дагуу байгуулна. Энэ өрөөнд нярайн мэдээллийн цахим бүртгэлийг шивж оруулах, шаардлагатай мэдээллийг хэвлэж гаргах суурин компьютер, принтер, ширээ, сандал, эцэг эх, асрамжлагчдад шаардлагатай мэдээллийг үзүүлэх зурагт буюу телевиз, сандал, хадгалах шүүгээ, өлгий ширээ, эмч, сувилагч хэрэглэх зурагт хуудсуудыг байрлуулна.

Б.2 Зорилтот бүлэг

24-72 цагийн настай гүйцэд ба дутуу (22 долоо хоногоос дээш, 500 гр ба түүнээс том жинтэй) амьд төрсөн бүх нярай

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Нярайн скрининг шинжилгээ нь амьд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны эмгэгүүдийг эрт илрүүлэх арга юм. Амьд төрсөн нярайд төрөлхийн анхдагч гипотиреоз байгаа эсэхийг эрт тандаж, эрт оношилж, эмчилснээр хүүхдийг эрүүл өсөж бойжих боломжоор хангах, хүлээгдэж буй хүндрэлээс урьдчилан сэргийлэхэд чиглэдэг. Тухайн эмгэгийг эрт илрүүлсэн тохиолдолд таны хүүхдийг оюун ухаан, бие бялдрын хөгжлийн хоцрогдол, хөгжлийн бэрхшээлийн хүнд зэрэгтэй болохоос сэргийлэх боломжтой. Ихэнх төрөлхийн эмгэгүүд нь нярай үед ямар нэг зовуурь эмнэлзүйн шинж тэмдэг ажигдагддаггүй тул бүх хүүхдэд энэхүү скрининг шинжилгээг хийх нь чухал юм.

Б.4 Эрт илрүүлэг хийх арга техник

Энэхүү хэсгийг хавсралт 1-ээс харна уу.

В. ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ /АЛГОРИТМ/

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

- Нярай хүүхэд шарлалт гүнзгийрэх, удаашрах
- Цус багадалтын шинжүүд

В.2 Ерөнхий болон бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

Тээлтийн нас 22 долоо хоног ба түүнээс дээш, төрөх үеийн жин 500 гр ба түүнээс том жинтэй амьд төрсөн нярай бүрт Эрүүл мэндийн сайдын А/611 тоот тушаалын

дагуу бүтэн биеийн эмнэлзүйн үзлэг хийх ба батлагдсан зааврын дагуу нярайн цогц скрининг шинжилгээг хийнэ.

В.2.1 Дурдатгал /анамнез/

- Жирэмлэлт жамаар эсвэл өөр аргаар эсэх
- Жирэмсний эхний 3 сарын мэдээлэл
- Жирэмсний дунд 3 сарын мэдээлэл
- Жирэмсний сүүлийн 3 сарын мэдээлэл
- Төрөлтийн үеийн мэдээлэл
- Төрөлтийн хүндрэл байсан эсэх
- Төрсний дараа нярайн нэн шаардлагатай тусламж үзүүлсэн тухай
- Нярайн хооллолт
- Нярайн баас, шээсний гарц
- Эхийн эрүүл мэндийн байдал
- Эх, эцгийн талд удамшлын ямар нэг эмгэг байгаа эсэх
- Эх, эцгийн архаг хууч эмгэг
- Эх, эцгийн хорт зуршил, ажлын орчин
- Гэр бүлийн амьдарч буй орчин, дадал зуршлын талаарх мэдээлэл

В.2.2 Бодит үзлэг

- Амин үзүүлэлтүүд
- Биеийн хэмжилтүүд /Жин, өндөр, толгойн тойрог, хэвлийн тойрог гэх мэт/
- Ил харагдах гаж хөгжил бий эсэх
- Нярайн биеийн ерөнхий байдал, орчны харьцаа, хөдөлгөөний идэвхи
- Толгойн хэлбэр, заадас, их бага зулайн хэмжээ ба үнэлгээ
- Арьс, арьсан дорх өөхөн эдийн хөгжил
- Яс, булчингийн тогтолцооны үзлэг
- Мэдрэлийн эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Зүрх судасны эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Амьсгалын эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Бөөр, шээс ялгаруулах эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Дотоод шүүрлийн эрхтэн тогтолцооны үзлэг
- Гадна бэлэг эрхтний үзлэг
- Хэсэг газрын үзлэг хийх

Эмнэлзүй

Г6ФД ферментийн дутагдлын эмнэлзүйн шинж нь Г6ФД ферментийн дутагдлын зэргээс шалтгаална. Бага хэмжээний дутагдлын үед цус задралын шинж илрэхгүй, хүнд зэргийн дутагдалтай үед халдвар, зарим эмийн бэлдмэл, шар буурцаг, кетоацидоз зэрэг хүчин зүйл нөлөөлснөөр хурдан хугацаанд цус задрах шалтгаан болдог. Эдгээр исэлдэлтийн хүчин зүйлээс (oxidative stress) шалтгаалсан цус задрал нь 8-14 хоног үргэлжилдэг, энэ нь шинээр төлжсөн залуу улаан эсэд хангалттай хэмжээний Г6ФД ферментийн түвшин өндөр байдагтай холбоотой.

Эмнэлзүйн илрэл нь нярайн шарлалт, халдвар ба эмийн шалтгаант цочмог цус задралын цус багадалт, сфероцитын бус архаг цус задралын цус багадалт, фавизм зэргээр илэрнэ.

Цус задралын цус багадалтын шинж тэмдгүүд:

- Цайвар арьс (амны салстад илүү сайн харагддаг)
- Арьс, нүд, амны шарлалт
- Шээс хар өнгөтэй гарах
- Халуурах
- Сульдах, хэт ядаргаа
- Толгой эргэх
- Төөрөгдөл
- Бие махбодын аливаа хөдөлгөөн хийхэд бэрхшээлтэй болох
- Амьсгал богиносох эсвэл хурдан амьсгалах
- Дэлүү томрох
- Тахикарди
- Зүрхний шуугиан

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

• Эрүүл мэндийн сайдын 2018 оны А/489 тоот тушаалыг баримтлан яаралтай тусламж үзүүлнэ.

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ

- ЦДШ, анизоцитоз, пойкилоцитоз,
- Хензийн биет тодорхойлох,
- ЦДШ-д цус задрал, элэг цэсний үйл ажиллагааг шинжлэх ба G6PD өвөрмөц мутацийг илрүүлсэнээр баталгаажуулдаг.
- Нярайн Г6ФДД ферментийн дутагдлыг илрүүлэх шинжилгээг ферментийн шинжилгээ эсвэл анхан шатны ДНХ-ийн шинжилгээгээр хийж болно.

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

- Хэвлийн хэт авиа
- Бага аарцгийн хөндийн хэт авиа

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

ДЭМБ-аас үлдэгдэл ферментийн идэвх (residual enzymatic activity - REA) ба эмнэлзүйн үндсэн илрэлээр нь 5 ангилдаг:

Нэгдүгээр зэрэг. Сфероцитын бус архаг цус задралын цус багадалт бүхий хүнд хэлбэрийн дутагдал

Хоёрдугаар зэрэг. Цочмог хэлбэрийн цус задралын цус багадалт (REA 1-10%) бүхий хүнд хэлбэрийн дутагдал

Гуравдугаар зэрэг. Дунд зэргийн дутагдал (REA 10-60%)

Дөрөвдүгээр зэрэг. Ферментийн идэвхжил хэвийн (REA 60-150%)

Тавдугаар зэрэг. Ферментийн идэвхжил ихэссэн (REA >150%)

В.2.7 Ялган оношилгоо

Дараах цус задрал үүсгэдэг ижил төстэй эмгэгүүдээс ялган оношлох шаардлагатай:

- Аутоиммун цус задралын цус багадалт

- Билирубин конъюгацийн эмгэг (жишээ нь Гилбертийн синдром)
- Нярайн гемолитик өвчин
- Удамшлын сфероцитоз
- Хадуур эсийн цус багадалт
- Талассеми

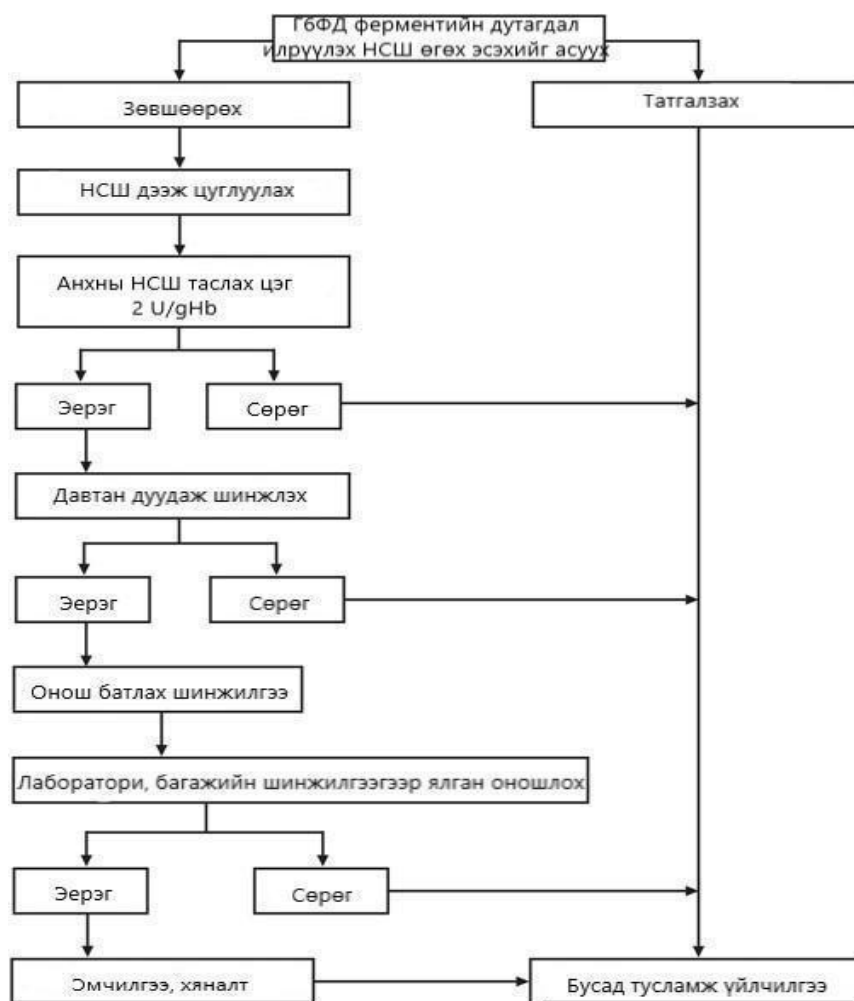
В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах

В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Зураг 5. Г6ФД ферментийн дутагдлын үеийн лабораторийн шинжилгээний алгоритм

Хүснэгт 2. НСШ-ний хатаасан цусны толбон дахь Г6ФД ферментийн лавламж хэмжээ

ПеркинЭлмер/Ревитти компани	Цусан дахь Г6ФД ферментийн хэмжээ
Хэвийн	2 U/gHb-7.8 U/gHb
Дутагдал	0-2 U/gHb



Зураг 12. Г6ФД-г НСШ-гээр илрүүлэх алгоритм

В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Зураг 6. Г6ФД ферментийн дутагдлын үеийн багажийн шинжилгээний алгоритм

В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ

Зураг 7. Г6ФД ферментийн дутагдлын үеийн ШАРЛАЛТ

В.5 Эмчилгээ

Г6ФД ферментийн дутагдлын эмчилгээний ерөнхий зарчим бол өвчин үүсгэж буй хүчин зүйл (өдөөгч)-ийг арилгах буюу цус задрал үүсгэж буй халдварыг эмчлэх, эмийн бэлдмэл ба хоол хүнсийг зохицуулах юм.

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ

- Г6ФД ферментийн дутагдлын эмчилгээ нь цусны улаан эсийг эрт устгадаг цус задралын цус багадалт үүсгэдэг хүчин зүйлээс зайлсхийхэд чиглэгддэг.
- Г6ФД ферментийн дутагдлыг эмчлэх арга байхгүй ч цус задралын үеийг өдөөж болох зарим эм, хоол хүнс, химийн бодисоос зайлсхийх.

В.5.2 Эмийн эмчилгээ

- Г6ФД ферментийн дутагдалтай нярайд шарлалт гүнзгийрэх, удаашрах хандлагатай байдаг тул цөмөн шарлалтаас сэргийлэхэд чиглэгддэг ба удирдамжид заасны дагуу фото эмчилгээ хийнэ. Зарим хүнд тохиолдолд цус сэлбэх эмчилгээ хийнэ.

- Цусны улаан эсийн исэлдэлтээс үүдэлтэй гемолизыг дарангуйлах эмийг тодорхойлох судалгаа хийгдэж байна.

В.5.3 Мэс засал эмчилгээ

Г6ФД ферментийн дутагдлын үед мэс засал эмчилгээ шаардлагагүй.

В.5.4 Эмчилгээний алгоритм

Г6ФД ферментийн дутагдлын эмчилгээ нь цусны улаан эсийг эрт устгадаг цус задралын цус багадалт үүсгэдэг хүчин зүйлээс зайлсхийхэд чиглэдэг.

В.6 Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

- Хүүхдэд шаардлагатай оношилгоо, эмчилгээг хийсэн хэдий ч биеийн байдал сайжраагүй, эсвэл дордсон бол үйлчлүүлэгчийг шилжүүлэх, дараагийн шатлалд илгээх журмыг баримтална.
- Г6ФД ферментийн дутагдалтай нярайд шарлалт гүнзгийрсэн, цөмөн шарлалт үүсэх эрсдэлтэй эсвэл үүсэж эхэлж байгаа бол лавлагаа шатлалын эмнэлэгт эмчилгээ, оношилгоог үргэлжлүүлнэ.
- Цусны улаан эсийн исэлдэлтээс үүдэлтэй цус задрал явагдсаж, хүндэрсэн үед боломжтой бол лавлагаа шатлалын эмнэлэгт цус солих эмчилгээ хийнэ.

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Г6ФД ферментийн дутагдлын эмчилгээ, менежмент бол аюулгүй, энгийн, үр дүнтэй байдаг.

Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа

- Г6ФД ферментийн дутагдлын эмчилгээ, менежмент бол аюулгүй, энгийн, үр дүнтэй байдаг ч эмчилгээг тасралтгүй байх нь чухал ба өвчний байдал, тавилан шууд шалтгаална.

- Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээгээр цус задрал, цус багадалтыг хянана.
- Хэрэв нярай, хөхүүл хүүхэд шарлалттай бол 1хоног тутамд шарлалтыг хэмжиж, цагийн өсөлтийн хурдыг тооцно.

Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд

- Хүүхдийн биеийн ерөнхий байдал
- Сэтгэц хөдөлгөөний хөгжил үе шаттай тохирч байгаа эсэх
- Бие бялдрын хөгжил
- Эмийн тун тохирч байгаа эсэх
- Эмнэлзүйн үзлэгээр илрэх өөрчлөлт
- Дархлаажуулалт
- Хооллолт
- Бусад өвчлөл
- Хүүхдийн суурь эмгэг байгаа эсэх
- Гэр бүлийн гишүүдийн мэдлэг, хандлага зэрэг асуудалд анхаарч, өвчний түүхэнд тэмдэглэж хянана.

4. ЦИСТИК ФИБРОЗ ЭМГЭГИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. Ерөнхий шаардлага

Цистик фиброз нь дэлхийд дунджаар 3,000–4,000 нярай тутмын 1-д тохиолддог, амьсгал ба хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцоог гэмтээж, эрт оношлохгүй бол амь насанд аюултай хүндрэл үүсгэдэг удамшлын эмгэг тул нярайн скринингээр зайлшгүй илрүүлэх шаардлагатай. Эрт илрүүлснээр уушгины хүндрэлээс сэргийлж, шим тэжээлийн эмчилгээг цаг алдалгүй эхэлснээр хүүхдийн өсөлт хөгжлийг хэвийн хангаж, амьдралын чанар, наслалт зэргийг мэдэгдэхүйц сайжруулна. Олон улсын туршлагаар уг эмгэгийг нярайн скринингийн үндсэн жагсаалтад багтаах нь эмчилгээний үр дүн төдийгүй нийгэм-эдийн засгийн үр ашгийг нэмэгдүүлдэг нь батлагдсан байдаг.

А.1 Онош хамшинж

Цистик фиброз (Муковисцидоз)

А.2 Өвчний олон улсын ангилал

E84.9 Цистик фиброз

А.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А.4 Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг байгаа эсэхийг эрт тандаж илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангах, чанарын хяналтын тогтолцоог скринингийн үе шат бүрт хэрэгжүүлэх.

А.5 Тодорхойлолт

Цистик фиброз нь уушги, нойр булчирхай болон бусад эрхтнүүдэд нөлөөлдөг даамжрах явцтай, рецессив генээр дамжин удамшдаг төрөлхийн өвчин юм. Кавказ хүн амын дунд хамгийн их буюу 2500 амьд төрөлтөд 1 тохиолдол бүртгэгддэг. ЦФ-ийн хамгийн түгээмэл тохиолддог F508 хэмээх мутацийн давтамж нь өмнөд Европт 50%, Баруун Европын хамгийн хойд хэсэгт 90%, Хойд Америкт 70% орчим байдаг. 1938 онд энэ өвчнийг анх нээснээс хойшхи жилүүдэд ЦФ-той хүүхдүүд насанд хүрэх нь ховор байсан. 2018-2022 оны хооронд төрсөн хүүхдийн хувьд амьдралын дундаж нас нь 56 жил буюу арван жилийн өмнөхөөс 38 жилээр өссөн байна. 2022 оны бүртгэлийн мэдээллээс үзэхэд ЦФ-тэй хүмүүсийн 59.4% нь насанд хүрэгчид байна.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Кавказ хүн амын дунд хамгийн их буюу 2500 амьд төрөлтөд 1 тохиолдол бүртгэгддэг. ЦФ-ийн хамгийн түгээмэл тохиолддог F508 хэмээх мутацийн давтамж нь өмнөд Европт 50%, Баруун Европын хамгийн хойд хэсэгт 90%, Хойд Америкт 70% орчим байдаг. 1938 онд энэ өвчнийг анх нээснээс хойших жилүүдэд ЦФ-тэй хүүхдүүд насанд хүрэх нь ховор байсан. 2018-2022 оны хооронд төрсөн хүүхдүүдийн хувьд амьдралын дундаж нас нь 56 жил буюу арван жилийн өмнөх 38 жилээр өссөн байна. 2022 оны бүртгэлийн мэдээллээс үзэхэд ЦФ-тэй хүмүүсийн 59.4% нь насанд хүрэгчид байна. АНУ-д цистик фиброзтой 40'000 орчим хүүхэд, насанд хүрэгчид байдаг мөн 94 оронд 105'000 хүн цистик фиброзтой гэж оношлогдсон байдаг бөгөөд арьсны өнгө, үндэс угсаа бүрийн хүмүүст цистик фиброзоор өвчилдөг. Одоогоор манай улсад энэ чиглэлээр хийгдсэн албан ёсны тоо баримт бүхий судалгаа байхгүй ч 2025 онд МЯЭ-т 2 шинэ тохиолдол бүртгэгдсэн ба ЭХЭМҮТ-ийн Хүүхдийн эмнэлэгийн Амьсгал ба хоол боловсруулах эрхтэн судлалын тасагт ийм эмгэгтэй хүүхэд мэр сэр оношлогдсоор байна.

А.7 Үндсэн ойлголт

Энэхүү өвчнөөр бүх төрлийн арьсны өнгө, үндэс угсаа бүхий хүмүүс өвчилдөг. 1989 онд ЦФ-ийг хариуцдаг генийн байршлыг тодорхойлсон ба уг генийг цистик

фиброзын трансмембран дамжуулагч (CFTR) ген гэж нэрлэдэг. CFTR ген нь 250 кб багтаамжтай, 27 экзонуос бүрдэх ба 7-р хромосомын урт гар дээр байрлаж мембрантай холбоотой уургийн 1480 аминхүчлийг кодлодог. ЦФ-ийг үүсгэдэг 1000 гаруй төрлийн мутаци байдгаас хамгийн түгээмэл тохиолддог нь 508-р байрлал дахь фенилаланины гурван суурьт хос делеци юм. CFTR уураг нь хлорын ионы дамжуулах сувгийн үүрэг гүйцэтгэдэг бөгөөд энэ нь киназа А-уургийн фосфоржилт ба АТФ-ийн тусламжтайгаар ажилладаг. Энэхүү CFTR уургийн үйл ажиллагаа алдагдсанаас давсны бүрэлдэхүүн хэсэг болох хлоридыг эсийн гадаргуу руу тээвэрлэж чадахгүй ба эсийн гадаргуу руу усыг татах хлорид байхгүй учраас янз бүрийн эрхтнүүдийн салиа өтгөн, наалдамхай болдог.

А.8 Өвчний тавилан

Эрт оношилж, эмчилгээг эхэлсэн тохиолдолд эхний жилд амьдралын чанар харьцангуй сайн байх ба бие бялдрын хөгжил хэвийн байна. Амьсгалын замын халдварын давтамж ба хүндэрл үүсэх эрсдлийг бууруулснаар уушгины хэвийн үйл ажиллагааг хангах боломж бүрдэнэ. Гэвч цистик фиброз нь архаг явцтай, эдгэрдэггүй өвчин тул насан турш эмчилгээ шаардлагатай.

Харин оношилгоо оройтсон тохиолдолд дараах хүндрэлүүд үүснэ:

- Meconium ileus
- Баас тостой гарах
- Элэгний хатуурал
- Уушгины дахилтат халдвар, гуурсан хоолой тэлэгдэх
- Хоол тэжээлийн архаг дутагдал
- Жин, өндрийн хоцрогдол
- Эрт нас баралт

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Бодисын солилцооны скрининг шинжилгээг хүүхдийг дөнгөж төрсөн үед нь 24-72 цагийн настайд зовуурь, шинж тэмдэг илэрдэггүй ч хожим нь оюуны хомсдол, хөгжлийн бэрхшээлд хүргэдэг төрөлхийн эмгэгүүдийг эрт илрүүлэх зорилгоор хийдэг. “Цистик фиброз” нь төрөлхийн эмгэг бөгөөд хлоридын ионы сувгийн үйл ажиллагааг алдагдуулснаар уушги, нойр булчирхай, хөлсний булчирхай зэрэгт салстын найрлага өөрчлөгдөн өтгөрч, олон эрхтний архаг гэмтэл үүсгэдэг эмгэг тул эрт илрүүлж цаг алдалгүй эмчлэх шаардлагатай. Таныг зөвшөөрсөн тохиолдолд нярайн өсгийнөөс 5 дусал цус авч, лабораторид илгээж шинжилнэ. Шинжилгээнд хэвийн буюу СӨРӨГ хариу гарсан тохиолдолд танд мэдээлэл очихгүй. Харин өөрчлөлттэй буюу ЭЕРЭГ хариу гарсан тохиолдолд 7 хоногийн дотор дуудаж давтан шинжилнэ.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйл

Цистик фиброз нь голчлон CFTR генийн мутациас шалтгаалдаг бөгөөд эцэг эх хоёулаа мутацийн тээгч байх үед хүүхэд өвчлөх эрсдэл хамгийн өндөр байдаг. Мөн гэр бүлийн хэн нэгэнд өвчтэй эсвэл тээгч хүн байх нь эрсдлийг нэмэгдүүлнэ. Генетикийн шалтгаанаас гадна жирэмсэн эхийн архаг халдвар, тамхи таталт, хорт

бодисын өртөлт зэрэг гадаад хүчин зүйл нь ургийн эрүүл мэндэд сөргөөр нөлөөлж, өвчний илрэл ба хүндрэлд нөлөөлдөг..

Б. Урьдчилан сэргийлэлт, эрт илрүүлэг

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах

Төрсний дараа төрөх эмнэлгүүд, өрхийн эмнэлэг, нярайн эмч, хүүхдийн эмч, сувилагч бодисын солилцооны скринингээр илрүүлэх цистик фиброз эмгэгийн талаарх ойлголт, скринингийн ач холбогдлыг сайтар танилцуулах

Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад бодисын солилцооны скринингээр илрүүлэх цистик фиброз эмгэгийн скринингийн талаар ойлгуулах, хангалттай мэдлэгтэй байж зөвлөгөө өгөх, шалгах, илгээх, гэр бүл, эцэг эхчүүдэд ухуулан таниулах, ойлгуулах тогтолцоог бүрдүүлэх

Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скринингээр илрүүлэх цистик фиброз эмгэгийн скринингтэй холбоотой сургалт, сурталчилгааны материалыг анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллага, төрөх эмнэлэг, дүүрэг, өрхийн эмнэлгүүдэд мөн гэр бүл, эцэг эхчүүд, ард иргэдэд зориулан боловсруулж, мэдээллийн бүх төрлийн хэрэгслээр түгээх, олон нийтийн хүртээл болгох.

Б.2 Зорилтот бүлэг

24-72 цагийн настай гүйцэд ба дутуу (22 долоо хоногоос дээш, 500 гр ба түүнээс том жинтэй) амьд төрсөн бүх нярай

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Шинжилгээнд хамрагдах нярайг сайтар хөхүүлсэн, хөлийг нь дулаацуулсан, уйлуулаагүй тайван байлгах нь эх ба нярайд ээлтэй байхаас гадна шинжилгээний үр дүн зөв гарахад чухал нөлөөтэй байдаг.

Б.4 Эрт илрүүлгийн арга техник

24-72 цагийн настай нярайн хөлийн өсгийнд зориулалтын нэг удаагийн ариун зүү ашиглан хатгалт хийж гарсан цусны дуслыг тусгай шингээгч цаасан дээр тосон авч, 2-4 цагийн турш хатаан бэлтгэсний дараа дугтуйлан лабораторид илгээн шинжилнэ. Ингэхдээ сорьц цуглуулахаас өмнө шингээгч цаасан дээрх эх, нярайн мэдээллийг бүрэн бөглөсөн байх, лабораторид хатаасан сорьц илгээхийн өмнө цахим мэдээллийн системд эх, нярайн мэдээллийг бүрэн шивж оруулсан байх шаардлагатай.

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Эмнэлзүйн гол шинж тэмдгүүд нь амьсгалын замын хучуур эд, нойр булчирхайн гадна шүүрлийн үйл ажиллагаа, ходоод-гэдэсний зам, хөлсний булчирхай, нойр

булчирхай, уушгины үйл ажиллагаа алдагдан амьсгалын дутагдал, хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцооны эмгэг шинжээр илэрнэ.

Амьсгалын эрхтэн-тогтолцоонд илрэх шинж тэмдгүүд:

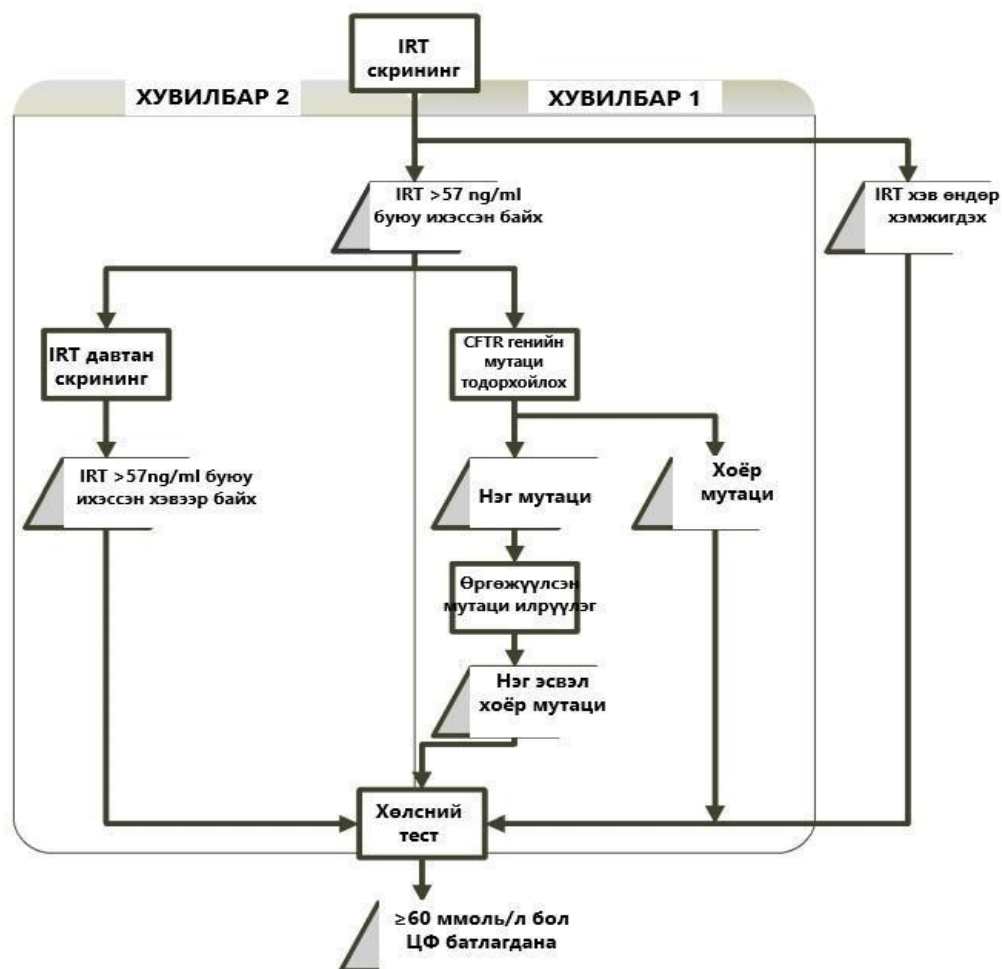
- Байнгын цэртэй ханиалгах
- Амьсгал давчдах
- Давтан, олон удаа уушгины халдвар авах
- Хамар битүүрэх болон амьсгалын замын үрэвсэл
- Давтан, олон удаагийн хамрын үрэвсэл болон хавдар
- Хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцоонд илрэх шинж тэмдгүүд:
- Хурц үнэртэй, шингэн баас
- Өсөлт удаашрах, жин бага нэмэх
- Нарийн болон бүдүүн гэдэсний бөглөрөл (нярай үед)

В.2 Ерөнхий ба бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

ЦФ нь ихэнхдээ уушгины архаг бөглөрөлтөт өвчин (УАБӨ), нойр булчирхайн гадаад шүүрлийн үйл ажиллагааны алдагдлаар анх илрэх ба хөлсний шинжилгээ хийж баталгаажуулах зайлшгүй шаардлагатай байна. Боломжтой бол генийн мутацийн шинжилгээ хийхийг зөвлөнө. Нярай, бага насны хүүхдүүдэд ЦФ нь тэр бүр тодорхойлогддоггүй бөгөөд шинж тэмдэг илэрсний дараа онош тавихад хугацаа алдсан байдаг тул нярайн скрининг шинжилгээ онцгой ач холбогдолтой. IRT нь зөвхөн нойр булчирхайн ацинар эсээс ялгардаг ба ферментийн идэвхгүй трипсиногены N төгсгөлөөс гексапептидыг салгаснаар трипсин болж идэвхжүүлдэг бөгөөд том молекулт трипсиногенийг НСШ-гээр хэмжиж илрүүлдэг. Нярай цусан дахь IRT болон нойр булчирхайн бусад ферментийн хэмжээ ихсэх нь нойр булчирхайн сувгийн шүүрэл бөглөрсөнтэй холбоотой байдаг.

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах арга зүй

Лабораторийн шинжилгээгээр IRT буюу дархлаа урвалжит трипсиноген ферментийг хэмждэг ба $>57 \text{ ng/ml}$ хэмжигдсэн тохиолдолд “эерэг” хариу гэж ангилах ба эдгээр нярайг 7 хоногийн дотор давтан шинжилгээнд дуудан хамруулж гарсан үр дүнгээс шалтгаалан эмгэгтэй эсэхийг тогтооно.



В.4 Эмчилгээ

Цистик фиброзтой хүүхдэд эрт эмчилгээ эхлэх нь дараагийн эмнэлзүйн үр дүнг тодорхойлоход чухал ач холбогдолтой болохыг нотолсоор байна. Тухайлбал судалгаагаар нярайн скринингээр ЦФ-ийг эрт оношлох нь хоол тэжээлийн дутагдлаас урьдчилан сэргийлж, хоолны сонголтыг зөв болгосноор эдгээр эмгэгтэй хүүхдийн бие бялдрын өсөлт хөгжилт хэвийн байх боломжийг бүрдүүлжээ. Мөн цайрын дутагдал, Е-аминдэмийн дутагдалтай холбоотой үүсэх хүнд хэлбэрийн цус задралын цус багадалт, линолын хүчлийн шингээлт алдагдсанаас үүдэлтэй хоол тэжээлийн дутагдал, амьсгалын замын халдварт өвчний эрсдэлийг бууруулдаг нь олон судалгаагаар тогтоогдсон. Одоогоор цистик фиброзыг эмчлэх тогтсон арга байхгүй ч өвчний шинж тэмдгийг хянах, хүндрэлээс урьдчилан сэргийлэх, багасгах, амьдрахад хялбар болгох боломжтой:

Уушгины эмгэгийг эмчлэх:

- Уушгины халдвараас урьдчилан сэргийлэх, эмчлэх антибиотик
- Уушгины наалдамхай салстыг нимгэрүүлэх эм: Дорназ альфа, гипертонны давсны уусмалаар утах, маннитол хуурай нунтаг зэрэг хэрэглэх орно.
- Бие дэх салстын хэмжээг бууруулах эм: Ivacaftor (гэхдээ энэ нь цистик фиброзтой 4%-д л тохиромжтой.)
- Гуурсан хоолой тэлэгч
- Стеройдууд (хамрын полипыг эмчлэх)

- Жил бүр томуугийн эсрэг вакцинд хамрагдах

Амьсгалын замыг цэвэрлэх арга техник:

- Идэвхтэй мөчлөгт амьсгалах техник - Амьсгалыг аажим авах, түгжих, гаргах техник
 - Аутоген дренаж - Уушгины салстыг цэвэрлэдэг зөөлөн амьсгалах арга
 - Байрлалын дренаж - Уушгинаас салстыг цэвэрлэхэд хялбар болгохын тулд байрлалаа өөрчилдөг арга
 - Амьсгалын замыг цэвэрлэх төхөөрөмж - Амьсгалын замаас салстыг арилгахын тулд чичиргээ, агаарын даралтыг ашигладаг гар төхөөрөмжүүд байж болно.
 -
 - Хоолны дэглэм ба хоол тэжээлийн талаарх зөвлөгөө:
 - Хоол боловсруулах ферментийг тохирох тунгаар хооллолт бүрд хэрэглэх
 - Өөх тос, уураг, нүүрс-усыг багтаасан илчлэг өндөр тэнцвэртэй хооллолтыг мөрдөх
 - Аминдэм, эрдэс хүнсний нэмэлт бүтээгдэхүүн зохистой хэрэглэх

Уушги шилжүүлэн суулгах: Цистик фиброзын хүнд хэлбэрийн үед уушги хэвийн ажиллахаа больж, бусад эмчилгээний арга тус болохгүй бол уушги шилжүүлэн суулгах мэс засал хийхийг зөвлөнө. Энэ нь эрсдэл дагуулдаг ноцтой мэс засал боловч хүнд хэлбэрийн цистик фиброзтой хүмүүсийн амьдралын чанарыг уртасгаж өгдөг. Шилжүүлэн суулгасны дараа 10 хүн тутмын 9 нь дор хаяж нэг жил амьд үлдэнэ гэсэн тооцоо бий.

CFTR модулятор эмчилгээний удирдамж:

Энэ нь CFTR уургийн үйлдвэрлэл, эсийн доторх боловсруулалт ба үйл ажиллагааг сайжруулах замаар үйлчилдэг эмийн эмчилгээ юм:

- Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor (ETI) гурвалсан хослол: Хамгийн өргөн хэрэглэгддэг батлагдсан модулятор ба 2-оос дээш насанд
- Tezacaftor-Ivacaftor эсвэл Lumacaftor-Ivacaftor хосолсон: 1-2 нас
- Ivacaftor monotherapy: 1 сараас дээш насанд тус тус зөвлөнө.

Эдгээр эмийн заалт, үр нөлөө нь өвчтөн бүрийн CFTR мутациас хамаардаг тул цистик фиброзтой бүх өвчтөнд CFTR модулятор эмчилгээнд хамрагдах мутацитай эсэхийг тодорхойлохын тулд CFTR генотип шинжилгээнд хамрагдах ёстой.

Г.Хяналт

Цистик фиброз нь насан туршид системтэйгээр амьсгал, хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцоо, физик эмчилгээ, хоол зүйч зэрэг багийн эмчилгээний хяналт шаарддаг эмгэг юм. Эхний 1 жилд дараах хяналтыг хийнэ:

- Бие бялдын хөгжлийг хэмжих- сар бүр
- Цэрний шинжилгээ-3 сар тутам
- Уушгины рентген-халдвар авсан тохиолдолд
- Элэгний үйл ажиллагаа-жил бүр
- Амьсгалын зам цэвэрлэх арга техникийг зөв эзэмшүүлэх
- CFTR модулятор эмийн хэрэглээг хянах

5. ГАЛАКТОЗЕМИ ЭМГЭГИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. Ерөнхий шаардлага

Галактоземи нь дэлхийд дунджаар 30,000–60,000 амьд төрөлтөд нэг тохиолддог бөгөөд GALT ферментийн дутагдлаас үүдэн галактоз-1-фосфатын солилцоо алдагдаж, хортой завсрын бүтээгдэхүүн эд эрхтэнд хуримтлагдан олон эрхтний дутагдал үүсгэдэг удамшлын, бодисын солилцооны эмгэг юм. Эмгэгийг нярайн скринингээр амьдралын эхний хоногуудад илрүүлснээр галактоз агуулсан хүнсийг цаг алдалгүй хориглох буюу орлуулан хэрэглэх замаар элэгний дутагдал, сепсис, мэдрэлийн тогтолцооны гэмтэл зэрэг амь насанд аюултай хүндрэлээс сэргийлэх боломж бүрдэнэ.

А.1 Онош хамшинж

Төрөлхийн галактоземи

А.2 Өвчний олон улсын ангилал

E74.21 Сонгомол галактоземи

E74.20 Галактозийн солилцооны эмгэг

А.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А.4 Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг байгаа эсэхийг эрт тандаж илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангах, чанарын хяналтын тогтолцоог скринингийн үе шат бүрт хэрэгжүүлэх.

А.5 Тодорхойлолт

Галактоземи сүү сүүн бүтээгдэхүүний найрлага дахь лактозын задралын бүтээгдэхүүн болох галактоз хэмээх нүүрс-усны бодисын солилцооны алдагдлын улмаас биед эмгэгээр нүүрс-ус хуримтлагдаж энергийн алдагдалд хүргэдэг, аажим явцтай, аутосом рецессив хэлбэрээр удамшдаг эмгэг юм. Ямар фермент дутагдсанаас шалтгаалан дараах 3 хэлбэрт ангилна:

- Сонгодог галактоземи (1-р хэлбэр, GALT deficiency): Галактоз-1-фосфат-уридилтрансфераза ферментийн дутагдлаас үүсдэг хамгийн түгээмэл тохиолдох хэлбэр GALK-ийн дутагдал
- Галактокиназын дутагдал (2-р хэлбэр, GALK deficiency): Галактокиназа ферментийн дутагдлаас үүсдэг
- Галактоз-4-эпимеразын дутагдал (GALE deficiency)

Лелурын замд оролцдог галактоз-1-фосфат уридилтрансфераза, галактокиназа, уридин дифосфат (UDP)-галактоз-4'-эпимераза гэсэн гурван ферментийн аль нэгний дутагдлаас үүдэлтэй галактозын солилцооны удамшлын эмгэг юм.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Сонгодог галактоземи (GALT) нь АНУ-д 1:53'554 нярайд тохиолддог бол 2-р хэлбэр (GALK)-ийн дутагдлын тархалт 1:50'000-аас 1:2'200'000 хооронд хэлбэлздэг бөгөөд Болгар, Босни дахь Румын хүн амд хамгийн их тохиолддог. Галактоз-4-эпимеразын дутагдал (GALE deficiency) нь маш ховор тохиолддог бөгөөд Европ хүн амын дунд 1:70'000, Африк гаралтай Америкчуудад 1:6700 тархалттай байна. Одоогоор манай улсад хийгдсэн судалгаа, оношлогдсон тохиолдол бүртгэгдээгүй байна.

А.7 Үндсэн ойлголт

Галактоземийн эмгэгжам нь Лелуарын замд өрнөх галактозын бодисын солилцоонд оролцох 3 төрлийн ферментийн дутагдлаар тайлбарлагддаг. Энэ зам нь D-галактозыг глюкоз-1-фосфат болгон хувиргаж гликолизыг урвалыг өдөөх, уридин дифосфатын галактоз (UDP-галактоз)-ын оролцоотой бөгөөд нүүрс-ус, липидийн галактозацыг өдөөх үүрэгтэй.

Сонгодог галактоземи нь галактоз-1-фосфатын уридилтрансфераза (GALT)-ийн үйл ажиллагаа дутагдсанаас үүдэлтэй бөгөөд энэ үед галактоз-1-фосфат (Гал-1-Ф) болон бусад галактозын метаболитууд цус, шээсэнд ихсэхэд хүргэдэг. Дуарте хувилбар буюу DG галактоземи гэж нэрлэгддэг хэлбэр нь 25% тохиолддох ба эмнэлзүйн хувьд хор багатай.

А.8 Өвчний тавилан

Эмчилгээ хийлгээгүй тохиолдолд ихэвчлэн нярайг үхэлд хүргэдэг бол эрт илрүүлж, эмчилсэн ч явцын дунд эрхтэн тогтолцооны өвөрмөц хүндрэлүүд гарч болзошгүй. Нярай амьдралын эхний хоёр долоо хоногт хоол тэжээлийн дутагдалд орох, унтаарах, бөөлжих, суулгах, эмгэг шарлалт үүсэх, элэг томрох, элэгний дутагдал зэрэг шинж тэмдгүүд илэрхээс гадна *Escherichia coli* үжил, хэл ярианы диспракси, атакси, эмэгтэйчүүдийн өндгөвчний дутуу хөгжил зэрэг хүндрэлүүд тохиолдог.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Бодисын солилцооны скрининг шинжилгээг хүүхдийг дөнгөж төрсөн үед нь 24-72 цагийн настайд зовуурь, шинж тэмдэг илэрдэггүй ч хожим нь оюуны хомсдол, хөгжлийн бэрхшээлд хүргэдэг төрөлхийн эмгэгүүдийг эрт илрүүлэх зорилгоор хийдэг. “Галактоземи” нь галактоз хэмээх бүтээгдэхүүний бодисын солилцооны алдагдлын улмаас биед эмгэгээр нүүрс-ус хуримтлагдаж энергийн алдагдалд хүргэдэг, тархи, нүд, элэг бөөрний эрхтэн тогтолцоонд эмгэг өөрчлөлт оруулдаг, оношилж эмчлэхгүй удсан тохиолдолд хожмоо хөгжлийн бэрхшээлд хүргэдэг эмгэг тул эрт илрүүлж цаг алдалгүй эмчлэх шаардлагатай. Таныг зөвшөөрсөн тохиолдолд нярайн өсгийнөөс 5 дусал цус авч, лабораторид илгээж шинжилнэ. Шинжилгээнд хэвийн буюу СӨРӨГ хариу гарсан тохиолдолд танд мэдээлэл очихгүй. Харин өөрчлөлттэй буюу ЭЕРЭГ хариу гарсан тохиолдолд 7 хоногийн дотор дуудаж давтан шинжилнэ.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйл

Галактоземийн үндсэн эрсдэлт хүчин зүйл нь GALT, GALK1, эсвэл GALE генийн аутосом-рецессив мутаци бөгөөд эцэг эх хоёулаа мутацийн тээгч байх үед өвчтэй хүүхэд төрөх магадлал 25%-д хүрдэг. Жирэмсэн эхийн архаг халдвар, хоол тэжээлийн дутагдал, согтууруулах ундаа, хорт бодисын нөлөө зэрэг нь ургийн бодисын солилцооны эмгэг үүсгэх эрсдэлтэй. Түүнчлэн удамд өвчтэй хүүхэд төрж байсан анамнезтай гэр бүлд жирэмслэлтээс өмнөх генетикийн зөвлөгөө, тээгч илрүүлэх шинжилгээ хийхийг зөвлөнө.

Б. Урьдчилан сэргийлэлт, эрт илрүүлэг

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах

Төрсний дараа төрөх эмнэлгүүд, өрхийн эмнэлэг, нярайн эмч, хүүхдийн эмч, сувилагч бодисын солилцооны скринингээр илрүүлэх галактоземи эмгэгийн талаарх ойлголт, скринингийн ач холбогдлыг сайтар танилцуулах

Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад бодисын солилцооны скринингээр илрүүлэх галактоземи эмгэгийн скринингийн талаар ойлгуулах, хангалттай мэдлэгтэй байж зөвлөгөө өгөх, шалгах, илгээх, гэр бүл, эцэг эхчүүдэд ухуулан таниулах, ойлгуулах тогтолцоог бүрдүүлэх

Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скринингээр илрүүлэх галактоземи эмгэгийн скринингтэй холбоотой сургалт, сурталчилгааны материалыг анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллага, төрөх эмнэлэг, дүүрэг, өрхийн эмнэлгүүдэд мөн гэр бүл, эцэг эхчүүд, ард иргэдэд зориулан боловсруулж, мэдээллийн бүх төрлийн хэрэгслээр түгээх, олон нийтийн хүртээл болгох.

Б.2 Зорилтот бүлэг

24-72 цагийн настай гүйцэд ба дутуу (22 долоо хоногоос дээш, 500 гр ба түүнээс том жинтэй) амьд төрсөн бүх нярай

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Шинжилгээнд хамрагдах нярайг сайтар хөхүүлсэн, хөлийг нь дулаацуулсан, уйлуулаагүй тайван байлгах нь эх ба нярайд ээлтэй байхаас гадна шинжилгээний үр дүн зөв гарахад чухал нөлөөтэй байдаг.

Б.4 Эрт илрүүлгийн арга техник

24-72 цагийн настай нярайн хөлийн өсгийнд зориулалтын нэг удаагийн ариун зүү ашиглан хатгалт хийж гарсан цусны дуслыг тусгай шингээгч цаасан дээр тосон авч 2-4 цагийн турш хатаан бэлтгэсний дараа дугтуйлан лабораторид илгээн шинжилнэ. Ингэхдээ сорьц цуглуулахаас өмнө шингээгч цаасан дээрх эх, нярайн мэдээллийг бүрэн бөглөсөн байх, лабораторид хатаасан сорьц илгээхийн өмнө цахим мэдээллийн системд эх, нярайн мэдээллийг бүрэн шивж оруулсан байх шаардлагатай.

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

- Сонгодог галактоземи (1-р хэлбэр, GALT deficiency):

Эмчилгээ хийлгээгүй ихэвчлэн нярайг үхэлд хүргэдэг бол эрт илрүүлж, эмчилсэн ч явцын дунд эрхтэн-тогтолцооны өвөрмөц хүндрэлүүд гарч болзошгүй. Нярай амьдралын эхний хоёр долоо хоногт хоол тэжээлийн дутагдалд орох, унтаарах, бөөлжих, суулгах, эмгэг шарлалт үүсэх, элэг томрох, элэгний дутагдал зэрэг шинж тэмдгүүд илрэхээс гадна *Escherichia coli* үжил, хэл ярианы диспракси, атакси, эмэгтэйчүүдэд өндгөвчний дутуу хөгжил зэрэг хүндрэлүүд тохиолддог.

Дуарте галактоземийн үед GALT ферментийн идэвх 15-25% байдаг тул ихэвчлэн шинж тэмдэггүй илэрдэггүй. Энэ хэлбэрийн эмгэгтэй нярайд эхийн сүү, нэмэлт тэжээлийг үргэлжлүүлсэн тохиолдолд улаан эс дэх галактоз-1-фосфат түвшин нэмэгдэж шээсээр галактикол ихээр ялгарч эхэлдэг ч лактоз хязгаарласан хоолны дэглэм эхэлмэгц засардаг.

- Галактокиназын дутагдал (2-р хэлбэр, GALK deficiency):

Энэ хэлбэрийн дутагдалтай өвчтөнүүдийн дунд байнга тохиолдох эмнэлзүйн илрэл бол болрын цайлт юм. Эпилепси, оюуны хомсдол, тархины псевдотумор, нейрофиброматоз зэрэг эмнэлзүйн бусад эмгэгүүд өвчтөнүүдийн 2%-д бүртгэгдсэн. Нярайн скринингээр оношлогдсон өвчтөнүүдэд амьдралын эхний хоёр сарын дотор лактоз хязгаарласан хоолны дэглэмийг хэрэгжүүлснээр болрын цайлтыг бүрэн арилгадаг. Цусан дахь галактозын хэмжээ хэвийн хэмжээнд хүрч болох ч шээс, цусан дахь галактитол өндөр хэвээр байдаг.

- Галактоз-4-эпимеразын дутагдал (GALE deficiency):

Ерөнхий хэлбэрийн дутагдалтай өвчтөнүүдэд сонгодог галактоземитэй төстэй гипотони, бөөлжих, шарлалт, элэгний томрол, элэгний үйл ажиллагааны алдагдал, болрын цайлт зэрэг эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд илэрч, лактоз/галактозын хязгаарлалтаар арилдаг. Харин хэсэгчилсэн ба захын хэлбэрийн дутагдалтай өвчтөнүүдэд ихэвчлэн шинж тэмдэг илрэхгүй байх бөгөөд зөвхөн нярайн скрининг шинжилгээгээр илрэх нь цөөнгүй.

В.2 Ерөнхий ба бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

Үзлэгээр мэдрэл, хоол боловсруулах тэр дундаа элэг, мөн шээс ялгаруулах эрхтэн тогтолцооны талаас үзлэгийг анхаарч хийнэ. Мөн катаракт үүсэх эрсдэл өндөр байдаг тул нүдний нарийн мэргэжлийн эмчийн зөвлөгөө авна.

Ургийн скрининг: Ургийн үед амниоцентез эсвэл хорионбиопсид GALT фермент тодорхойлно.

Генетик: Нярайд GALT-ийн генийн мутаци тодорхойлно.

Цусанд: Бактерийн халдварын шинж, улаан эсийн ферментүүд, амин хүчлүүд, сахарын хэмжээ

Шээсэнд: Кетоны бие, аминхүчлүүд

ЭХО-д: элэгний хэмжээ томорсон эсэх, бөөрний бүтэц, хэвлийн хөндийд шингэн хуралт бий эсэх

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах арга зүй

Лабораторийн шинжилгээгээр нийт галактозийн хэмжээ $>3.1 \text{ U/g Hb}$ нэгж хэмжигдсэн тохиолдолд “эерэг” хариу гэж ангилах ба эдгээр нярайг 7 хоногийн дотор давтан шинжилгээнд дуудан хамруулж гарсан үр дүнгээс шалтгаалан эмгэгтэй эсэхийг тогтооно.

В.4 Эмчилгээ

Сонгодог галактоземийн үндсэн эмчилгээ нь лактозыг хоолны бүрэлдэхүүнээс хасах буюу хөхний сүү, нэмэлт тэжээлийг хасаж оронд нь шар буурцгийн сүү, лактозгүй сүү өгнө. Галактоземи өвчтэй хүүхдүүд сүүн бүтээгдэхүүн хэрэглэж чадахгүйгээс кальцийг хангалттай хэмжээнд авч чадахгүй тул нэмэлтээр хэрэглэнэ. Д, К, С-аминдэм зөвлөж болно. Лактоз агуулсан зарим жимс, хүнсний ногоо, чихэр зэргийг хасахыг зөвлөнө.

- Хэл яриа засал эмчилгээ: Хүүхдийн харилцааны чадварыг сайжруулахад тусална. Суралцах бэрхшээлийг даван туулахын тулд зорилтот боловсролын хичээлүүдийг ашиглахыг зөвлөдөг.

- Физик эмчилгээ: Хөдөлгөөн, булчингийн хүчийг нэмэгдүүлж, хүүхэд өөртөө үйлчлэх чадварыг нэмэгдүүлдэг

- Зан үйлийн эмчилгээ: Сэтгэл хөдлөл, зан үйлийн асуудлыг зохицуулахад чиглэсэн чухал хэсэг бөгөөд галактоземи өвчтэй хүүхэдтэй гэр бүлүүдэд ийм хязгаарлалттай хоолны дэглэм баримталсны улмаас сэтгэлийн түгшүүр, бухимдлыг даван туулахад тусалдаг.

Г.Хяналт

Онош батлагдсан даруйд сүү, сүүн бүтээгдэхүүн, лактоз, галактоз агуулсан бүх хүнсийг хасах буюу нярайг ургамлын гаралтай нэмэлт сүүгээр хооллоно.

1 нас хүртэл:

- Галактоз-1-фосфат (цус): эхний 3–6 сард сар бүр, дараа нь 3 сар тутам
- Бие бялдрын хэмжилт: сар бүр.
- Элэгний үзүүлэлт (АСАТ, АЛАТ, билирубин): оношлогдсоноос хойш сар бүр, дараа нь 3–6 сар тутам.
- Цусны ерөнхий шинжилгээ, шээсний шинжилгээ: 3–6 сар тутам.
- Нүдний үзлэг: 6 сартайд, дараа нь жил бүр.
- Мэдрэлийн сэтгэцийн хөгжлийн үнэлгээ: 6 сар тутам

1–3 нас:

- Хоолны дэглэмийг чанд баримтлах.
- Лаборатори, бие бялдар, нүдний үзлэгийг жилд 1–2 удаа.
- Танин мэдэхүй, хөдөлгөөний хөгжлийг жил бүр үнэлэх.

6. БИОТИНИДАЗА ФЕРМЕНТИЙН ДУТАГДАЛ ЭМГЭГИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. Ерөнхий шаардлага

Биотинидазын дутагдал нь биотин (В7 витамин)-ийг бие махбодид дахин ашиглах чадвар дутагдсанаар бодисын солилцоо өргөн хүрээтэй алдагдаж, мэдрэлийн тогтолцоо, арьс, үсэнд гэмтэл үүсгэхээс гадна амь насанд аюултай хэмжээнд хүртэл гэмтэл учруулдаг удамшлын эмгэг юм. Нярайн скринингээр эрт илрүүлж, насан туршийн биотин нөхөх эмчилгээг эрт эхлүүлснээр таталт, хараа сонсголын алдагдал, хөгжлийн хоцрогдол ба нас баралтаас бүрэн сэргийлэх боломжтой. Иймд олон улсын мэргэжилтнүүд биотинидазын дутагдлыг нярайн скринингийн үндсэн бүрэлдэхүүнд багтаахыг зөвлөдөг.

А.1 Онош хамшинж

Төрөлхийн биотинидаза ферментийн дутагдал (хэсэгчилсэн ба гүнзгий хэлбэр)

А.2 Өвчний олон улсын ангилал

D81.810 Биотинидазын дутагдал

D81.818 Биотин хамааралт бусад карбоксилазын дутагдал

D81.811 Биотин хамааралт карбоксилазын дутагдал

А.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А.4 Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг байгаа эсэхийг эрт тандаж илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангах, чанарын хяналтын тогтолцоог скринингийн үе шат бүрт хэрэгжүүлэх.

А.5 Тодорхойлолт

Энэ нь В7-аминдэм буюу биотины бодисын солилцоонд оролцогч биотинидаза ферментийн төрөлхийн дутагдлын улмаас үүсдэг аутосомын рецессив хэлбэрээр удамшдаг төрөлхийн эмгэг юм. Биотин нь усанд уусдаг төрлийн витамин бөгөөд хүний биед сүү, түүхий өндөгний шар, малын элэг, бөөр, швейцарь манжин, навчит ногоон ногоо, шар айрагны мөөгөнцөр зэрэг хэд хэдэн хүнсний эх үүсвэр байдлаар олддогоос гадна эндоген биотиныг бүдүүн гэдэсний микрофлор үүсгэдэг. Энэ аминдэм нь уураг, өөх тос, нүүрс усны бодисын солилцоонд оролцдог кофакторын үүрэгтэй.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Биотинидаза ферментийн дутагдалын тархалт дэлхий дахинд дунджаар 1:40000–1:60000 амьд төрөлтөд тохиолддог. Зарим улс оронд, тухайлбал Турк болон Саудын Араб зэрэг улсад цусан төрөл ойртсон гэрлэлтийн түвшин өндөр байгаагаас шалтгаалан тархалт өндөртэй байдаг. Турк улсын Эрүүл мэндийн яамнаас нийтэлсэн мэдээллээр уг өвчний тархалт ойролцоогоор 7116-д нэг тохиолдож байна. 2006 оны нярайн скринингийн мэдээгээр АНУ-д гүнзгий хэлбэрийн дутагдал нь төрөлтийн 80000-д нэг, харин хөнгөн хэлбэрийн дутагдал нь төрөлтийн 31000–40000-д нэг тохиолдож байна. Зүүн Азид ховор тохиолддог гэж үздэг. Япон улсад 606,380 нярайд хийсэн нярайн скринингийн туршилтын судалгааны үеэр нефротик хам шинж (Minimal change disease)-тэй 4 хүүхдэд уг эмгэг илэрчээ. БНХАУ-ын тайланд төрөлхийн бодисын солилцооны эмгэгтэй 9100 нярайг сонгомлоор түүвэрлэсэн судалгаанд ВТД-ийн 4 тохиолдол илэрсэн. Манай улсад энэ эмгэгийн талаар хийгдсэн судалгаа байхгүй хэдий ч 2025 онд АШУҮИС-ийн Төв Эмнэлэгт нэг гар бүлийн 2 хүүхэд эмнэлзүйн үзлэгээр оношлогдож, эмчилгээнд үр дүн өгсөн тохиолдол бүртгэгдсэн.

А.7 Үндсэн ойлголт

Биотинидаза ферментийн дутагдал (ВТД) нь биотины (витамин В7) солилцоонд оролцогч “биотинидаза” ферментийн төрөлхийн дутагдлын улмаас хоёрдогчоор амин хүчил, нүүрс ус, өөх тосны бодисын солилцооны алдагдалд хүргэдэг аутосом рецессив хэлбэрээр удамшдаг буюу 3p25.1 хромосом дээр байрлах ВТД генийн мутацитай холбоотой үүсдэг эмгэг юм.

Биотин нь усанд уусдаг В бүлгийн аминдэм бөгөөд хүний биед сүү, түүхий өндөгний шар, малын элэг, бөөр манжин, навчит ногоо, шар айрагны мөөгөнцөр зэрэг хэд хэдэн хүнсний эх үүсвэрээс ордогоос гадна эндоген биотиныг бүдүүн гэдэсний микрофлор үүсгэдэг. Биотинидаза фермент нь 70-80 кДа жинтэй гликопротеин юм.

Биотинидаза ферментийн дутагдалтай нярайд шинж тэмдэг ажиглагдаж эхлэх хугацаа харилцан адилгүй буюу 2 долоо хоногоос 2 нас хүртэл, зарим тохиолдолд үүнээс ч хожуу үедээ илэрдэг. Биотинидаза ферментийн дутагдалтай боловч эмчилгээ хийгдээгүй нярайд эмнэлзүйн хувьд мэдрэл, амьсгал ба арьсны эрхтэн тогтолцоо талаас зонхилон шинж тэмдгүүд илэрдэг. Үүнд таталт, булчингийн сулрал (гипотони), хооллолтын бэрхшээл, хөгжлийн хоцрогдол, сонсгол алдагдал, харааны мэдрэлийн атрофи, атакси, гипервентиляци, стридор, апноэ, үс уналт (алопеци), арьсны тууралт зэрэг орно. Хүнд хэлбэрийн тохиолдолд арьсан дээр хөндийрч хагарсан гүвдрүүт тууралт, арьсны өнгөн хэсэг хууларч хатсан (лихенификаци) байх ба үүгээр хоёрдогч халдвар авах эрсдэлтэй болдог ба үүнийг биотинидаза ферментийн дутагдлын үед үүсдэг өөх тосны солилцооны өөрчлөлттэй холбоотой гэж үздэг.

А.8 Өвчний тавилан

Эрт илрүүлж оношлогдвол дутагдаж буй В7 витамин буюу биотиныг эмнэлзүйн хэлбэрт тохирсон тунгаар өдөр бүр уулгасан тохиолдолд эмнэлзүйд ямар нэгэн шинж тэмдэг илрэхгүйгээр хүүхэд өсөж торних боломжтой хэдий ч харааны өөрчлөлт, сонсголын бууралт, хөгжлийн хоцрогдол үүссэн бол эргэлт буцалтгүй үлддэг.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Бодисын солилцооны скрининг шинжилгээг хүүхдийг дөнгөж төрсөн үед нь 24-72 цагийн настайд зовуурь, шинж тэмдэг илэрдэггүй ч хожим нь оюуны хомсдол, хөгжлийн бэрхшээлд хүргэдэг төрөлхийн эмгэгүүдийг эрт илрүүлэх зорилгоор хийдэг. “Биотинидаза ферментийн дутагдал” нь нүүрс ус, өөх тос, уургийн солилцоонд оролцдог В7 витамин дутагдалтай холбоотой үүсдэг бөгөөд тархи мэдрэл, арьс салст зэрэг олон эрхтэн тогтолцооны талаас бие махбодид өөрчлөлт илэрч хожмоо хөгжлийн бэрхшээлд хүргэдэг эмгэг тул эрт илрүүлж цаг алдалгүй эмчлэх шаардлагатай. Таныг зөвшөөрсөн тохиолдолд нярайн өсгийнөөс 5 дусал цус авч, лабораторид илгээж шинжилнэ. Шинжилгээнд хэвийн буюу СӨРӨГ хариу гарсан тохиолдолд танд мэдээлэл очихгүй. Харин өөрчлөлттэй буюу ЭЕРЭГ хариу гарсан тохиолдолд 7 хоногийн дотор дуудаж давтан шинжилнэ.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйл

Биотинидазын дутагдал нь ВТД генийн аутосом-рецессив мутациас шалтгаалж удамшдаг бөгөөд хоёр талын тээгч эцэг эхээс төрсөн хүүхдэд өвчлөх эрсдэл хамгийн өндөр байна. Өвчлөлийн эрсдэл нь тухайн хүн амын генетикийн онцлогоос хамааран өөрчлөгдөх ба удамд ижил эмгэгтэй хүүхэд төрж байсан түүх нь эрсдэлийг нэмэгдүүлдэг. Үүнээс гадна жирэмсэн эхийн хорт бодисын өртөлт, шим тэжээлийн дутагдал, зарим халдвар, эмийн хэрэглээ зэрэг хүчин зүйл нь өвчин үүсэхэд нөлөөлдөг.

Б. Урьдчилан сэргийлэлт, эрт илрүүлэг

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах

Төрсний дараа төрөх эмнэлгүүд, өрхийн эмнэлэг, нярайн эмч, хүүхдийн эмч, сувилагч бодисын солилцооны скринингээр илрүүлэх биотинидаза ферментийн дутагдал эмгэгийн талаарх ойлголт, скринингийн ач холбогдлыг сайтар танилцуулах

Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад бодисын солилцооны скринингээр илрүүлэх биотинидаза ферментийн дутагдал эмгэгийн скринингийн талаар ойлгуулах, хангалттай мэдлэгтэй байж зөвлөгөө өгөх, шалгах, илгээх, гэр бүл, эцэг эхчүүдэд ухуулан таниулах, ойлгуулах тогтолцоог бүрдүүлэх

Дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны скринингээр илрүүлэх биотинидаза ферментийн дутагдал эмгэгийн скринингтэй холбоотой сургалт, сурталчилгааны материалыг анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллага, төрөх эмнэлэг, дүүрэг, өрхийн эмнэлгүүдэд мөн гэр бүл, эцэг эхчүүд, ард иргэдэд зориулан боловсруулж, мэдээллийн бүх төрлийн хэрэгслээр түгээх, олон нийтийн хүртээл болгох.

Б.2 Зорилтот бүлэг

24-72 цагийн настай гүйцэд ба дутуу (22 долоо хоногоос дээш, 500 гр ба түүнээс том жинтэй) амьд төрсөн бүх нярай

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Шинжилгээнд хамрагдах нярайг сайтар хөхүүлсэн, хөлийг нь дулаацуулсан, уйлуулаагүй тайван байлгах нь эх ба нярайд ээлтэй байхаас гадна шинжилгээний үр дүн зөв гарахад чухал нөлөөтэй байдаг.

Б.4 Эрт илрүүлгийн арга техник

24-72 цагийн настай нярайн хөлийн өсгийнд зориулалтын нэг удаагийн ариун зүү ашиглан хатгалт хийж гарсан цусны дуслыг тусгай шингээгч цаасан дээр тосон авч 2-4 цагийн турш хатаан бэлтгэсний дараа дугтуйлан лабораторид илгээн шинжилнэ. Ингэхдээ сорьц цуглуулахаас өмнө шингээгч цаасан дээрх эх, нярайн мэдээллийг бүрэн бөглөсөн байх, лабораторид хатаасан сорьц илгээхийн өмнө цахим мэдээллийн системд эх, нярайн мэдээллийг бүрэн шивж оруулсан байх шаардлагатай.

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Биотинидазын дутагдлыг ферментийн идэвхжлийн зэргээр нь гүнзгий ба хэсэгчилсэн гэсэн хоёр төрөлд хуваадаг. (Америкийн Анагаах Ухааны Генетикийн Коллежийн ажлын хэсгээс тогтоосон биотинидазын дутагдлыг оношлох техникийн стандарт, удирдамж):

- Гүнзгий - Биотинадазын ферментийн идэвхжил биед 10%-иас бага тохиолдолд;
- Хэсэгчилсэн - Биотинадазын ферментийн идэвхжил биед 10-30% байгаа тохиолдолд;

Шинж тэмдэг нь ихэвчлэн 2-5 сартайд илэрдэг боловч үүнээс удаан илрэхгүй байх ч тохиолдол бий. Энэ нь голцуу хэсэгчилсэн хэлбэрийн үед тохиолдох ба зөвхөн стрессийн үед л мэдэгддэг. Биотинидазын гүнзгий дутагдалтай өвчтөнүүд бага насны хүүхдэд голчлон мэдрэлийн болон арьсны янз бүрийн шинж тэмдгүүдтэй байдаг.

Мэдрэлийн шинж тэмдгүүд:

- Таталт
- Гипотони
- Атакси
- Нүдний хатингаршилд хүргэдэг харааны бэрхшээл
- Мэдрэхүйн сонсголын алдагдал
- Хөгжлийн саатал
- Спастик парези
- Ухаангүй болох/кома

Арьс, салстын шинж тэмдгүүд:

- Арьсны тууралт
- Үс халцрах
- Конъюнктивит
- Батгашилт дерматит

Бусад шинж тэмдгүүд:

Вирус ба мөөгөнцрийн дахилтат халдвар (дархлааны үйл ажиллагааны алдагдал)
Апноэ, тахипноэ эсвэл стридор

Бодисын солилцооны эмгэг - Кетолакттик ацидоз, органик ацидури, гипераммонемии

В.2 Ерөнхий ба бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

Ерөнхий үзлэгээс гадна мэдрэл, арьс салстын эрхтэн тогтолцооны үзлэгийг сайтар хийх шаардлагатай ба оношийг нярайн скрининг эсвэл өвчний шинж тэмдэг бүхий өвчтөнд бусад төрлийн шинжилгээ хийх замаар тавьдаг. Харин өвчний явц, эмчилгээний хяналт, биотинидаза ферментийн идэвхийг ийлдэс/плазмаар хэмжиж тогтоох ба шаардлагатай үед ВТД мутацийг илрүүлэхийн тулд генетикийн шинжилгээ хийнэ.

Лабораторийн бусад шинжилгээгээр цусанд сүүн хүчил, аммиак ихсэх, шээсэнд кетон, органик хүчил ихсэссэн байна. Мөн артерийн цусны хийн шинжилгээ хийж болно.

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах арга зүй

Лабораторийн шинжилгээгээр биотинидаза фермент $<58.5 \text{ U}$ ($<15.7 \text{ ERU}$) нэгж хэмжигдсэн тохиолдолд “ээрэг” хариу гэж ангилах ба эдгээр нярайг 7 хоногийн дотор давтан шинжилгээнд дуудан хамруулж гарсан үр дүнгээс шалтгаалан эмгэгтэй эсэхийг тогтооно. Шинжилгээний хариуг дүгнэхдээ дараах тохиолдлуудыг харгалзан үзэх шаардлагатай:

Биотинидаза ферментийг өсгөх хүчин зүйл (Хуурамч-сөрөг)	Биотинидаза ферментийг өсгөх хүчин зүйл (Хуурамч-ээрэг)	Биотинидаза ферментэд нөлөөлөхгүй хүчин зүйл
Альбумины түвшин 2.8 to 4.4 g/dL-ээс өндөр байх; Канамицин; Глутатион; Сульфаметаксазол; Триметоприм	Гамаглобулин; Триглицерид; Ампициллин; Пенициллин G; Фенобарбитал; Фенотин; Вальпроны хүчил; Дутуу нярай; Дээжийг хангалттай (2-4 цаг) хатаагаагүй	Аскорбины хүчил; Гентамицин; К-аминдэм

В.4 Эмчилгээ

Биотинидазын дутагдлын эмчилгээ нь насан туршийн боловч харьцангуй энгийн буюу биотиныг дараах тунгаар ууна:

Ферментийн дутагдлын зэрэг	Хэрэглэх тун	Анхаарах зүйл
Гүнзгий (сийвэн дэх ферментийн идэвх <10%)	Өдөрт 5-10 мг	-Биотин нь шахмал эсвэл капсул хэлбэрээр байдаг -Нярай ба бага насны хүүхдэд биотин өгөхийн тулд шахмалыг бутлах эсвэл капсулын агууламжийг эхийн сүү, холимогтой хольж халбага эсвэл эм тариураар өгнө.
Хэсэгчилсэн (сийвэн дэх ферментийн идэвх 10-30%)	Өдөрт 2.5-10 мг	-Биотины хоруу чанар бага тул биотинидазын хэсэгчилсэн дутагдалтай хүүхдийг ч эмчлэх шаардлагатай.

Хөгжлийн хоцрогдолтой хүүхдэд хожуу оношлогдсоны улмаас үүссэн гэмтлийн зэргээс шалтгаалан бусад шинж тэмдгийн эмчилгээг авах ба биотины эмчилгээг оройтсон ч гэсэн эхлэх нь цаашид мэдрэлийн эмгэг даамжрахаас сэргийлнэ. Мөн мэдрэлийн үлдэцтэй буюу булчингийн чангарал, дистонитой хүүхдүүдэд баклофен, нейротоксин гэх мэт өвөрмөц эмчилгээ шаардлагатай.

Г.Хяналт

Скринингээр оношлогдож, эмчилгээг эхэлснээс хойш 3 сар тутамд ферментийн түвшинг тодорхойлж тунгийн зохицуулалт хийнэ.

7. ФЕНИЛКЕТОНУРИ ЭМГЭГИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. Ерөнхий шаардлага

Фенилкетонури (ФКУ) нь фенилаланин гидроксилаза ферментийн дутагдлаас үүдэлтэй, фенилаланин хэмээх амин хүчлийг задлах үйл явц алдагдсанаас үүсдэг удамшлын, бодисын солилцооны эмгэг бөгөөд эрт илрүүлж, тусгай хоолны дэглэм мөрдөөгүй тохиолдолд хүнд хэлбэрийн оюуны хөгжлийн хоцрогдол, мэдрэлийн тогтолцооны гэмтэл үүсгэдэг. Нярайн скринингээр амьдралын эхний хоногуудад ФКУ-ийг илрүүлснээр фенилаланинг хатуу хязгаарласан хооллолтыг эрт эхлүүлж, мэдрэлийн эсийн гэмтлээс сэргийлэх, хүүхдийн оюун ухаан ба бие бялдарын хөгжлийг хэвийн хадгалах боломж бүрдэнэ.

А.1 Онош хамшинж

Фенилкетонури

А.2 Өвчний олон улсын ангилал

E70.0 Сонгомол фенилкетонури

E70.1 Бусад гиперфенилаланинеми

А.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А.4 Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт дотоод шүүрэл, бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг байгаа эсэхийг эрт тандаж илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангах, чанарын хяналтын тогтолцоог скринингийн үе шат бүрт хэрэгжүүлэх.

А.5 Тодорхойлолт

Фенилкетонури нь фенилаланин хэмээх аминхүчлийн бодисын солилцооны дутмагшлаас үүсдэг аутосомын рецессив хэлбэрээр удамшдаг төрөлхийн ховор тохиолддог эмгэг бөгөөд эмчилгээ хийлгээгүй тохиолдолд цус, тархинд фенилаланины агууламж нэмэгдэж, оюуны хомсдол, эпилепси, зан үйлийн эмгэгийг үүсгэдэг.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

ФКУ шинэ тохиолдлын дундаж тоо янз бүрийн популяцид өөр өөр байдаг. Кавказчуудад 10"000:1, Турк хүн амын 2600 төрөлт тутамд 1 тохиолдол бүртгэгдсэн нь хамгийн өндөр үзүүлэлттэй байгаа бол Финлянд, Япон зэрэг орнуудад 100"000 төрөлтөд нэгээс цөөн буюу тохиолдол маш бага байдаг. Словак улсад 1987 онд хийсэн судалгаагаар Цыган хүн ам цус ойртсоны улмаас ФКУ-ийн маш өндөр тохиолдол (40 төрөлт тутмын нэг тохиолдол) байдаг нь бүртгэгдсэн. Монгол улсад 2013-2016 оны хооронд хийгдсэн П.Жамъян нарын Бодисын солилцооны төрөлхийн зарим эмгэгийг илрүүлэх, оношлох судалгааны ажлын үр дүнд онош батлагдсан фенилкетонури өвчний Монгол дахь анхны тохиолдол ба өндөр эрсдэлтэй бүлэгт хийгдсэн илрүүлэг шинжилгээгээр фенилкетонури өвчин 1/112 байна. Шинжилгээгээр илэрсэн 2 тохиолдол хоёулаа сэтгэцийн хоцрогдолд хэдийн хүрсэн байгаа нь уг өвчнийг тархины эргэшгүй өөрчлөлт, сэтгэцийн хоцрогдолд хүргэхээс өмнө эрт хугацаанд илрүүлж, өвчтөнийг дэглэм ба эмийн эмчилгээнд хамруулах шаардлагатай нь тогтоогдсон.

А.7 Үндсэн ойлголт

ФКУ үүсэх шалтгаан нь фенилаланины бодисын солилцоог хариуцдаг фермент болох фенилаланин гидроксилазын (ФАГ) генийн (12-р хромосомын 12q22-q24.2 мөр) мутаци юм. ФАГ нь фенилаланиныг хүчилтөрөгч ба төмрийн ионы оролцоотой тирозин болгон хувиргах үүрэгтэй байдаг. Гэвч энэ эмгэгийн үед ФАГ фермент огт үүсэхгүй эсвэл дутмаг үүсэх, үүссэн ч үүргээ гүйцэтгэж чадахгүй байдгаас шалтгаалан цус ба тархины эдэд фенилаланин эмгэгээр хуримтлагддаг. Өвчин үүсэх эмгэг жамын хувьд ФАГ-ын фенилаланиныг тирозин болгох үйл явц элгэнд явагддаг. ФАГ-ийн дутагдлын үед элгэнд их хэмжээгээр хуримтлагдсан фенилаланин ба бусад аминхүчлүүд цусанд орж улмаар цус-тархины хоригт байрлах, L төрлийн аминхүчлийн тээвэрлэгч рецептороор дамжин тархины эдэд нэвтэрдэг. Ингэснээр глутаматын синапсын дамжуулалт, пируваткиназын идэвхжил буурч, тархины цагаан бодис, миелин бүрхүүлийн гэмтэл үүссэнээр уураг ба нейротрансмиттерүүдийн нийлэгжилт буурна. Тухайлбал триптофаны дутагдлаас серотонин, тирозины дутагдлын улмаас дофамины ялгарал буурдаг.

А.8 Өвчний тавилан

Эрт оношлогдсон тохиолдолд:

- Тавилан сайн – оюун ухаан, биеийн хөгжил хэвийн хадгалагдах боломжтой.
- Хүүхэд сургууль, нийгмийн амьдралд бүрэн оролцож чадна.
- Хоолны дэглэмийг насан турш баримтлах шаардлагатай, ялангуяа хүүхэд төрүүлэх насны эмэгтэйд жирэмсэн үед хатуу сахих нь урагт хүнд гаж хөгжил үүсэхээс сэргийлнэ.

Оношилгоо оройтсон, эмчлээгүй тохиолдолд төв мэдрэлийн тогтолцоонд эргэлт буцалтгүй гэмтэл үүснэ:

- Оюуны хомсдол (IQ ихэвчлэн <50)

- Хэл ярианы хөгжил хоцрогдох
- Таталт, хөдөлгөөний хямрал
- Зан аашийн өөрчлөлт, сэтгэцийн эмгэг
- Хоолны дэглэм эхлүүлсэн ч тархины гэмтлийг бүрэн нөхөх боломжгүй
- Насан турш асаргаа шаардлагатай

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Бодисын солилцооны скрининг шинжилгээг хүүхдийг дөнгөж төрсөн үед нь 24-72 цагийн настайд зовиур, шинж тэмдэг илэрдэггүй ч хожим нь оюуны хомсдол, хөгжлийн бэрхшээлд хүргэдэг төрөлхийн эмгэгүүдийг эрт илрүүлэх зорилгоор хийдэг. “Фенилкетонури” нь *phenylalanine hydroxylase* (PAH) ферментийн үйл ажиллагаа дутмагшсанаас цусанд фенилаланин хэт их хуримтлагдах бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг бөгөөд эмчилгээ оройтвол фенилаланин төв мэдрэлийн тогтолцоонд хор нөлөө үзүүлж, оюуны хомсдол, таталт, зан аашийн өөрчлөлт, хөдөлгөөний хоцрогдол үүсгэдэг эмгэг тул эрт илрүүлж цаг алдалгүй эмчлэх шаардлагатай. Таныг зөвшөөрсөн тохиолдолд нярайн өсгийнөөс 5 дусал цус авч, лабораторид илгээж шинжилнэ. Шинжилгээнд хэвийн буюу СӨРӨГ хариу гарсан тохиолдолд танд мэдээлэл очихгүй. Харин өөрчлөлттэй буюу ЭЕРЭГ хариу гарсан тохиолдолд 7 хоногийн дотор дуудаж давтан шинжилнэ.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйл

Фенилкетонури нь PAH генийн аутосом-рецессив мутациас үүдэлтэй бөгөөд хоёр талын тээгч эцэг эхээс удамших үед өвчлөх эрсдэл хамгийн өндөр байна. Эрсдэл нь мөн генетикийн изолят (цөөн хүн амтай, ойрын гэрлэлт түгээмэл хүн ам) бүхий хүн ам, удамд өмнө нь өвчтэй хүүхэд төрж байсан гэр бүл, эсвэл эх нь ФКУ-тай боловч жирэмсэн үед зохих хоолны дэглэм баримтлаагүй тохиолдолд өвчлөх эрсдэл нэмэгдэнэ. Энэ тохиолдолд эхийн цусанд их хэмжээгээр хуримтлагдсан фенилаланин ихэсээр дамжин ургийн мэдрэлийн тогтолцоо, зүрх судас, нүүр амны бүтцийн хөгжилд нөлөөлнө.

Б. Урьдчилан сэргийлэлт, эрт илрүүлэг

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах

Төрсний дараа төрөх эмнэлгүүд, өрхийн эмнэлэг, нярайн эмч, хүүхдийн эмч, сувилагч бодисын солилцооны скринингээр илрүүлэх Галактоземи эмгэгийн талаарх ойлголт, скринингийн ач холбогдлыг сайтар танилцуулах

Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад бодисын солилцооны скринингээр илрүүлэх Галактоземи эмгэгийн скринингийн талаар ойлгуулах, хангалттай мэдлэгтэй байж зөвлөгөө өгөх, шалгах, илгээх, гэр бүл, эцэг эхчүүдэд ухуулан таниулах, ойлгуулах тогтолцоог бүрдүүлэх

Бодисын солилцооны скринингээр илрүүлэх Биотинидаза ферментийн дутагдал эмгэгийн скринингтэй холбоотой сургалт, сурталчилгааны материалыг анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллага, төрөх эмнэлэг, дүүрэг, өрхийн эмнэлгүүдэд мөн гэр бүл,

эцэг эхчүүд, ард иргэдэд зориулан боловсруулж, мэдээллийн бүх төрлийн хэрэгслээр түгээх, олон нийтийн хүртээл болгох.

Б.2 Зорилтот бүлэг

24-72 цагийн настай гүйцэд ба дутуу (22 долоо хоногоос дээш, 500 гр ба түүнээс том жинтэй) амьд төрсөн бүх нярай

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Шинжилгээнд хамрагдах нярайг сайтар хөхүүлсэн, хөлийг нь дулаацуулсан, уйлуулаагүй тайван байлгах нь эх ба нярайд ээлтэй байхаас гадна шинжилгээний үр дүн зөв гарахад чухал нөлөөтэй байдаг.

Б.4 Эрт илрүүлгийн арга техник

24-72 цагийн настай нярайн хөлийн өсгийнд зориулалтын нэг удаагийн ариун зүү ашиглан хатгалт хийж гарсан цусны дуслыг тусгай шингээгч цаасан дээр тосон авч 2-4 цагийн турш хатаан бэлтгэсний дараа дугтуйлан лабораторид илгээн шинжилнэ. Ингэхдээ сорьц цуглуулахаас өмнө шингээгч цаасан дээрх эх, нярайн мэдээллийг бүрэн бөглөсөн байх, лабораторид хатаасан сорьц илгээхийн өмнө цахим мэдээллийн системд эх, нярайн мэдээллийг бүрэн шивж оруулсан байх шаардлагатай.

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

ФКУ-тай нярай дөнгөж төрмөгц жин бага, толгойн хэмжээ бага, зүрхний эмгэгтэй байхаас бусад тохиолдолд хэвийн харагддаг буюу үзлэгээр ямар нэгэн шинж тэмдэг илэрдэггүй хэдий ч эрт оношлож фенилаланиныг хязгаарласан хоол эмчилгээг оройтуулсан тохиолдолд өвчин даамжирч улмаар эмнэлзүйн хувьд таталт өгөх, гипопигментаци (хэт цайвар үс, арьс), хүүхдийн хөлс, шээс "хулганы үнэр" (фенилацетоны исэлдэлтээс үүссэн карбоксилын хүчил)-тэй болох хэлбэрээр илэрдэг.

Амьдралын эхний саруудад ФКУ-г эмчлэхгүй бол тархинд учруулсан гэмтэл нь нөхөн сэргээгддэггүйн улмаас хүнд хэлбэрийн оюуны хомсдол, микроцефали, хөдөлгөөн тэнцвэрийн алдагдал, экземийн тууралт, аутизм, таталт, хөгжлийн бэрхшээл, чихрийн шижин, гуурсан хоолойн багтраа, ходоод-гэдэсний үрэвсэлт эмгэгүүд, хэвийн бус зан үйл, сэтгэцийн шинж тэмдгүүд, тухайлбал хэд хөдөлгөөнтөх анхаарал дутмагших эмгэг, сэтгэл гутрал элбэг тохиолддог.

В.2 Ерөнхий ба бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

Цусны шинжилгээгээр фенилаланины түвшин, липидийн хэт исэлдэлтийн маркеруудыг тодорхойлохоос гадна эмчилгээний хоолны эмнэлзүйн шинж тэмдэгт нөлөөлөх байдал, мэдрэл сэтгэхүйн хөгжлийн үнэлгээг хийх ба РАН генийн мутацийг тодорхойлно.

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах арга зүй

Лабораторийн шинжилгээгээр фенилalaniны хэмжээ >180 мкмоль/л хэмжигдсэн тохиолдолд “эерэг” хариу гэж ангилах ба эдгээр нярайг 7 хоногийн дотор давтан шинжилгээнд дуудан хамруулж гарсан үр дүнгээс шалтгаалан эмгэгтэй эсэхийг тогтооно.



В.4 Эмчилгээ

Цусан дахь фенилalaniны концентраци 360 мкмоль/л-ээс бага байвал онцгой эмчилгээ хийхгүй, харин 600 мкмоль/л-ээс их байвал эмчилгээ хийх шаардлагатай гэж 2017 онд батлагдсан Фенилкетонури (PKU) эмчилгээг оновчтой болгох Европын удирдамжид тусгасан.

Танин мэдэхүйн үйл ажиллагааг хадгалахын тулд, ялангуяа амьдралын эхний 12 жилд бодисын солилцоог сайн хянах шаардлагатай байгаа тул эмчилгээний гол зарчим нь цусан дахь фенилalaniны түвшинг 360–600 мкмоль/л-т барих ба ингэж чадсан тохиолдолд цаашид эмчилгээний дэглэмгүй ч <600 мкмоль/л хэмжээнд тогтворждог. Харин 600 мкмоль/л-ээс дээш хэмжээнд байсаар байвал эмчилгээ хяналтыг 18 нас хүртэл үргэлжлүүлнэ.

ФКУ-ийн гол эмчилгээ бол хоолны дэглэм байна:

Хориглогдох хоол хүнс	Зөвшөөрөгдөх хоол хүнс
• Бүх төрлийн мах • Өндөг • Улаан буудай, овьёос, хөх тариа, арвай • Самар, үр • Шош • Сүү, бяслаг • Шар буурцагтны бүтээгдэхүүн • Хиймэл амт үнэр оруулагч (аспартам)	• Бүх төрлийг жимс, хүнсний ногоо • Зөгийн бал, чанамал, сироп • Мал, ургамлын гаралтай өөх тос • Ургамал, халуун ногоо • Ус, кофе, ногоон цай • Талх, гоймон, сүү орлуулагч зэрэг тусгайлан боловсруулсан фенилаланин багатай бүтээгдэхүүн

Энгийн сүүн тэжээл, хөхний сүүнд фенилаланин агуулагддаг тул ФКУ-тай нярайд фенилаланин агуулаагүй сүүн тэжээл хэрэглэх шаардлагатай болох ба энэ үед хоол тэжээлийн мэргэжилтэн нь фенилаланин агуулаагүй нэмэлт тэжээлийг хэрхэн фенилаланины хэмжээг хэтрүүлэхгүйгээр эхийн сүү эсвэл ердийн тэжээлтэй хавсран хэрэглэх хэмжээг нарийн тооцоолж өгнө.

Эмийн эмчилгээ:

Сапроптерин (Куван): Илүүдэл фенилаланиныг задлах энзимийг идэвхжүүлэх үйлчилгээтэй ууж хэрэглэдэг эм ба хоолны дэглэмтэй хослуулан хэрэглэвэл илүү үр дүнтэй.

Pegvaliase-pqpz (Palynziq): Фенилаланиныг задалдаг ферментийн найрлагатай тарилгын эм бөгөөд хяналт муу байгаа насанд хүрэгчдийн эмчилгээнд хэрэглэхийг зөвлөдөг.

Зарим төрлийн хүнсний бүтээгдэхүүнийг хориглосны улмаас бие махбодод зайлшгүй шаардлагатай микроэлементүүдийн дутагдалд орох эрсдэлтэй байх тул цайр, селен, Л-карнитин, коэнзим Q-10 зохих тунгаар хэрэглэж болохыг зөвлөдөг.

Г.Хяналт

Хоолны дэглэмийг оношлогдсон даруйд буюу 48-72 цагийн дотор эхлүүлэх шаардлагатай.

Цусан дахь фенилаланины түвшинг 1 нас хүртэл нь сар бүр, 1-12 насанд 3 сар тутам, өсвөр насанд 6 сар тутам, насанд хүрсэн хойно жилд 1 удаа үзнэ. Мөн танин мэдэхүй хэл яриа, сэтгэц хөдөлгөөний хөгжлийг 1 нас хүртэл нь сар тутам, 3 нас хүртэл улирал тутам, 5 нас хүртэл 6 сар тутам, үүнээс хойш жил тутам үнэлнэ.

НОМ ЗҮЙ

1. Нярайн тандалт шинжилгээгээр төрөлхийн гипотиреозыг илрүүлэх нь. Хөтөлбөрийг хөгжүүлэх удирдамж. Орчуулгын Редактор Г.Эрдэнэтуяа. УБ, 2016
2. Нярайн тандалт шинжилгээ. Гарын авлага. З.Гэрэлмаа, Г.Эрдэнэтуяа. УБ хот 2011 он
3. Дутуу, бага жинтэй ба өвчтэй нярайн скрининг шинжилгээ. Хөтөлбөрийг боловсронгуй болгох удирдамж. Орчуулгын Редактор. Г.Эрдэнэтуяа. УБ, 2023
4. THERRELL, B.L., US newborn screening policy dilemmas for the twenty-first century, *Mol.Genet. Metab.* 74 (2001) 64-74.
5. GUTHRIE, R., SUSI, A., A simple phenylalanine method for detecting phenylketonuria in large populations of newborn infants, *Pediatrics* 32 (1963) 338-343.
6. AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS, Newborn Screening Task Force, Serving the family from birth to the medical home - newborn screening: A blueprint for the future, *Pediatrics* 106 (2000) 383-427.
7. LARSSON, A., THERRELL, B.L., Newborn screening: The role of the obstetrician, *Clin. Obstetr. Gynecol.* 45 (2002) 697-710.
8. PASS, K.A., et al., U.S. newborn screening system guidelines II: Follow-up of children, diagnosis, management and evaluation — statement of the Council of Regional Networks for Genetics Services (CORN), *J. Pediatr.* 137 (2000) 1-46.
9. McCABE, L.L., THERRELL, B.L., McCABE, E.R.B., Newborn screening: Rationale for a comprehensive, fully integrated public health system, *Mol. Genet. Metab.* 77 (2002) 267-273.
10. KLETT, M., Epidemiology of congenital hypothyroidism, *Exp. Clin. Endocrinol. Diabetics* 105 4 (1997) 19-25.
11. FISHER, D.A., Effectiveness of newborn screening programs for congenital hypothyroidism: Prevalence of missed cases, *Pediatr. Clin. North Am.* 34 (1987) 881-890.
12. FISHER, D.A., Status report: screening for congenital hypothyroidism, *Trends Endocrinol.Metab.* 2 (1991) 129–133.
13. JOHN, R., Screening for congenital hypothyroidism, *Ann. Clin. Biochem.* 24 (1987) 1-12.
14. INGBAR, S.H., WOEBER, K.A., “The thyroid gland”, *Textbook of Endocrinology* (WILLIAMS, R.H., Ed.), Saunders, New York (1981) 177-247.
15. KLEIN, R.Z., Infantile hypothyroidism then and now: The results of neonatal screening, *Cur.Prob. Pediatr.* 15 (1985) 1-58.
16. GRANT, D.B., SMITH, I., FUGGLE, P.W., TOKAR, S., CHAPPLE, J., Congenital hypothyroidism detected by neonatal screening: relationship between biochemical severity and early clinical features, *Arch. Dis. Childhood* 67 (1992) 87-90.
17. ALM, J., LARSSON, A., ZETTERSTROM, R., Congenital hypothyroidism in Sweden, incidence and age at diagnosis, *Acta Paediatr. Scand.* 67 (1978) 1-3.
18. KLEIN, A., MELTZER, S., KENNY, F., Improved prognosis in congenital hypothyroidism treated before age three months, *J. Pediatr.* 81 (1972) 912-915.
19. VIRTANEN, M., Manifestations of congenital hypothyroidism during the first week of life, *Eur. J. Pediatr.* 147 (1988) 270-274.
20. ARONSON, R., EHRICH, R., BAILEY, J., ROVERT, J., Growth in children with congenital hypothyroidism detected by neonatal screening, *J. Pediatr.* 116 (1990) 33-37.

21. ROVET, J., EHRLICH, R., SORBARA, D., "Longitudinal prospective investigations of hypothyroid children detected by neonatal thyroid screening in Ontario", *Advances in Neonatal Screening* (THERRELL, B.L., Ed.), Elsevier, Amsterdam (1987) 99-106.
22. GRANT, D.B., Congenital hypothyroidism: optimal management in the light of 5 years experience of screening, *Arch. Dis. Childhood* 72 (1995) 85-89.
23. ROVET, J.F., "Neuromotor deficiencies in six-year-old hypothyroid children identified by newborn screening", *Proc. 8th National Newborn Screening Symp.*, 1991, Saratoga Springs, NY (PASS, K.A., Ed.), ASTPHLD, Washington, DC (1992) 378-381.
24. MURPHY, G.H., HULSE, J.A., SMITH, I., GRANT, D.B., Congenital hypothyroidism: physiological and psychological factors in early development, *J. Child Psychol. Psychiatr.* 31(1990) 711-725.
25. ROCHICCIOLI, P., ALECANDRE, F., ROGE, B., "Neurological development in congenital hypothyroidism", *Research in Congenital Hypothyroidism* (DELANGE, D., FISHER, D., GLIMOER, G., Eds), Plenum, New York 30 (1989) 1-8.
26. FUGGLE, P., GRANT, D.B., SMITH, I., MURPHY, G., Intelligence, motor skills and behavioural 5 years in early-treated congenital hypothyroidism, *Eur. J. Pediatr.* 150 (1991) 570-574.
27. VIRTANEN, M., SANTAVUORI, P., HIRVONEN, E., PERHEENTUPA, J., Multivariate analysis of psychomotor development in congenital hypothyroidism, *Acta Paediatr. Scand.* 78(1989) 405-411.
28. CONNELLY, J., "Australian experience in neonatal thyroid screening 1977-1985", *Advances in Neonatal Screening* (THERRELL, B.L., Ed.), Elsevier, Amsterdam (1987) 31-34.
29. EUROPEAN SOCIETY OF PEDIATRIC ENDOCRINOLOGY, Working Group on Congenital Hypothyroidism, Epidemiological Inquiry on Congenital Hypothyroidism in Europe (1985-1988), *Hor. Res.* 34 (1990) 1-3.
30. DUSSAULT, J., An update on screening for congenital hypothyroidism, *Thyroid Today* 8(1985) 1-5
31. THERRELL, B.L., Data integration and warehousing: coordination between newborn screening and related public health programs, *Southeast Asia J. Trop. Med. Public Health* 34 3(2003) 63-68.

ЗУЛАЙН ХЭТ АВИАН СКРИНИНГ ШИНЖИЛГЭЭГЭЭР ИЛРЭХ ЭМГЭГҮҮДИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЗААВАР

1. ДУТУУ НЯРАЙН ТАРХИНЫ ЦУС ХАРВАЛТЫН ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ, ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Тархины цус харвалт нь дутуу нярай, анхдагч ба хоёрдогч амьсгал хямралын хам шинж, тархины хүчилтөрөгч-цусан хангамжийн дутагдал, гавлын дотоод даралт буурах, тархины судасны гэмтлүүд, тархины цусан хангамж ихсэх, багасах, венийн даралт буурах, цээжний хөндийд хий хуралдах, эргэлдэх цусны эзлэхүүн ихсэх, артерийн даралт буурах зэрэг үед үүсдэг хүнд явцтай эмгэг юм. Нярайн тархины цус харвалт дэлхийд ойролцоогоор 100 000 амьд төрөлт тутамд 25 тохиолддог ба хүүхдийн амь нас эрсдэх, цаашид хөгжлийн хоцрогдол үүсгэх эрсдэлтэй хүнд эмгэг үүсдэг тул скрининг шинжилгээ зайлшгүй шаардлагатай юм.

А.1 Онош, хам шинж

Нярайн тархины цус харвалт

А2. Өвчний олон улсын 10 дугаар ангилал:

- P52 Нярайн гэмтлийн бус шалтгаантай тархины цус харвалт
- P52.0 Нярайн тархины ховдолд цус харвах I зэрэг
- P52.1 Нярайн тархины ховдолд цус харвах II зэрэг
- P52.2 Нярайн тархины ховдолд цус харвах III зэрэг
- P52.3 Нярайн тархины ховдолд цус харвах, тодорхойгүй
- P52.4 Нярайн тархинд цус харвах
- P52.5 Нярайн тархины аалзан хальсан доорх цус харвалт
- P52.6 Нярайн бага тархи ба гавлын арын хонхорт цус харвах
- P52.8 Нярайн гавал доторх бусад цус харвалт
- P52.9 Нярайн гавал доторх цус харвалт, тодорхойгүй

А3. Хэрэглэгчдэд

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид, скрининг хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А4. Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт тархины цус харвалт, бусад эмгэг өөрчлөлтүүдийг эрт илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар

хангах, чанарын хяналтын тогтолцоог скринингийн үе шат бүрт хэрэгжүүлэх зорилготой.

А.5 Тодорхойлолт

Нярайд хүчилтөрөгч цусан хангамжийн хямрал, төрөлтийн гэмтэл, цус бүлэгнэлтийн эмгэг ба бусад тодорхойгүй шалтгаануудын улмаас тархины судас хагарч цус хурахыг тархины цус харвалт гэнэ. Тархины цусаар хангаж буй судас тасарч, тэндээс тархины эдэд цус ороход цусархаг цус харвалт үүсдэг. Энэ тохиолдолд хагарлын талбайн доор байрлах тархи ба эд эсүүд хүчилтөрөгч, шим тэжээл авахгүй байхаас гадна цус алдалт нь хүрээлэн буй эдэд дарамт учруулж, үрэвсэл, хавдар үүсгэдэг. Мөн цус харвалт тархины аль хэсэгт мэдрэлийн үйлийн ямар төвийг дарснаас хамаарч эмнэлзүйн шинж тэмдэг янз бүр байдаг ч нярай хүүхдийн хувьд бүх биеийн ерөнхий хариу урвал илэрдгээрээ онцлог юм.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Тархины ховдлын цус харвалт нь 28 долоо хоногоос бага тээлтийн настай төрсөн нярайд 2 дахин илүү тохиолдоно. Ихэвчлэн амьдралын эхний 1-4 хоногт үүсдэг. Эмнэлзүйн шинж тэмдэг бүдэг, зарим үед шинж тэмдэггүй явагддаг. Эрүүл төрсөн нярайн 12%-д зөвхөн хэт авиан шинжилгээгээр ховдлын цус харвалтын I-II зэрэг илэрдэг тул тухайн эмнэлгийн байгууллага нярайн зулайн хэт авиан шинжилгээг хийх боломжтой бол 32 долоо хоногоос бага, 1500 граммаас бага жинтэй дутуу нярайд амьдралын эхний хоног, 3,7 дахь хоногуудад зулайн хэт авиан шинжилгээг хийснээр ховдлын цус харвалтыг эрт илрүүлнэ. Иймээс эрсдэлтэй бүлгийн нярайг заасан хугацаанд дүрс оношилгооны ба нярайн эмч зулайн хэт авиан шинжилгээг хийж, лавлагаа шатны эмнэлгээс цахим мэдээллээр дамжуулан зөвлөгөө авч ажиллана. Зулайн хэт авиан шинжилгээгээр цус харвалт илэрсэн тохиолдолд ялган оношилгоо хийнэ.

А.7 Үндсэн ойлголт

Тархины цус харвалт гэдэг нь судас гэмтнээс ба судас бөглөрснөөс болж 2 төрлөөр үүсдэг. Нярайд цус харвалтын шалтгаан нь цусархаг хамшинж (37.7%), хүчилтөрөгч цус дуталт тархины эмгэгшил (13.1%), тархины гэмтэл (13.1%), үжил халдвар (14.8%), тархины гажиг (3.3%), зүрхний гажиг (3.3%) ургийн халдвар (9.9%), шалтгаан тодорхойгүй (11.5%) байдаг. Дутуу нярайд элбэг тохиолдоно. 1500 гр > нярайд 20-40%, 1000 гр > нярайд 50-60%, ураг, нярайн хүчилтөрөгчийн дутлаас үүссэн 60-70% тохиолдоно. Эмнэл зүй бүдэг явагдана. Цочмог үе хэдхэн минутаас 2-3 хоног үргэлжилнэ.

А.8 Өвчний тавилан

Тээлийн нас, өвчний явц, цус харвалтын хүндийн зэрэг, тархины дутмагшил зэргээс хамаарна. Эрт оношлож эмчлэхгүй бол хөгжлийн хоцрогдол, хүнд хэлбэрийн үед эндэгдэлд хүргэх эрсдэлтэй.

A.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвөлгөө

- Жирэмслэлтийг төлөвлөх
- Эх жирэмсний хяналтанд хугацаандаа орох
- Дутуу төрөлтөөс сэргийлэх
- Жирэмсэн хугацаанд ямар нэг халдварт ба халдварт бус өвчнөөс сэргийлэх
- Хорт зуршлаас татгалзах

A.10 Эрсдэлт хүчин зүйлс

- Перинатал үеийн хүчилтөрөгчийн дутагдал, бодисын солилцооны хямрал
- Цус бүлэгнэлтийн тогтолцоо, тромбоцитын тогтолцооны хямрал, удамшлын гаралтай цус бүлэгнэлтийн эмгэгүүд, витамин К-ийн дутагдал
- Тархины цусан хангамжийн хямрал
- Ургийн халдвар
- Эмчилгээний хүндрэлээс шалтгаалсан (судсаар осмос ихтэй шингэн хурдан юүлэх, хяналтгүй хүчилтөрөгч эмчилгээ, ажилбарыг өвдөлт намдаалтгүй хийх, тромбоцитыг саатуулагч эмийг ихээр хэрэглэх)
- Жирэмслэлт төрөлттэй холбоотой эрсдэлүүд: төрөлт эхлэх ба төрөлтийн үед эхийн аарцаг болон ургийн толгойн хэмжээний үл тохирох байдал, төрөлтийг үйлдлийн тусламжтай төрүүлэх вакуум, эх барихын хавчуур хэрэглэх

Б.УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт скрининг зохион байгуулах

- Төрсний дараа төрөх эмнэлгүүд, өрхийн эмнэлэг, нярайн эмч, хүүхдийн эмч, сувилагч нар зулайн хат авиан скрининг шинжилгээний талаарх ойлголт, скринингийн ач холбогдлыг сайтар танилцуулах

- Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад зулайн хэт авиан скринингийн талаар ойлгуулах, хангалттай мэдлэгтэй байж зөвлөгөө өгөх, шалгах, илгээх, гэр бүл, эцэг эхчүүдэд ухуулан таниулах, ойлгуулах тогтолцоог бүрдүүлэх зулайн хэт авиан скринингтэй холбоотой сургалт, сурталчилгааны материалыг анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллага, төрөх эмнэлэг, дүүрэг, өрхийн эмнэлгүүдэд мөн гэр бүл, эцэг эхчүүд, ард иргэдэд зориулан боловсруулж, мэдээллийн бүх төрлийн хэрэгслээр түгээх, олон нийтийн хүртээл болгох.

Пренаталь үеийн урьдчилан сэргийлэлт

- Дутуу төрөлтөөс сэргийлэх
- Эрсдэлтэй жирэмсэн эх, дутуу төрөхөөр завдаж байгаа үед эхийг төрөхөөс өмнө тээвэрлэх бодлого баримтлах, төрөлтийн асуудлыг шийдэх.
- Антенаталь үеийн стероид эмчилгээ, тархи хамгаалах магнизм эмчилгээг хийж ховдлын цус харвалтаас сэргийлэх

Төрсний дараах үеийн урьдчилан сэргийлэлт

- Төрөх үеийн бүтэлтээс сэргийлэх, нярайн сэхээн амьдруулалтыг зөв, хугацаа алдалгүй хийх
- Цусны даралтыг тогтвортой байлгах, ихсэхээс сэргийлэх
- Гипертоник уусмал болон эргэлдэх цусны эзлэхүүнийг нэмэгдүүлэх эм, шингэнийг хурдан, их хэмжээтэй хийхээс зайлсхийх

- Зүрх судасны үйл ажиллагааг дэмжих, цусны даралт бууруулах эмийн эмчилгээг болгоомжтой хэрэглэх

Б.2 Зорилтот бүлэг

Доорх эрсдэл бүхий нярайг эрт үед нь зулайн хэт авиан шинжилгээнд хамруулна.

- Перинаталь үеийн хүчилтөрөгчийн дутагдал, бодисын солилцооны хямрал;
- Цус бүлэгнэлтийн тогтолцоо, тромбоцитын тогтолцооны хямрал, удамшлын гаралтай цус бүлэгнэлтийн эмгэгүүд, витамин К-ийн дутагдал;
- Тархины цусан хангамжийн хямрал;
- Ургийн халдвар;
- Эмчилгээний хүндрэлээс шалтгаалсан (судсаар осмос ихтэй шингэн хурдан юүлэх, хяналтгүй хүчилтөрөгч эмчилгээ, ажилбарыг өвдөлт намдаалтгүй хийх, тромбоцитыг саатуулагч эмийг ихээр хэрэглэх) эрсдэлт бүлгийн нярай;
- Жирэмслэлт төрөлттэй холбоотой эрсдэлүүд: төрөлт эхлэх ба төрөлтийн үед эхийн аарцаг болон ургийн толгойн хэмжээний үл тохирох байдал, төрөлтийг үйлдлийн тусламжтай төрүүлэх вакуум болон эх барихын хавчуур хэрэглэх тохиолдол;

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Скринингэд хамрагдах дутуу ба тархинд цус харвасан байж болзошгүй нярайг скринингийн өдрийг товлож зулайн хэт авиа харах эмчид илгээнэ. Зулайн хэт авиан скрининг шинжилгээгээр өөрчлөлттэй гарсан нярайд эмчилгээ хийж, цааш нярай, хүүхдийн мэдрэл, сэргээн засах, бусад нарийн мэргэжлийн эмч нар үргэлжлүүлэн хянан.

Б.4 Эрт илрүүлгийн арга техник

Нярайд цус харвалтын эмнэлзүй бүдэг явагддаг тул эрсдэлтэй нярай бүрт скрининг шинжилгээнд хамруулах зайлшгүй шаардлагатай.

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

- Шинж тэмдэггүй эсвэл өвөрмөц бус эмнэлзүйн шинж илэрнэ.
- Амьсгал хямралын шинжүүд давамгайлалтай илэрнэ (АХХШ, амьсгал түгжих)
- Мэдрэл дарангуйлагдлын шинжүүд (булчингийн тонус сулрах, хөдөлгөөний идэвх, рефлексүүд сулрах, уйлахгүй болох, хөхөх залгих рефлекс удаан хугацаагаар илрэхгүй байх, биеийн дулаан буурах, гулгих, бөөлжих, зүрхний цохилт цөөрөх, амьсгал түгжих)
- Цочромхой байдалтай болох (булчингийн хүчдэл, рефлексүүд ихсэх, чичирхийлэл, таталт) голомтот шинжүүд хавсарч илрэх (Грефегийн шинж, нүдний алим хөвөх, харц сөлийж, жаргаж буй нарны шинжүүд)
- АХХШ, ургийн халдвар, бодисын солилцооны алдагдал (гипогликеми, гипокальциеми, гипомагниеми, гиербилирубинеми гэх мэт) тархи гэмтээх бие даасан эмгэгүүдийн үед цус харвалтыг оношлох хүндрэлтэй байдаг.

В.2 Ерөнхий ба бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

В.2.1 Дурьдатгал /анамнез/

- Дутуу, бага жинтэй төрөх
- Жирэмслэлт төрөлттэй холбоотой эрсдэлүүд: төрөлт эхлэх ба төрөлтийн үед эхийн аарцаг болон ургийн толгойн хэмжээний үл тохирох байдал, төрөлтийг үйлдлийн тусламжтай төрүүлэх вакуум болон эх барихын хавчуур хэрэглэх
 - Перинаталь үеийн хүчилтөрөгчийн дутагдал, бодисын солилцооны хямрал
 - Цус бүлэгнэлтийн тогтолцоо, тромбоцитын тогтолцооны хямрал, удамшлын гаралтай цус бүлэгнэлтийн эмгэгүүд, витамин К-ийн дутагдал
 - Тархины цусан хангамжийн хямрал
 - Ургийн халдвар
 - Эмчилгээний хүндрэлээс шалтгаалсан (судсаар осмос ихтэй шингэн хурдан юүлэх, хяналтгүй хүчилтөрөгч эмчилгээ, ажилбарыг өвдөлт намдаалтгүй хийх, тромбоцитыг саатуулагч эмийг ихээр хэрэглэх)

В.2.2 Бодит үзлэг

- Биеийн ерөнхий үзлэг
- Мэдрэлийн үзлэг, нярайн рефлексүүдийн илрэл
- Нүдний уг шинжлэх
- Тархины КТГ, КТ

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

- Хөхөх чадваргүй
- Унтамхайрсан, ухаангүй
- Амьсгал, зүрх судасны дутагдал
- Шоктой
- Таталттай
- Гар хөлд илэрхий саа саажилт үүссэн

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ:

- Цусны ерөнхий, дэлгэрэнгүй шинжилгээ: (Цус багадалт огцом нэмэгдэх)
- Нугасны усны шинжилгээ: (Үл мэдэг шаргал, цусархаг, цусны хольцтой, эс 25-125-350мкл, лимфоцитарный /харвалтын хугацаанаас хамаарч/, уураг 0,66-1,32г/л, булингартай, Панди +, ++, улаан эс, нугасны усны даралт 150-300 м.у.б)
- Шээсний ерөнхий шинжилгээ: (Цусархаг хам шинж их бол улаан эс бага зэрэг гарч болно)
 - Цусны хүчил шүлтийн тэнцвэр: (Хүчилшил)
 - Цусны биохимийн шинжилгээ: (Билирубин нийт, шууд, шууд бус, нийт уураг, альбумин, АЛАТ, АСАТ, сахар, креатинин, мочецин, шүлтлэг фосфатаза, азот, Са, К, Mg, P, натри, хлорид)
 - Цусны бүлэгнэлт, гоожимхой чанарыг тодорхойлох: (протромбины хугацаа, тромбопластины хэсэгчилсэн хугацаа)

В.2.5 Багажийн шинжилгээ:

- Зулайн ЭХО – цус харвалт, ховдол өргөссөн байна.
- Нүдний угийн дурандсанаар нүдний торлог бүрхүүлийн харвалт, ретинопати, хаван, артери, венийн судасны өргөсөлт, нарийсалт зэргийг илрүүлнэ.

- Тархины КТ – ийн шинжилгээ тархины цус харвалтыг оношлох сонгомол арга болохын хувьд талбөмбөлгийн хүрээний цус харвалтын үед өвөрмөц ба мэдрэг чанар нь 100 хувь байдаг. Харвалт эхэлсэн цагаас цус харвалтын голомт КТ-ийн зураг дээр нягтшил ихсэлтийн бүсээр тодорхойлогдоно.

- Тархины цус харвалтыг эхний цагаас тогтоох арга нь өвчтөнд цацраг туяаны хор багатай, паренхимийн нарийвчлал сайтай СРТ-ийн шинжилгээ юм. СРТ-ийн тодруулагч бодист шинжилгээгээр артерийн ба артери-венийн судасны аневризм, түүний хэмжээ, хэлбэр, байршил, судасны агчилтын байдлыг тогтоох боломжтой.

- Тархины цахилгаан бичлэгээр биопотенциалын тархмал өөрчлөлт, тал бөмбөлөг хоорондын тэгш хэмийн ялгааг тогтоож болно.

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

Нярайд цус харвалтын үед ерөнхий шинж тэмдэг илэрдэг тул лаборатори, багажийн шинжилгээгээр илүү нарийн тодорхойлно.

В.2.7 Ялган оношилгоо

1. Цус хомсрох цус харвалтууд
2. Нүүрний мэдрэлийн үрэвсэл, гэмтэл
3. Тархины хавдар
4. Тархины халдварууд
5. Бодисын солилцооны эмгэгүүд
6. Мэдрэл булчингийн өвчнүүд
7. Цусархаг хам шинжүүд
8. Хүнд хэлбэрийн бүтэлт
9. Хүчилтөрөгч цусан хангамж дутлын тархины эмгэгшил
10. Төрөлтийн гэмтэл

В.3.1 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах аргазүй

- Цусны шинжилгээнд: II-IV зэрэг: Гематокрит, эритроцит, гемоглобины түвшин буурна.

- Тархи нугасны шинжилгээнд: Улаан эс гарах, уураг ихсэх, өнгө хувирах

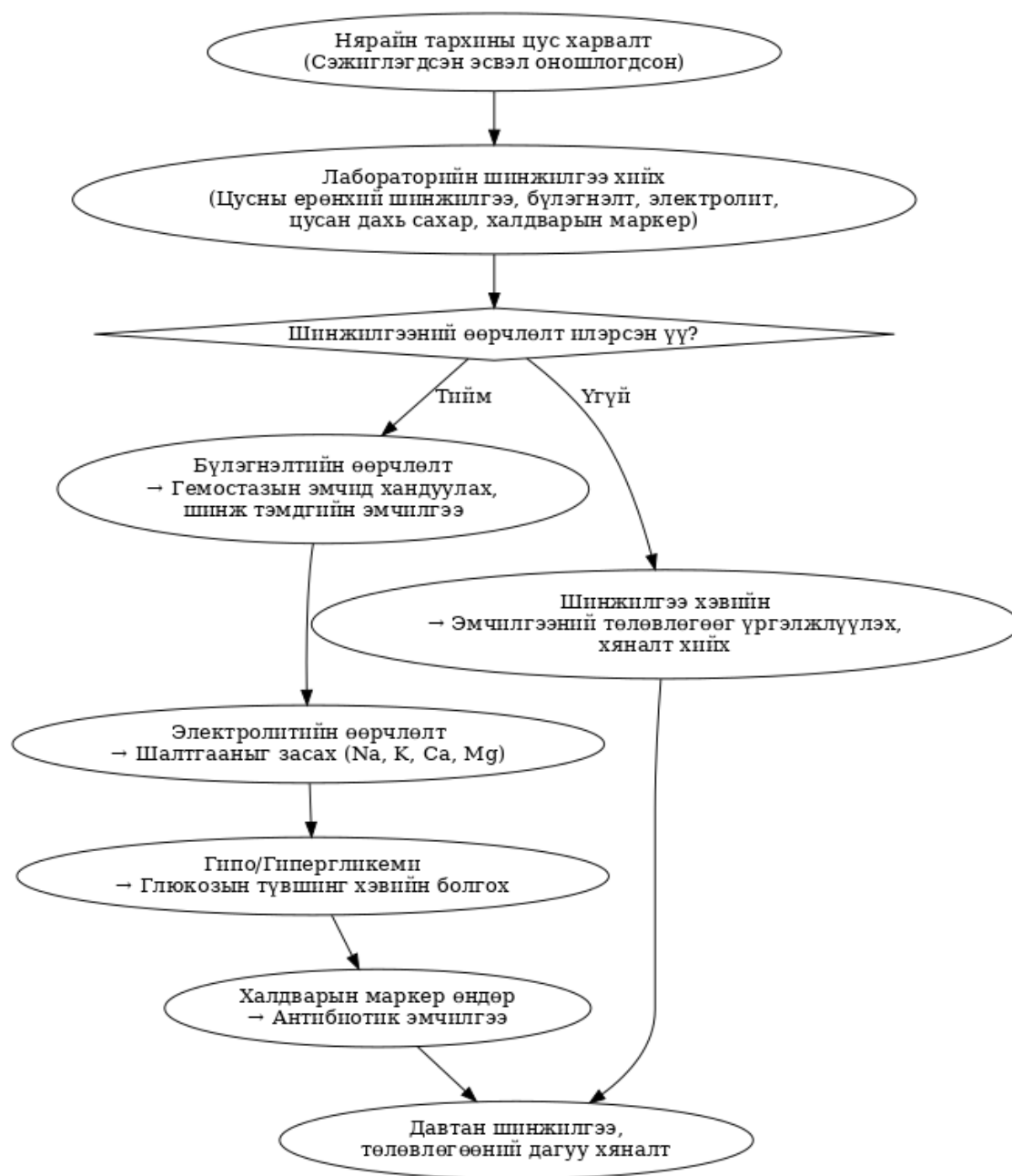
- Цусны хүчил шүлтийн тэнцвэрт:

I зэрэг: бодисын солилцооны шилжилтийн үеийн өөрчлөлт

II зэрэг: гипоксеми, гиперкапни, хүчилшил, гипокальцеми

III ба IV зэрэг: хүнд хэлбэрийн гипоксеми, гиперкапни, хүчилшил, гипокальцеми, электролитийн өөрчлөлтүүд нь нөхөн засахад хүнд\

Нүдний угийн шинжилгээнд: Тараагуур судасны агчил, хураагуур судасны дүүрэлт, торлогийн хөөнгөшил

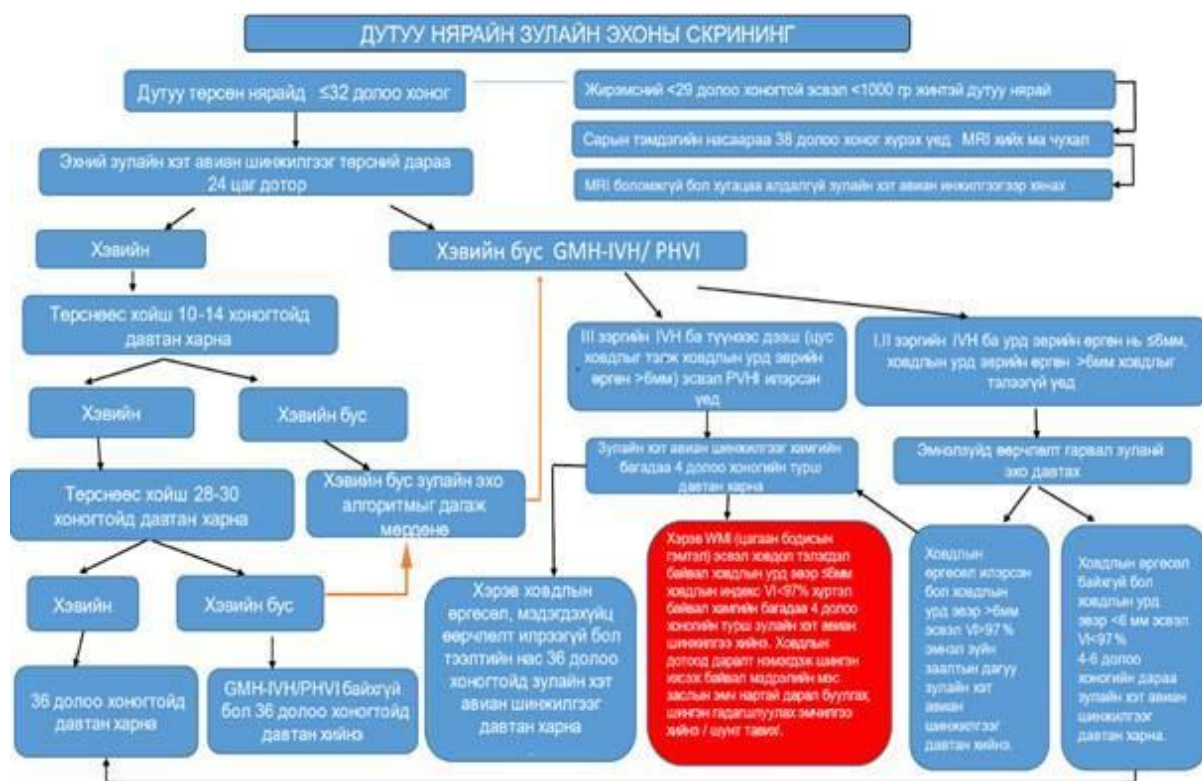


Зураг 1. Шинжилгээнд өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах арга зүй

В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

- Зулайн хэт авиа: Анх оношлогдсоноос 1–2 долоо хоногийн дараа давтан, дараа нь шаардлагатай бол сар тутам
- СРТ/СТ: Эмнэлзүйн байдал дордсон, эсвэл эмчилгээний тактикийг өөрчлөх шаардлагатай үед
- ТЦБ: Таталт дахих, шинэ төрлийн уналт гарах, эсвэл сэргэлт удаан байгаа тохиолдолд.

Бүдүүвч 1. Дутуу нярайн зулайн хэт авиан скрининг



В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ:

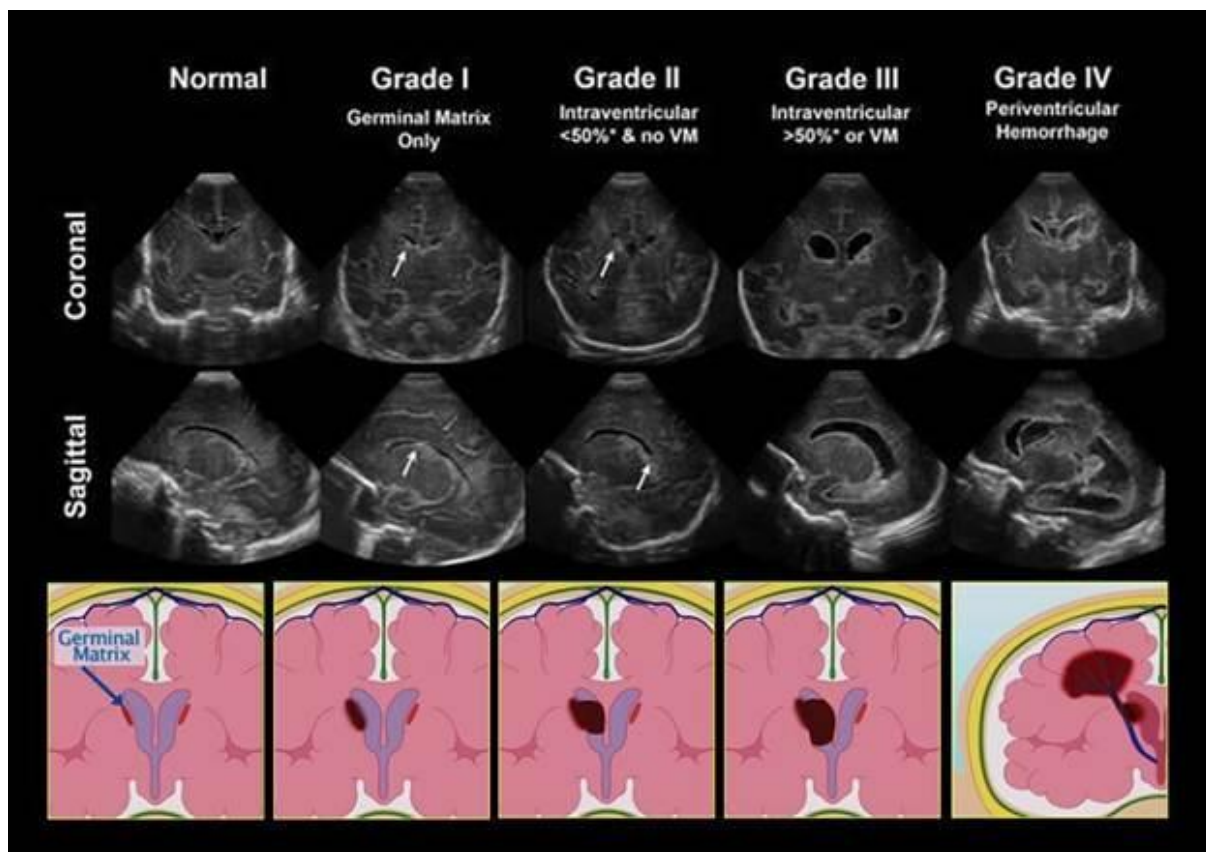
Хэт авиан шинжилгээгээр цус харвалтыг 4 зэрэг болгоно

I зэрэг: герминальный матрикст бага хэмжээний цус харвалттай <10 хувь

II зэрэг: цус харвалт ховдлын системийн 10-50 хувийг хамарсан, ховдлын хэмжээ хэвийн

III зэрэг: цус харвалт ховдлын системийн >50 хувийг хамарсан, аль нэг талын ховдол огцом өргөссөн

IV зэрэг: цус харвалт тархины эд рүү нэвчсэн



Зураг 1. Тархины цус харвалтын I-IV зэрэг

В.5 Эмчилгээ

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ, заалт, эмчилгээ үргэлжлэх хугацаа, хүндрэл, анхаарах заалт

- Хэвтрийн дэглэм- гэрэл дуу чимээний цочруулгүй, орчны дулааныг тохируулах, үзлэг, янз бүрийн үйлдлийн үед өвдөлт, цочрол өгөхгүй байх, өлсгөхгүй, хөхүүлэх нь биеийн байдлаас хамаарна. Хүнд үед судсаар хоолллох, хамар ходоодны хаймсуураар сүүг өгөх, эхний өдөр хөхүүлэхгүй. Парентераль хооллож байгаа үед шингэн хоолыг хэтрүүлбэл гипертензи буюу дутуу хоолловол гипотензи, гипогликеми, цусны зуурамтгай чанар ихсэх гэх мэт.

- Монитор амьдралын чухал үзүүлэлтүүдийг байнга хянах \ЗЦТ, даралт, пульс, биеийн халуун, диурез, сатураци\

- Биохимийн шинжилгээнд: КОС, сахар, Na, K, Ca, азот, \гипогликемид орж таталт өгвөл цус харвалтыг гүнзгийрүүлнэ\.
- Гипергликеми нь цус тархины хоригт нөлөөлж цус харвалтыг гүнзгийрүүлэх эрсдэлтэй. Гипокси, гиперкапни pCO_2 55 мм.муб ихэсгэхгүй байх\.
- Судсаар хооллож байгаа тохиолдолд катетрийн тромбозоос сэргийлэн гепаринийг бага тунгаар \1-2 Ед\кг\ цаг\ хэрэглэх үед цус харвалтыг ихэсгэх эрсдэлтэй байдгийг анхаарах хэрэгтэй.

В.5.2 Эмийн эмчилгээ /эмийн нэрийг олон улсын нэршлээр бичнэ. Нэгдүгээр сонголтын эм, дараагийн сонголтын эмийн тун хэмжээ, тун хоорондын зай, эмчилгээ үргэлжлэх хугацаа, анхаарах заалт, хожуу нөлөөний тухай мэдээлэл/

- Цус тогтоох, цусны бүлэгнэлт сайжруулах, судасны хана бэхжүүлэх эмчилгээ: /Дицинон 12,5% уусмалаас 0.2-0.5мл, ЕАКК- 5%-3-5 мл/кг/х өдөрт 2 хувааж судсанд, викасол 1%-0.2-0.3мл өдөрт 2 удаа булчинд 3-4 хоног, хөлдөөсөн сийвэн 10-20 мл/кг, аскорбины хүчил 5%-1-2мл хоногт 2 удаа, аскорутин 5-6 мг/кг/ хийнэ.

- Цусны эргэлдэх хэмжээг хэвийн болгох, хордлого тайлах, цусны бичил эргэлтийг сайжруулах: натри хлорид 0.9%-10-20мл/кг, 5%-глюкоз 10-15мл/кг, рингер лактат 10-20мл/кг.

- Тархины даралт бууруулах, тархины хаван хөөх (Маннитол-10% 0.5-1мг/кг хурдан дуслаар буюу 20-30 хугацаанд хийх, лазикс 1-3мг/кг/хон, магни сульфат 25%-0.2-0.3мл/кг).

- ТМС-г тайвшруулах ба таталтын эсрэг эмчилгээ: седуксин 0.3-0.5мг/кг, магнисульфат 25%-0.2мл/кг, фенабарбитал 20мг/кг-аар тооцон судсанд, барих тун 3-5 мг/кг-аар тооцон тарих буюу уулгана. Фенитоинг 20мг/кг тооцон 2-3 хоног, барих тунг 4-6мг/кг-аар хоногт, гексамидин/примидон/-15-20мг/кг-р тооцон 2-3 хоног, барих тун 5-15мг/г, карбамезапин/фенилпсин/10-20мг/кг/хон, клоназепин 0.2-0.3мг/кг/х, диазепам-0.2-0.3мг/кг судсанд булчинд, шулуун гэдсээр 1мг/кг хийнэ. Депакин 10мг/кг/х тооцон эхлээд 30мг/кг/х болгон алгуур ихэсгэж уулгана.

- Тархины цусан хангамж, эд эсийн нөхөн төлжилт сайжруулах: пирацетам 30-50мг/кг/хон судсанд, винпоцетин (кавинтон) 1мг/кг/хон, цераксон 1мл буюу 100мг өдөрт 3 удаа, В бүлгийн витамин хэрэглэх (В1-0.5-1 мл, В6 0.3-1 мл).

- Хөдөлгөөний идэвх, булчингийн хүчдэл, захын цусан хангамж, мэдрэл булчингийн сэрэл дамжуулалт, биеийн эсэргүүцэл сайжруулах,

- Ус эрдэс, хүчил шүлтийн тэнцвэрийг тогтвортой хангах

- Антиоксидант эмчилгээ

В.5.3 мэс засал эмчилгээ – Цус харвалт том хэсгийг хамарсан, тархи шаантаглах эрсдэлтэй үед мэс засалч эмчийн заалтаар хагалгаа хийнэ.

В.6 Үйлчлүүлэгчийн дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

Нярайг эрчимт эмчилгээний тасагт эмчлэнэ. Цус харвалтын зэрэг, нярайн биеийн байдлаас хамаарч эмчилгээг хүүхэд бүрт харилцан адилгүй хийнэ. Эмчилгээний гол зорилго цусархаг хамшинжийг засах, цус тогтоох, бүлэгнэлтийн алдагдлыг засч, тархины эд дарагдаж гэмтэх, хүчилтөрөгч -цус хомсдолт тархины эмгэгшил үүсэх зэргээс сэргийлж эмчилнэ. Мэс заслын эмчийн заалт гаргасан тохиолдолд мэдрэлийн мэс заслын тасаг руу шилжүүлнэ. Шилжүүлэх явцад нярайн биеийн байдлыг хянана.

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа

Анхан шатлал

- Төрсний дараах эхний 6 сар — сар бүр эсвэл 2 сард нэг удаа
- 6–12 сараас 2–3 сард нэг удаа
- 1–2 насанд хагас жилд нэг удаа
- Хэрэв хөгжлийн хоцрогдол, таталт, хараа/сонсголын асуудал илэрвэл шууд лавлагаа шатлал руу илгээх

Лавлагаа шатлал (мэдрэлийн эмч, хүүхдийн эмч, сэргээн засах эмч)

- Эхний 6 сард: сард 1–2 удаа
- 6–12 сар: 2–3 сард 1 удаа
- 1 наснаас хойш: жилд 2–3 удаа, гэхдээ шинж тэмдэг даамжирвал давтан үзлэг хийх
- СРТ/тархины хэт авиа давтан хяналт — эхний 6–12 сард

Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд

Мэдрэлийн хөгжлийн үнэлгээ

- Таталтын давтамж, хэлбэр өөрчлөгдөж байгаа эсэх
- Булчингийн тонус (гипертонус, гипотонус)
- Хөдөлгөөний хөгжил (толгойгоо даах, суух, мөлхөх, явах)
- Хэл яриа, оюун сэтгэцийн хөгжил

Хараа ба сонсгол

- Ретинопати, харааны замын гэмтэл байгаа эсэх
- Сонсголын скрининг, давтан хяналт

Тэжээл ба өсөлт

- Жин, өндөр, толгойн тойрог
- Сорох, залгих үйл ажиллагаа
- Хооллолтын дэмжлэг хэрэгцээ

Сэргээн засах эмчилгээний явц

- Хөдөлгөөн засал
- Яриа засал
- Эргэх, суух, босох, алхах үйлдлийн ахиц

Дахин хүндрэлээс сэргийлэлт

- Таталтын өдөөгч хүчин зүйлсээс зайлсхийх (халууралт, халдвар, хүнд гэмтэл)
- Халдварын үед эмнэлгийн тусламж түргэн авах

2. НЯРАЙН ТАРХИНЫ УСЖИЛТЫН ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ, ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Нярайн тархи нугасны шингэн тархины ховдлуудад эсвэл бүрхүүлийн доод орон зайд хуримтлагдсанаар тархины даралт ихсэх, ховдол ба бүрхүүлийн доод орон зай томрох олон шалтгаант эмгэг юм. Тархи нугасны шингэн ихээр хуримтлагдаж тархи усжилт үүсснээр тархины эдүүдийг дарж хүүхдийн мэдрэлийн хэвийн үйл ажиллагаа алдагдан сэтгэц хөдөлгөөн хоцрогдох, өсөлт саатах, цаашилбал эндэгдэлд хүргэх эрсдэлтэй тул скрининг шинжилгээгээр эрт оношлох зайлгүй шаардлагатай юм.

А.1 Онош, хам шинж

Нярайн тархины усжилт

А2. Өвчний олон улсын 10 дугаар ангилал:

Q03 Төрөлхийн гидроцефали

P37.1 Төрөлхийн токсоплазмозын улмаас үүссэн гидроцефали

Q03.8 Бусад төрөлхийн гидроцефали

Q03.9 Төрөлхийн гидроцефали тодорхойгүй

А3. Хэрэглэгчдэд

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид, скрининг хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А4. Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт тархины усжилт, бусад эмгэг өөрчлөлтүүдийг эрт илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангах, чанарын хяналтын тогтолцоог скринингийн үе шат бүрт хэрэгжүүлэх

А.5 Тодорхойлолт

Тархи нугасны шингэн нь тархи, нугасыг хамгаалах, тэжээх, бодисын солилцооны хаягдлыг зайлуулах үүрэгтэй тунгалаг шингэн юм. Энэ шингэний үүсэлт, эргэлт, шимэгдэлт хэвийн тэнцвэртэй байх ёстой.

Нярайн тархи нугасны шингэн тархины ховдлуудад эсвэл бүрхүүлийн доод орон зайд хуримтлагдсанаар тархины даралт ихсэх, ховдол ба бүрхүүлийн доод орон зай томрох олон шалтгаант эмгэг юм.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Төрөлхийн тархи усжилт 1000 амьд төрөлтөнд 1 тохиолддог. Дани улсад хийгдсэн тойм судалгаагаар сүүлийн 30 жилийн байдлаар хүүхдийн идиопатик тархи усжилтын тархалт 1,000 нярайд 1.1 тохиолдол байв.

A.7 Үндсэн ойлголт

Тархины ховдол, эсвэл субарахнойд орон зайд тархи нугасны шингэн (ТНШ) хэт их хэмжээгээр хуримтлагдан, тархины дотоод даралт ихсэх, тархины эд дарагдах байдал үүсдэг эмгэг юм. **Тархи усжилт** нь дараах механизмаар үүсдэг:

1. **Үүсэлт ихсэх** – ТНШ хэт их үүсэх (ховор тохиолддог)
2. **Эргэлт саатах** – Ховдлоос субарахнойд орон зай руу урсах зам хаагдах.
3. **Шимэгдэлт алдагдах** – ТНШ венийн системд шимэгдэх явц саатах

Эмнэлзүйд толгойн тойрог томрох, цочромтгой болох, бөөлжих, татах, гавлын өнгөц судаснууд тодрох, нүдэнд “жаргаж буй нарны шинж” илрэх, зулай овойх, чинэрэх, лугшилт ихсэх зэрэг гавлын дотоод даралт ихэссэн шинж илэрнэ.

A.8 Өвчний тавилан

Хүүхдийн ба хүүхдийн мэдрэл, өрх, нярай, сэргээн засах эмчийн хяналтанд байж толгойн тойрог үзлэг бүрт хэмжих, зулайн хэт авиа 3 сард 1 удаа хэмжих, нүдний уг 6 сард 1 удаа үзүүлнэ. II,III,IV зэргийн үед дүрс оношилгооны эмч, хүүхдийн мэдрэлийн ба мэдрэлийн мэс заслын эмчийн хяналтад хянана. Тавилан усжилтын зэрэг, хүүхдийн сэтгэц хөдөлгөөний хөгжлөөс хамаарна.

A.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвөлгөө

Жирэмслэлт төрөлттэй холбоотой эрсдэлүүд: Эхийн нас хэт залуу байх, жирэмсний үед тохиолдох халдварууд (токсоплазмоз, тэмбүү, цитомегаловирус ба бусад халдварууд) хромосомын эмгэг, жирэмсэн үеийн цус алдалт зэрэг нь эрсдэлт хүчин зүйлс болдог тул сэргийлэх шаардлагатай.

A.10 Эрсдэлт хүчин зүйлс

- Тархи дотор цус харвах
- Мэдрэлийн халдварууд
- Тархины судасны гажгууд
- Толгой, нугасны гэмтлүүд
- Удамшлын эмгэгүүд
- Ургийн халдвар эсвэл цус алдалт

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Толгойн тойрог томрох, цочромтгой болох, бөөлжих, татах, гавлын өнгөц судаснууд тодрох, нүдэнд “жаргаж буй нарны шинж” илрэх, зулай овойх, чинэрэх, лугшилт ихсэх зэрэг гавлын дотоод даралт ихэссэн шинж илэрнэ.

В.2 Ерөнхий болон бодит үзлэг багажийн шинжилгээ

В.2.1 Дурьдатгал /анамнез/

- Жирэмсний явцад эх барихын ужиг дурьдатгал, эрхтэн тогтолцооны эмгэгүүд байсан эсэх
- Жирэмсэн үед ургийн хүчилтөрөгчийн дутагдалд хүргэх эмгэг байсан эсэх
- Эхийн төрөлтийн явц
- Нярайн тээлтийн нас, жин, одоогийн нас, олон ураг байсан эсэх

В.2.2 Бодит үзлэг

- Биеийн ерөнхий үзлэг
- Мэдрэлийн үзлэг, нярайн рефлексүүдийн илрэл
- Толгойн тойргийн хэмжээ
- Сэтгэц хөдөлгөөний хөгжлийн хоцрогдол байгаа эсэхийг үнэлнэ.

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

- Унтаарах, орчны харьцаа буурах
- Гүний рефлексүүд сулрах
- Хөхөө хөхөхгүй байх
- Зулай, дух овойх
- Толгойн тойрог огцом томрох
- Нүд доош чиглэсэн байх - жаргаж буй нарны шинж /sunset sign/
- Татах
- Амьсгалын тогтолцооны өөрчлөлт /амьсгал удаашрах, зогсох/
- Хэт авиан шинжилгээнд тархины хөндийн огцом өргөсөл

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ: шаардлагагүй, боловч мэнэн өвчнийг үгүйсгэх зорилгоор хийж болно.

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

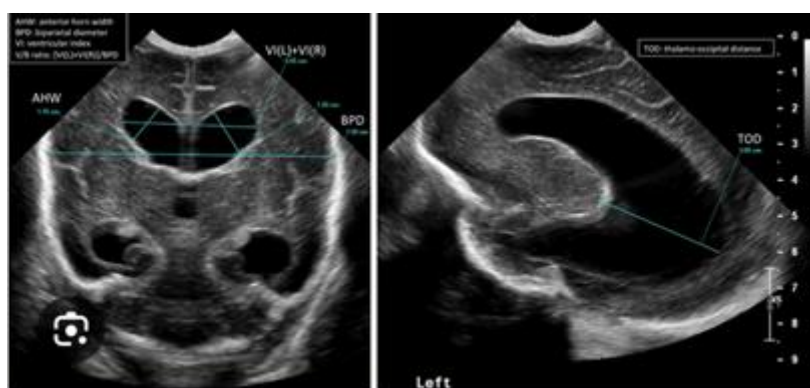
Зулайн хэт авиан шинжилгээгээр: Ховдлын өргөслийн хэмжээг бага, дунд зэрэг, илэрхий, аварга гэж үзвэл нярайн биеийн байдал болон өвчний тавилан тодорхойлоход дөхөм болдог.

Нэгдүгээр үе шат: бага хэмжээний өргөсөл 10мм хүртэл

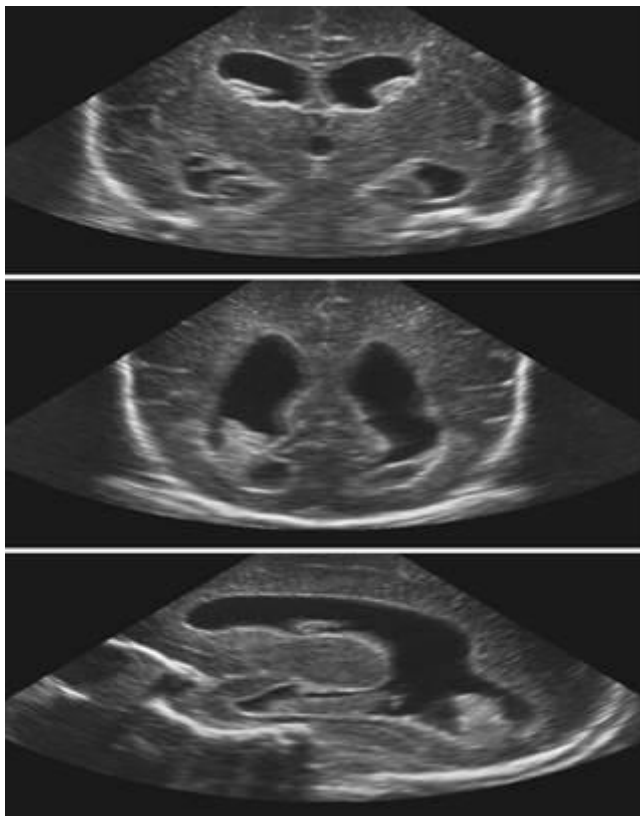
Хоёрдугаар үе шат: дунд зэргийн өргөсөл 10-20мм

Гуравдугаар үе шат: илэрхий өргөсөл <20мм

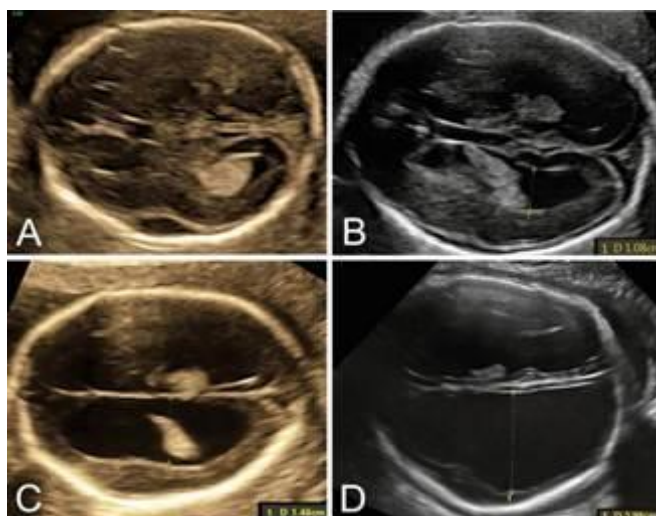
Дөрөвдүгээр үе шат: аварга өргөсөл тархины эд нимгэрсэн зарим хэсэгтээ хадгалагдан үлдсэн ховдлын мэдэгдэхүйц өргөсөл



Зураг 1.Ховдол хэмжих аргачлал



Зураг 2. Тархины ховдлын усжилт 3-р зэрэг



Зураг 3. Тархины ховдлын усжилт 4-р зэрэг.

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

- Эмнэлзүйн шинж
- Хэт авиан өөрчлөлт
- Тархины СРТ, СТ-ийн шинжүүдээр оношилно.

В.2.7 Ялган оношилгоо

- Вентрикуломегали
- Мегалозэнцефали
- Цус хуралт
- Хоргүй хавдар
- Рахит

В.3. Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах аргазүй

- Эмнэлзүйн хяналт /толгойн тойргийг тогтмол хэмжих, эмнэлзүйг ажиглах/
- Дүрс оношилгооны хяналт/ хэт авиа, толгойн CPT/

В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

- Амь насанд аюултай өөрчлөлт илэрсэн бол шууд яаралтай арга хэмжээ авах
- Гипонатриеми ($<125 \text{ mmol/L}$) → Na^+ аажим нөхөх
- Гиперкалиеми ($>6.5 \text{ mmol/L}$) → зүрхний хэм алдагдалын эрсдэл
- Гипокальциеми ($<1.75 \text{ mmol/L}$) → таталт, амьсгал зогсох

В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Хяналтын протокол

Үе шат	Хяналтын тавтамж
Анхны өөрчлөлт илэрсэн	2-3 өдөрт 1 удаа хэт авиа
Өөрчлөлт тогтвортой/хүндрээгүй	5-7 хоногт 1 удаа
Өсөлт үргэлжилж буй	CPT хийх + мэдрэлийн эмчийн зөвлөгөө
Хүндрэлийн шинж илэрсэн	Яаралтай мэдрэлийн эмч, мэс заслын эмчийн зөвлөгөө, эмчилгээний шийдвэр

В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ



Зураг. Нярайн тархи усжилтын зэргүүд хэт авиан шинжилгээнд

В.5 Эмчилгээ

- Шалтгааны эсрэг эмчилгээ
- Мэс заслын эмчилгээ
- Сэргээн засах эмчилгээ
- Сэтгэлзүй, сэтгэл засал

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ, заалт, эмчилгээ үргэлжлэх хугацаа, хүндрэл, анхаарах заалт

- Мэс засал
 - Вентрикуло-перитонейль шунт / VP/ тавих
 - Түр зуурын шингэн гаргах аргууд

Мэс заслын заалтууд

Заалт	Тайлбар
Тархины ховдлын тэлэлт/эхогоор нотлогдсон/	Ховдолын хэмжээ насны нормоос хэтэрсэн
Толгойн тойргийн огцом өсөлт	Насны стандарттай харьцуулахад >2мм/өдөр өсч байвал
Зулай овойх, хатуурах	Гавлын дотоод даралт ихэссэн
Нүд доош чиглэх / sunset sign/	Гавлын дотоод даралтын шинж
Таталт, мэдрэлийн талаас эмнэлзүйн шинж илрэх	ТНШ-ны даралттай холбоотой тархины дутмагшил илрэх
Сэтгэл гутралтай байдал, залгих рефлекс сулрах, хөхөхгүй болох	ТНШ-ны хуримтлалтай холбоотой тархины үйл ажиллагаа саатах

Хүндрэл

- Халдвар
- Бөглөрөл
- Шингэн алдагдал
- Өсөлт саатах

Анхаарах зүйлс

● Дутуу нярайн хэт бага жинтэй/<1500гр/ байвал шунт тавих мэс засал хойшлогдож, түр зуурын шингэн гаргах аргыг хэрэглэнэ.

В.5.2 Эмийн эмчилгээ /эмийн нэрийг олон улсын нэршлээр бичнэ. Нэгдүгээр сонголтын эм, дараагийн сонголтын эмийн тун хэмжээ, тун хоорондын зай, эмчилгээ үргэлжлэх хугацаа, анхаарах заалт, хожуу нөлөөний тухай мэдээлэл/

Эмийн эмчилгээнд гавлын дотоод даралт бууруулах, хаван хөөх, бусад шинж тэмдгийн эмчилгээ хийнэ.

В.5.3 мэс засал эмчилгээ

Мэс заслаар ховдолд гуурс тавих эмчилгээ хийнэ. Ховдол цээжний хөндий, ховдол – баруун тосгуур, ховдол – хэвлийн хөндийд гэх мэт гуурс байрлуулах эмчилгээ үр дүн сайтай эмчилгээний аргууд юм.

В.6 Үйлчлүүлэгчийн дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

- Эмнэлзүйн шинж тэмдэг/ толгойн тойрог, зулай овойх, төвийх, нүдний шинж, мэдрэлийн шинж, хооллолтын алдагдал/
- Амь насанд аюултай өөрчлөлт
- Дүрс оношилгооны өөрчлөлт/ хэт авиа, СРТ, СТ/
- Эмчилгээний үр дүнгүй байдал
- Олон эрхтэн тогтолцооны хямрал
- Тусгай оношилгоо шаардлагатай тохиолдол (СРТ, ТЦБ, генетик шинжилгээ)

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Толгойн хэт томрол, ТНШ-ны хуримтлалын ихсэлтийг эрт илрүүлэх, тархины гэмтлээс сэргийлэх, эмчилгээний үр дүнг үнэлэх, өсөлт хөгжлийн хоцрогдлыг эрт илрүүлэхэд хяналт хийх нь чухал ач холбогдолтой юм.

Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа

Анхан шатлал - (Өрхийн эмч, сумын эмч)

- Мэс заслын дараах эхний 3 сар → сард 1 удаа
- 3–12 сар → 2–3 сард нэг удаа
- 1–2 нас → хагас жилд нэг удаа
- Яаралтай үзүүлэх заалт: толгойн тойрог огцом нэмэгдэх, бөөлжих, ухаан балартах, таталт, сорви үрэвсэх

Лавлагаа шатлал - (Мэдрэлийн эмч, мэдрэлийн мэс засалч)

- Мэс заслын дараах эхний 1 сар → 7–14 хоногт 1 удаа
- 1–3 сар → сард 1 удаа
- 3–12 сар → 3 сар тутам
- 1 наснаас хойш → жилд 2–3 удаа
- Дүрс оношлогоо (тархины хэт авиа, СРТ, СТ) → эхний жилд 2–3 удаа, дараа нь эмчийн заавраар

Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд

- Толгойн тойрог — насны стандарттай харьцуулах
- Зулайн байдал — овойлт, лугшилт
- Мэдрэлийн шинж — булчингийн тонус, хөгжлийн түвшин
- Шунтын ажиллагаа — сорви, арьсны өөрчлөлт, халдварын шинж
- Хараа, сонсгол — өсөлтийн үед давтан үнэлгээ хийх

- Хооллолт, өсөлт хөгжил

Хяналтын хугацааг уртасгах/давтан үзлэг хийх шалтгаан

- Толгойн тойрог хурдан томрох
- Дотор муухайрах, бөөлжих
- Унтамхай болох, унтаарах
- Таталт, ухаан алдах
- Сорви орчим улайх, халуурах (шунт халдварын сэжиг)

Анхаарах зүйлс:

- Хяналт сургуулийн нас хүртэл, зарим тохиолдолд насанд хүртэл үргэлжилнэ.
- Шунттай хүүхдэд насан туршийн хяналт шаардлагатай байж болно.
- Сэргээн засах эмчилгээ ба хөгжлийн үнэлгээ тогтмол хийгдэх ёстой.

3. ТАРХИНЫ УЙЛАНХАЙТ ӨӨРЧЛӨЛТҮҮД ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ, ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Хэвийн төрсөн нярайд 1-2 тархины уйланхайт өөрчлөлттэй байж болно. Энэ нь 50-100 хүүхэд тутам 1 байна. Тархины уйланхай гэдэг нь тархины эд эсвэл ховдол дотор шингэнээр дүүрсэн, нимгэн хана бүхий бүтцүүд юм. Эдгээр нь төрөлхийн (төрөхийн өмнө бий болсон) эсвэл төрсний дараа үүсч болох бөгөөд зарим нь аяндаа алга болдог ч хөгжлийн хоцрогдол үүсгэх эрсдэлтэй байдаг тул скрининг хийж эрт илрүүлэх зайлшгүй шаардлагатай юм.

А.1 Онош, хам шинж

Нярайн тархины уйланхай

А2. Өвчний олон улсын 10 дугаар ангилал

Q04.6 Нярайн төрөлхийн тархины уйланхай

P 91.1 Нярайн ховдол хоорондын олдмол уйланхай

P91.2 Перивентрикуляр уйланхай

Q04.8 Хориод сүлжээний уйланхай

Q04.6 Порэнцефалийн уйланхай

G93.0 Тархины уйланхай

А3. Хэрэглэгчдэд

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид, скрининг хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А4. Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт тархины уйланхай, бусад эмгэг өөрчлөлтүүдийг эрт илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангах, чанарын хяналтын тогтолцоог скринингийн үе шат бүрт хэрэгжүүлэх.

А.5 Тодорхойлолт

Тархины уйланхай гэдэг нь тархины эд эсвэл ховдол дотор шингэнээр дүүрсэн, нимгэн хана бүхий бүтэц үүсэхийг хэлнэ. Дараах төрлүүд байна.

- Choroid plexus cysts (CPC): Хороид сүлжээнд байрлах уйланхай. Ихэнхдээ хоргүй бөгөөд олонх нярайд (1–3%) илэрдэг.
- Periventricular cysts (PVC): Тархины ховдлын ойролцоох цагаан эдэд үүссэн уйланхай. Ихэвчлэн ишемийн гэмтэлтэй холбоотой.
- Subependymal cysts: Ховдлын ханын доор байрлах жижиг уйланхайнууд.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Хороид сүлжээний уйланхай гүйцэд нярайд 1%-3%-д тохиолддог. Ихэнхдээ төрсний дараах хэдэн долоо хоногт аяндаа алга болдог. Олон тооны хороид сүлжээний уйланхай эсвэл хавсарсан бусад гажиг байвал 18 хромосомын гурвал, Эдвардсын хам шинж зэрэг хромосомын гажигтай холбоотой байх магадлал нэмэгддэг. Хороид сүлжээний уйланхай дангаараа байгаа тохиолдолд 95%–аас илүү хувь нь хэвийн гэж үзнэ.

А.7 Үндсэн ойлголт

Шалтгаан:

- Хороид сүлжээний эдийн түр зуурын өөрчлөлт
- Перивентрикуляр лейкомаляци
- Тархины хүчилтөрөгч, цусны урсгалын хомсдол
- Ховдол доторх цус алдалт (тархинд цус алдах)
- Дутуу төрөх үеийн мембраны гэмтэл (амнион уутанд)
- Төрөх үеийн умайн халдвар

Эмнэлзүйн онцлог

Хороид сүлжээний уйланхай ихэнхдээ шинж тэмдэггүй. Ховор тохиолдолд генетикийн гажигтай хавсарсан шинж тэмдэг илэрч болно. Periventricular cysts (PVCs) буюу хажуугийн ховдлын ойролцоох уйланхай нь дутуу нярайд (ялангуяа <32 долоо хоногтой) хүнд хэлбэрийн тархины гэмтлийн үед үүсдэг эмгэг бөгөөд ихэнхдээ перивентрикуляр лейкомаляцийн нэг илрэл, үр дагавар гэж үздэг. Ихэнхдээ шинж тэмдэггүй, зөвхөн зулайн хэт авиан (ЭХО) эсвэл СРТ-аар оношлогдоно. Хүнд тохиолдолд булчингийн гипотони (сул булчин, таталт, амьсгалын тогтолцооны тогтворгүй байдал зэрэг шинжээр илэрнэ. Хожуу нярай үед хүнд үед хөдөлгөөн ба танин мэдэхүйн хоцрогдол, саа, саажилт, харааны эмгэгүүд илэрдэг.

Оношилгоо

Хориод сүлжээний уйланхай: Нярайн тархи хөгжих явцад тархи нугасны шингэн эсийн давхаргад бага хэмжээгээр гацаж хуримтлагдсанаар үүсдэг. Ихэвчлэн хоргүй буюу түр зуурын шинж чанартай байдаг. Нярайн өсөх явцад өөрөө алга болдог.



Зураг 1. Хориод сүлжээний уйланхай

Арахноид уйланхай:

Тархины ба арахноид мембраны хооронд шингэнээр дүүрсэн уут хэлбэрийн уйланхайг хэлнэ. Ихэнх нь төрөлхийн (төрөх үед үүсдэг) байна. Дугуй, зууван, эсвэл хагас саран хэлбэртэй байдаг. Жижиг арахноид уйланхай ихэвчлэн шимэгддэг учир эмчилгээ шаардлагагүй байдаг.



Зураг 2. Арахноид уйланхай

А.8 Өвчний тавилан

Хориод сүлжээний уйланхай дангаараа илэрсэн бол ихэнхдээ 24–28 долоо хоногийн хооронд өөрөө арилдаг. Нярайд төрсний дараа ямар нэгэн сэтгэхүй, хөдөлгөөний хөгжилд нөлөөлөхгүй. Перивентрикуляр лейкомаляци нь том олон тооны хавсарсан уйланхайт өөрчлөлттэй бол хөдөлгөөний саажилт, оюуны хомсдолтой болох эрсдэлтэй. Тогтмол хяналт шаардлагатай.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Жирэмслэлт төрөлтийг төлөвлөх шаардлагатай. Жирэмсэн эх хяналтандаа хугацаандаа орж, тогтмол хянуулах, халдварт ба халдварт бус өвчнөөс сэргийлэх, ураг ба нярайд хүчилтөрөгчийн дутагдал үүсгэх бүр эрсдэлт хүчин зүйлсээс зайлсхийх хэрэгтэй. Нярайн тархинд уйланхайт өөрчлөлт оношлогдсон бол мэргэжлийн эмчид хандаж зөвлөгөө аваарай.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйлс

- Ихэр жирэмслэлт
- Жирэмсэн эх (≥ 35 нас)
- Ургийн хромосомын эмгэг (Trisomy 18).
- Перивентрикуляр лейкомаляци
- Ихсийн судасжилттай холбоотой эмгэгүүд
- Хориоамнионит
- Үжил ба бактерийн халдвар
- Нярайн перивентрикуляр хэсгийн хүчилтөрөгчийн дутал

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Уйланхайн хэмжээ, тоо ширхгээс хамааран жижиг уйланхайн үед ихэвчлэн шинж тэмдэггүй, хяналт шаардлагатай, том эсвэл олон уйланхайн үед мэдрэлийн шинж тэмдэг буюу хөдөлгөөн удаашрах/ толгой даах, суух, мөлхөх, алхах хожимдох/, сэтгэц-хэл ярианы хөгжил хоцрох, татах, булчингийн хөшинги, хараа, сонсголын өөрчлөлтүүд илэрч болдог.

В.2 Ерөнхий болон бодит үзлэг багажийн шинжилгээ

1. Биеийн ерөнхий үзлэг
2. Мэдрэлийн үзлэг, нярайн рефлексүүдийн илрэл
3. Багажийн шинжилгээ /Тархины СРТ, КТ /

В.2.1 Дурьдатгал /анамнез/

- Жирэмсний явцад эх барихын ужиг анамнез, эрхтэн тогтолцооны эмгэгүүд байсан эсэх
- Жирэмсэн үед ургийн хүчилтөрөгчийн дутагдалд хүргэх эмгэг байсан эсэх
- Нярайн төрөлтийн явц
- Нярайн тээлтийн нас, жин, одоогийн нас, олон ураг байсан эсэх

В.2.2 Бодит үзлэг

- Биеийн ерөнхий үзлэг
- Мэдрэлийн үзлэг, нярайн рефлексүүдийн илрэл

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

- Тархины даралт ихсэлтийн хурц шинж
- Мэдрэлийн шинж сэдрэх / таталт, ухаан санааны өөрчлөлт, булчингийн сулрал эсвэл хөшингө гэнэт нэмэгдэх/
- Амьсгал, зүрх судасны үйл ажиллагааны өөрчлөлт

- Шунттай хүүхдүүд /VP шунт/

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ : Шаардлагагүй

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

- Тархины хэт авиа
- Тархины СРТ
- Тархины СТ

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

- Эмнэлзүйн шинж/ толгойн тойрог ихсэх, тархины даралт ихсэх шинжтэй/
- Багажийн шинжилгээнд / хэт авиан шинжилгээнд ховдлын өргөсөл, уйланхай илрэх, СРТ/СТ шинжилгээнд ховдлын бүх хэсэг өргөссөн эсвэл зарим хэсэг өргөссөн, тархины эд шахагдсан, уйланхай илрэх/

В.2.7 Ялган оношилгоо

- Мегацистерна magna
- Субарахнойд зай өргөсөх
- Краниостеноз
- Субдурал гематома
- Тархины гиперплази, атрофи
- Тархины архаг хүчилтөрөгч дутагдал

В.3. Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах аргазүй

- Дутуу нярайд төрөлхийн шалтгаангүй бол ихэвчлэн 37-40 долоо хоног хүртэл
- Шалтгаантай өөрчлөлт хэвийн болтол 3-6 сар хүртэл хянана.

Хяналтын давтамж

- Хөнгөн өөрчлөлт/ 7 хоногт 1 удаа/
- Дунд зэрэг /3-5 хоногт 1 удаа/
- Хүнд / хурдан даамжрал /өдөр бүр эсвэл 48 цаг тутам/

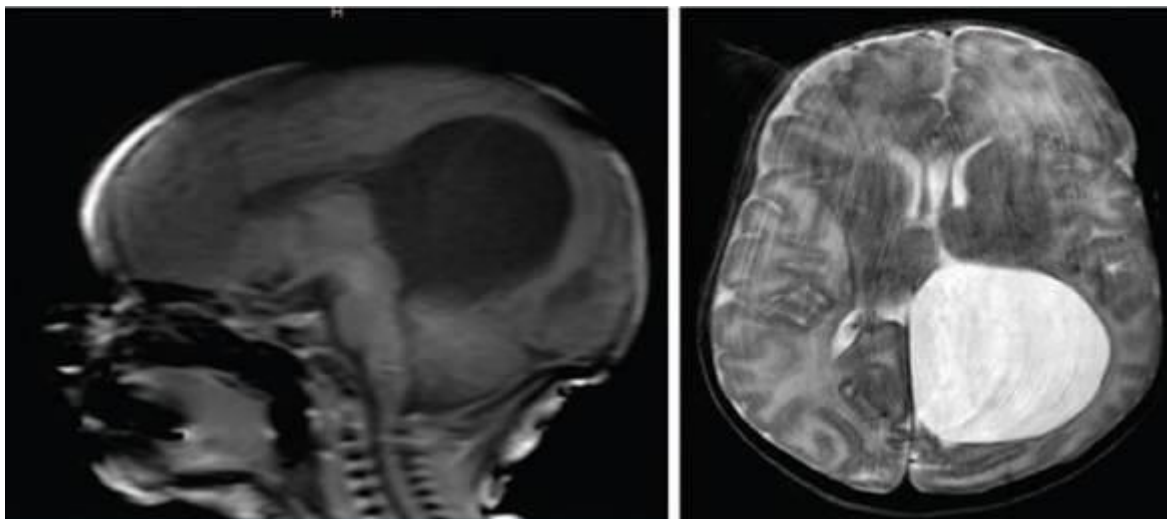
В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм:

- **Шинжилгээний нэр** (Na^+ , K^+ , Ca^{2+} , Ц урвалжит уураг, цагаан эс, гемоглобин, билирубин, глюкоз, цусны бүлэгнэлтийн үзүүлэлт гэх мэт)

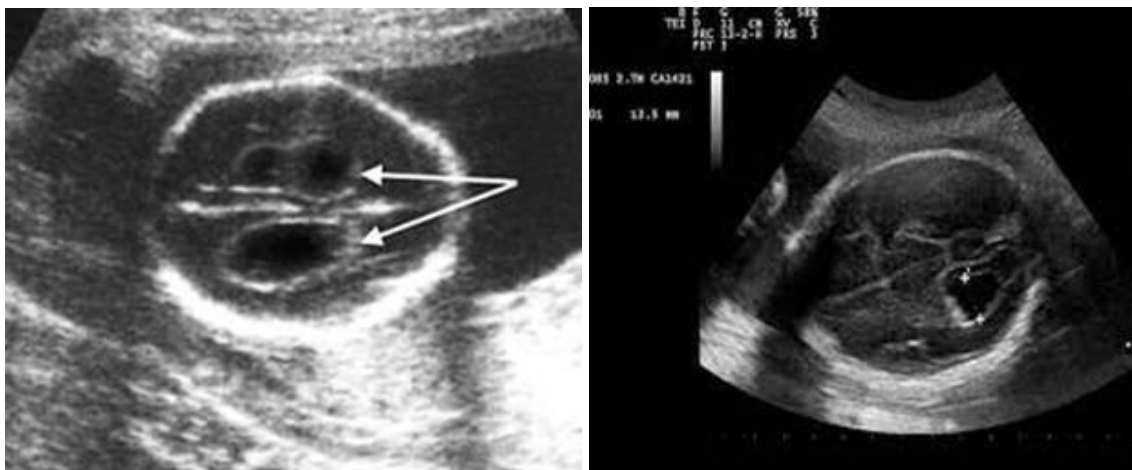
• **Тархины уйланхайтай холбоотой эсэхийг тогтоох**
Жишээ:

- Электролитын өөрчлөлт → таталт, булчин чангаралт
Ц урвалжит уураг өсөх → халдвар (менингит, уйланхайн халдвар)
- Гемоглобин буурах → цус алдалт, архаг үрэвсэл
- Глюкоз буурах → тархины бодисын солилцооны дэмжлэг алдагдах

В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ



Зураг 3. Арахноид уйланхай:



Зураг4. Хороид сүлжээний уйланхай

В.5 Эмчилгээ

Хороид сүлжээний уйланхай дангаараа илэрсэн бол эмчилгээ шаардлагагүй. Хороид сүлжээний уйланхай нь бусад бүтцийн гажигтай хавсарсан байвал ургийн генетикийн шинжилгээ хийхийг зөвлөдөг. Хромосомын гажиг илэрвэл төрөлтийн дараах тусгай хяналт болон сэргээн засах эмчилгээ шаардагдаж болно.

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ, заалт, эмчилгээ үргэлжлэх хугацаа, хүндрэл, анхаарах заалт

- Сэргээн засах /мэдрэлийн эмгэг шинж илэрсэн, хөгжлийн хоцрогдолтой, хөдөлгөөний алдагдалтай үед хийгдэх ба 6-12 сар үргэлжилнэ/
- Сэтгэл засал /хөгжлийн хоцрогдол болон төв мэдрэлийн эмгэг хугацаанаас хамааран урт хугацаанд үргэлжилнэ/
- Амьсгалын дэмжлэг - /амьсгалын дутал, тархины гэмтэлтэй холбоотой амьсгалын төвийн дистресс, хүнд хэлбэрийн нейро-мускулын сулрал илэрсэн үед

хийгдэх бөгөөд хүнд хэлбэрийн үед шаардлагатай хугацаанд буюу сэргээн засах, эмчилгээний шат хүртэл/

- Эрүүл ахуйн дэглэм /мэс заслын дараах халдвар хамгаалал бөгөөд эдгэрэлтын хугацаанаас хамаарна/

В.5.2 Эмийн эмчилгээ /эмийн нэрийг олон улсын нэршлээр бичнэ. Нэгдүгээр сонголтын эм, дараагийн сонголтын эмийн тун хэмжээ, тун хоорондын зай, эмчилгээ үргэлжлэх хугацаа, анхаарах заалт, хожуу нөлөөний тухай мэдээлэл/

- Шууд уйланхайг багасгах, арилгах эмийн эмчилгээ байхгүй
- Шинж тэмдэг, эмнэлзүйд тулгуурласан эмийн эмчилгээг хэрэглэдэг/ таталтын эсрэг, гидроцефалийн урьдчилсан эмчилгээ, халдварын эсрэг эм гэх мэт/
- Эрдэс, бусад бодисын солилцоог тэнцвэржүүлэх
- Халдварын эмчилгээ – өргөн хүрээний антибиотик (уйланхайн халдварын сэжигтэй үед)
- Таталтын хяналт – таталтын эсрэг эм (асуудалтай электролит зассаны дараа)
- Шингэний зохицуулалт – тархины даралтыг нэмэгдүүлэхгүйгээр шингэн нөхөх
- Хавсарсан эмгэгийн эмчилгээ

В.5.3 мэс засал эмчилгээ

- Эндоскопийн фэнестраци → хананд нүх гаргаж тархины шингэн чөлөөтэй урсах нөхцөл бүрдүүлэх
- Краниотоми + уйланхай авах → шахалт ихтэй, дахих магадлал өндөр үед
- Шунт тавих → шингэний урсгалын сааталтай, усжилттай үед

В.5.4 Эмчилгээний алгоритм

Шинж тэмдэг	Уйланхайн хэмжээ	Эмчилгээ
Шинж тэмдэггүй, жижиг (<2–3 см)	Хэвийн өсөлт, даралт үүсгэхгүй	Ажиглалт + дүрс оношлогооны давтан хяналт (6–12 сар тутам)
Том (>3 см) эсвэл өсөлттэй	Даралт үүсгэж байгаа боловч шинж тэмдэггүй	Мэдрэлийн мэс засалчтай зөвлөлдөх, хяналтын давтамж ойртуулах (3–6 сар)
Шинж тэмдэгтэй (таталт, даралт, гидроцефал)	Том хэмжээтэй эсвэл хурдан томорч байгаа	Мэс заслын эмчилгээ (уйланхайг шунтлах, фэнестрац хийх, бүрэн авах)
тархи усжилт дагалдсан	Аль ч хэмжээ	Шунт тавих эсвэл эндоскопийн гуравдугаар вентрикулостоми ± уйланхай фэнестрац

В.6 Үйлчлүүлэгчийн дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

- Аюулгүй байдлыг хангах — Илгээхээс өмнө амьсгал, зүрхний цохилт, шингэний тэнцвэр, таталтын хяналтыг хангах
- Яаралтай байдлыг үнэлэх — Эрсдэлтэй өөрчлөлт илэрсэн бол шууд шилжүүлэх
- Мэдээллийн бүрэн дамжуулалт — Бүх лабораторийн хариу, дүрс оношлогоо, үзлэгийн тэмдэглэл, авсан эмчилгээний түүхийг бичгээр дамжуулах
- Эцэг эхэд тайлбарлах — Шилжүүлэх шалтгаан, ач холбогдлыг ойлгуулж зөвшөөрөл авах

Шилжүүлэх шалгуур

А. Амь насанд аюултай өөрчлөлтүүд

- Цусан дахь Na^+ <125 ммоль/л эсвэл >155 ммоль/л
- K^+ >6.5 ммоль/л (эмчилгээнд хариу өгөхгүй байгаа үед)
- Гипогликеми (<2.5 ммоль/л) эсвэл гипергликеми (>12 ммоль/л)
- Цусны бүлэгнэлтийн их өөрчлөлт (INR >2 , PT >20 сек)
- Цус багадалт (Hb <80 г/л) + клиник шинжтэй

В. Мэдрэлийн яаралтай тусламж шаардлагатай шинж

- Хяналтгүй таталт (status epilepticus эсвэл өдөрт ≥ 3 удаа татах)
- Гавлын дотоод даралт ихсэх шинж
- Ухаан санааны түвшин буурах, комын эрсдэл

С. Халдварын эрсдэл

- Ц урвалж уураг >20 мг/л + халууралт + менингит, вентрикулит сэжигтэй
- Эмчилгээнд хариу өгөхгүй халдварын үзүүлэлт

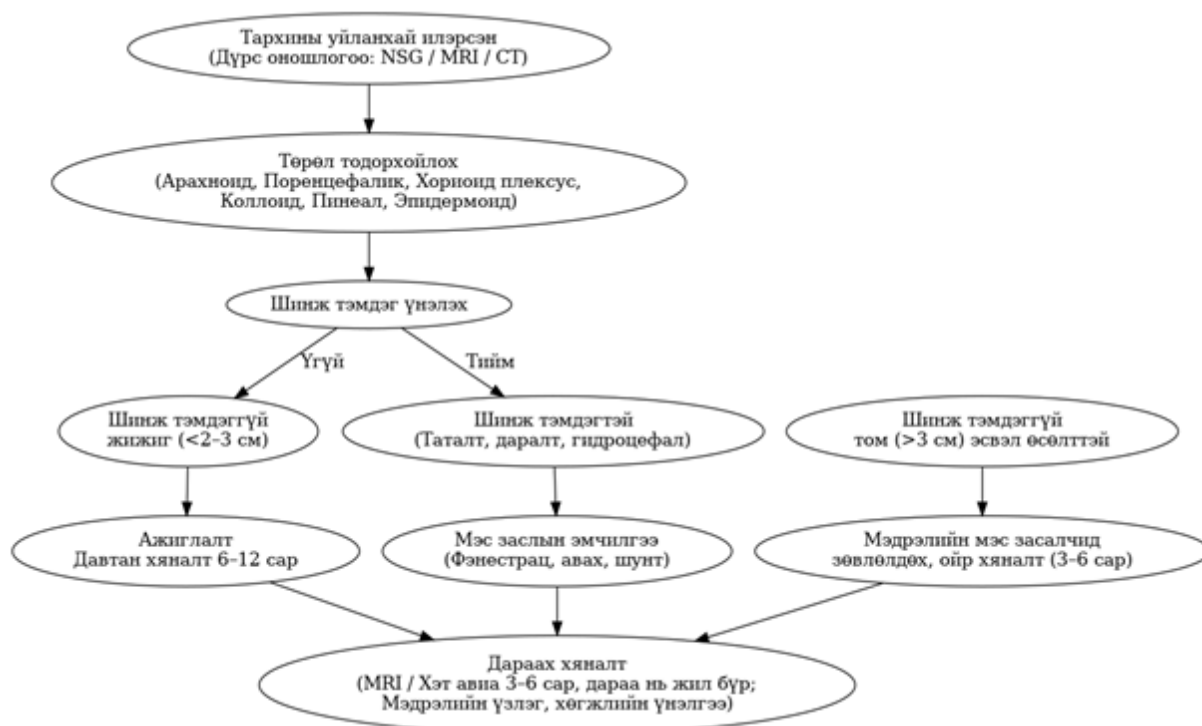
Д. Дүрс оношлогооны өөрчлөлт

- Уйланхайн хэмжээ хурдан томрох
- Тархи усжилтийн шинж нэмэгдэх
- Шинэ үүссэн олон голомтот өөрчлөлт

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Тархины уйланхайт өөрчлөлттэй үед клиник хяналт, дүрс оношилгооний хяналт, өсөлт хөгжлийн хяналт, мэс заслын дараах хяналт тус тус хийх цаашдын хүндрэл эрсдлээс сэргийлэх ач холбогдолтой юм.



Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа

Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагын хяналт: Эмчилгээний дараах эхний 12 сар тогтмол хянаана.

- Эхний 3 сар → сар бүр үзлэг
- 4–12 сар → 2–3 сар тутамд үзлэг

Лавлагаа шатлалын (мэргэжлийн) эмчийн хяналт

- Мэс засал эсвэл тусгай эмчилгээ хийсний дараа 1–2 долоо хоногт эхний хяналт
- Дараагийн 1 жилд 3–6 сар тутамд үзлэг
- Цаашид шинж тэмдэггүй бол жилд 1 удаа хяналт

Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд

- Мэдрэлийн шинж тэмдгийн өөрчлөлт (таталт, хөдөлгөөний хоцрогдол, толгой томрох гэх мэт)
- Хөгжлийн үзүүлэлт (хэл яриа, хөдөлгөөн, танин мэдэхүй)
- Хооллолт, жин, толгойн тойргийн өсөлт
- Шинж тэмдэг дахих эсвэл хүндрэл үүсэх эрсдэлийн үнэлгээ
- Давтан дүрс оношлогоо (Хэт авиа, СРТ): Эмчийн заавраар, ихэвчлэн 3–6 сарын зайтай

4. ТАРХИНЫ ГАЖ ХӨГЖЛИЙН ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ, ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Нярайд хүчилтөрөгч цусан хангамжийн хямрал, төрөлтийн гэмтэл, цус бүлэгнэлтийн эмгэг ба бусад тодорхойгүй шалтгаануудын улмаас тархины судас хагарч цус хурахыг тархины цус харвалт гэнэ. Нярайн тархины цус харвалт Дэлхийд ойролцоогоор 100 000 амьд төрөлт тутамд 25 тохиолддог ба хүүхдийн амь нас төдийгүй, хөгжлийн хоцрогдол үүсгэх эсрэлтэй хүнд эмгэг үүсдэг тул скрининг шинжилгээ зайлшгүй шаардлагатай юм.

А.1 Онош, хам шинж

Нярайн тархины гаж хөгжил

А2. Өвчний олон улсын 10 дугаар ангилал:

Q00-Q07 – Мэдрэлийн тогтолцооны гаж хөгжил

А3. Хэрэглэгчдэд

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид, скрининг хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А4. Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт тархины гаж хөгжил, бусад эмгэг өөрчлөлтүүдийг эрт илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангах, чанарын хяналтын тогтолцоог скринингийн үе шат бүрт хэрэгжүүлэх.

А.5 Тодорхойлолт

Удмын ба эхийн жирэмсний явцад үүссэн гадаад дотоод эрсдэлт хүчин зүйлсээс болж нярайн тархины хэвийн бүтэц алдагдахыг гаж хөгжил гэнэ. Хүүхдийн тархины гаж хөгжил гэдэг нь хүүхэд эхийн хэвлийд байх хугацаандаа тархины бүтцийн хэвийн бус хөгжилтэй болох эмгэгийг хэлнэ. Энэ гаж хөгжил нь тархины хэмжээ, хэлбэр, бүтцийн байгуулалт, эсийн байрлал, холболт зэрэгт өөрчлөлт орсноор үүсдэг бөгөөд хүүхэд төрөхөд эсвэл төрсний дараа мэдэгдэж болно.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Тархины гаж хөгжил 1000 амьд төрөлтөнд 1-2 хувь тохиолддог. Сүүлийн жилүүдэд тохиолдлын тоо нэмэгдэж байгаа. Маш олон төрлийн гаж хөгжлүүд оношлогдох болсон.

А.7 Үндсэн ойлголт

Тархинд төрөлхийн янз бүрийн гаж хөгжил тохиолдож болох ба эдгээр нь: хөнгөн хэлбэртэй – эмнэлзүйд шинж тэмдэг илрэхгүй,

хүнд хэлбэртэй (жишээ нь: тархи байхгүй байх, аль нэг хэсэг дутуу хөгжих) байж болно.

Хамгийн түгээмэл төрлийн тархины гаж хөгжил:

- Микроцефали (тархины хэмжээ жижиг байх)
- Макроцефали (тархины хэмжээ том байх)
- Лисэнцефали (тархи гөлгөр байх — нугалаа багатай)
- Полимикрогири (тархины гадаргууд олон жижиг ховилтой байх)
- Корпус каллозум үгүй байх (тархины хоёр хэсгийг холбодог бүтэц байхгүй байх)
- Гидроэнцефали (тархины эд их хэмжээгээр үгүй болж, оронд нь шингэн хуримтлагдах)
- Холопрозэнцефали (тархины урд хэсэг бүрэн хуваагдахгүй байх)

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

- Хөгжлийн хоцрогдол (суух, мөлхөх, явах чадвар оройтож гарах)
- Яриа, хэл ярианы хөгжил удаашрах
- Булчингийн сулрал эсвэл хэт чангарал
- Таталт (эпилепси)
- Оюуны хөгжил хоцрох
- Сонсгол, харааны асуудал
- Хөдөлгөөний зохицуулалт муудах

Оношилгоо

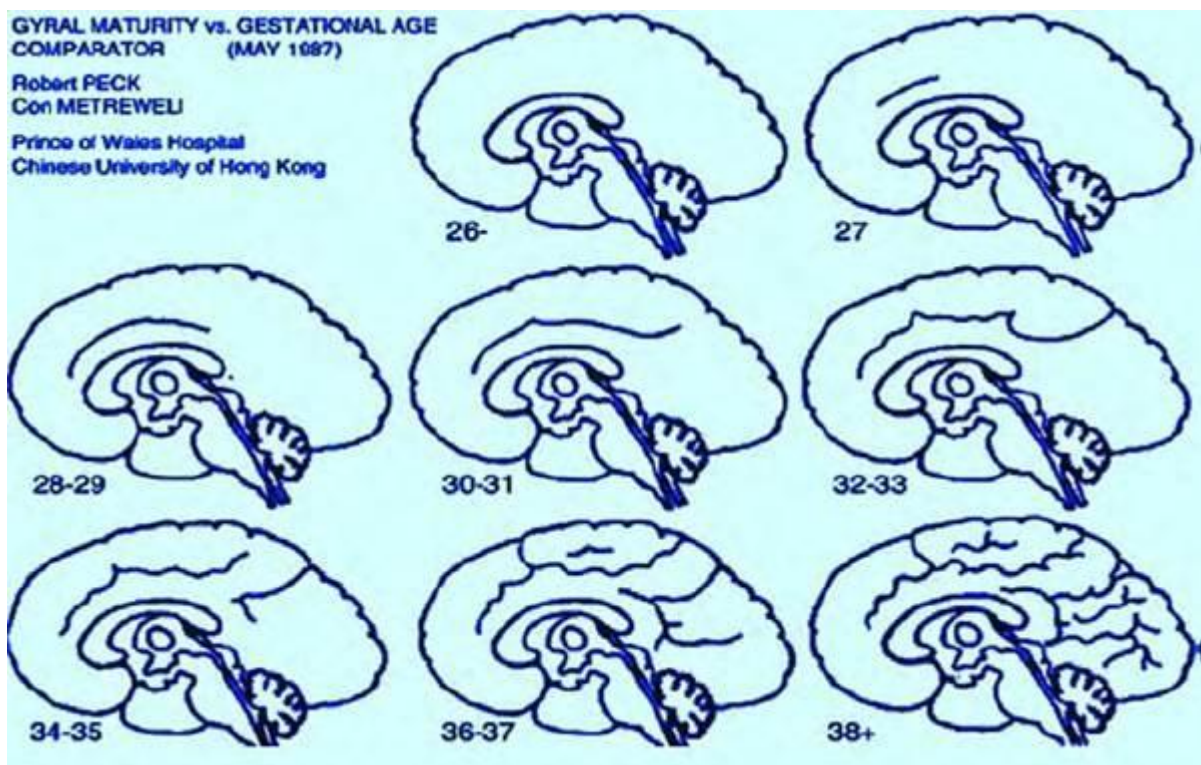
- Жирэмсэн үеийн хэт авиан шинжилгээ
- Төрсний дараах тархины СРТ эсвэл СТ зураг
- Генетикийн болон халдварын шинжилгээнүүд
- Хөгжлийн үнэлгээ (хөдөлгөөн, сэтгэлзүй, хэл яриа)

Тархины боловсролтын процессууд нь тархины эзэлхүүн, жин, гадаргуугийн талбайн хэт өсөлт; нугалаас үүсэлт (gyration); эсүүдийн шилжилт (cell migration); үржлийн бүслүүрийн (germinal matrix) агшилт; мөн миелинжилт (myelination) зэрэг үйл явцуудыг хамарна. Эдгээр боловсролтын процессуудыг орчин үеийн мэдрэлийн дүрслэлийн аргуудаар дүрсэлж харж болно. Нугалаас үүсэлт (gyration) нь ураг доторх хөгжлийн хожуу үед явагддаг үзэгдэл бөгөөд жирэмсний хоёр дахь сард анх ажиглагдаж эхэлдэг. Энэ процесс жирэмсний хугацааны төгсгөл хүртэл, зарим тохиолдолд төрсний дараа ч үргэлжилдэг. Тархины гадаргууд анх анхны ховилууд (primary sulci) гүехэн ан цав байдлаар бий болдог бөгөөд тэдгээр нь цаашид улам гүнзгийрч, хажуугийн салаалалт үүсгэж, хоёрдогч ховилууд (secondary sulci) болон хөгждөг. Үүний дараа хоёрдогч ховилууд дахин салаалж, гутгаар ховилууд (tertiary sulci) бий болдог. Эдгээр төрөл бүрийн ховилуудын үүсэх хугацаа маш нарийн тогтсон байдаг тул мэдрэлийн эмгэг судлаачид (neuropathologists) гүрийн үүсэлтийг тээлтийн нас (gestational age)-ыг найдвартай тодорхойлох үзүүлэлт гэж үздэг бөгөөд энэ нь мөн ураг тархины боловсролтын сайн тэмдэглэгээ болдог (Зураг 1).

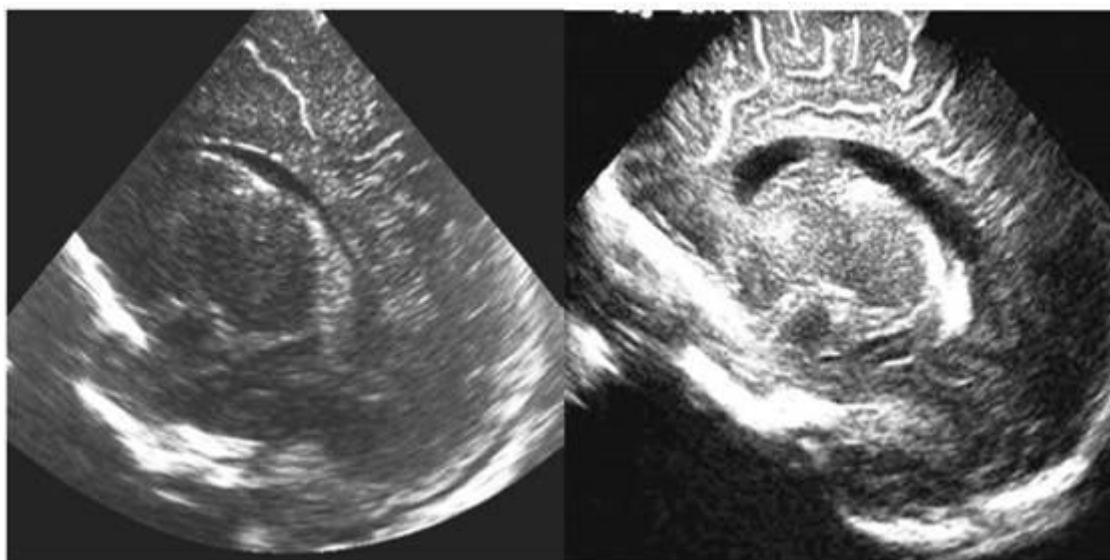
**GYRAL MATURITY vs. GESTATIONAL AGE
COMPARATOR (MAY 1987)**

Robert PECK
Con METREWELI

Prince of Wales Hospital
Chinese University of Hong Kong



Зураг 1. Харьцуулсан сагиттал зүслэгүүдээр жирэмсний 26–38 долоо хоногийн хооронд гүрийн (gyral) хэв маяг хэрхэн өөрчлөгдөж байгааг харуулсан байна. Хэт авиан зургуудыг ашиглан нярайн тээлтийн насыг тодорхойлох боломжтой байдаг



(Зураг 2). Их эрт төрсөн нярайд (жирэмсний нас 24–26 долоо хоног) тархины гадаргуу маш гөлгөр хэвээр байдаг ба лизэнцефали буюу “гөлгөр тархи” мэт харагддаг.

Гүрийн хөгжлийн үйл явцыг тархины хэт авиан шинжилгээгээр дагаж ажиглах боломжтой бөгөөд, мэдрэлийн эмгэг судлаачдын үзэж байгаагаар, гүрийн болон ховилын үүсэлт нь нярайн тархины хөгжлийг үнэлэх чухал үзүүлэлт болдог. Жирэмсний янз бүрийн үе шатанд ураг, нярайн тархины гадаргуугийн хэт авиан дүр төрхтэй сайн танил байх нь ховилын хөгжлийн гажгийг эрт илрүүлэхэд зайлшгүй чухал

юм. Ховилын хэвийн бус хөгжил нь голчлон лизэнцефалийн (гөлгөр тархи) илрэл болдог боловч үүнээс гадна төв мэдрэлийн тогтолцооны бусад хавсарсан гажгууд ч дагалдаж болно. Үүнд: Ховдол томролт (ventriculomegaly), холопрозенцефали (holoprosencephaly), тархины холбоос эрхтэнгийн үгүйдэл (agenesis of corpus callosum), порэнцефали (porencephaly), энцефалоцель (encephalocele) зэрэг багтана.

Эмчилгээ: Мэс заслын ба шинж тэмдгийн эмчилгээ хийнэ. Хүүхдийн ба мэдрэл, нярайн эмчийн хяналтанд байна.

А.8 Өвчний тавилан

Тухайн гаж хөгжлөөс хамаарч тавилан янз бүр байна. Хүнд хэлбэрийн гажгийн үед амьдрах боломжгүй байхаас эхлээд хөгжлийн хоцрогдол үүсэх, эсвэл шинж тэмдэг илрэхгүй ч гажгууд тохиолддог.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвөлгөө

Жирэмслэлт, төрөлтийг төлөвлөх шаардлагатай. Жирэмсэн эх хяналтанд хугацаандаа орж, тогтмол хянуулах, халдварт ба халдварт бус өвчнөөс сэргийлэх, ураг ба нярайд хүчилтөрөгчийн дутагдал үүсгэх бүх эрсдэлт хүчин зүйлсээс зайлсхийх хэрэгтэй. Нярайн тархинд гаж хөгжил оношлогдсон бол нарийн мэргэжлийн эмчид хандаж зөвөлгөө аваарай. Хүүхдийн сэтгэц хөдөлгөөний хөгжлийг хянаж ямар нэг хоцрогдол үүсэхээс сэргийлэх нь чухал юм.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйлс

Шалтгааны хувьд тодорхойгүй боловч удмын хүчин зүйлс (өмнө нь мэдрэлийн гуурсны гажигтай хүүхэд төрүүлсэн түүх, удамшлын мэдрэлийн эмгэгүүд, фолийн хүчлийн дутагдал, эцэг эх архи, тамхи, мансууруулах бодис хэрэглэх, хорт бодис, хүнд металлын хордлого (хүнцэл, хар тугалга, пестицид гэх мэт), эхийн чихрийн шижин, таргалалт, ургийн халдвар (цитомегаловирус, улаанууд вирус гэх мэт) нөлөөлдөг байна.

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

- Хөгжлийн хоцрогдол (суух, мөлхөх, явах чадвар оройтож гарах)
- Яриа, хэл ярианы хөгжил удаашрах
- Булчингийн сулрал эсвэл хэт чангарал
- Таталт (эпилепси)
- Оюуны хөгжил хоцрох
- Сонсгол, харааны асуудал
- Хөдөлгөөний зохицуулалт муудах

В.2 Ерөнхий болон бодит үзлэг багажийн шинжилгээ

В.2.1 Дурьдатгал /анамнез/

- Жирэмсний явцад эх барихын ужиг анамнез, эрхтэн тогтолцооны эмгэгүүд байсан эсэх
- Жирэмсэн үед ургийн хүчилтөрөгчийн дутагдалд хүргэх эмгэг байсан эсэх
- Нярайн төрөлтийн явц

- Нярайн тээлтийн нас, жин, одоогийн нас, олон ураг байсан эсэх

В.2.2 Бодит үзлэг

- Биеийн ерөнхий үзлэг
- Мэдрэлийн үзлэг, нярайн рефлексүүдийн илрэл
- Нүдний уг шинжлэх
- Тархины КТГ, КТ

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

• Эмнэлзүйн шинж - толгойн тойрог огцом томрох, амьсгалын төвийн үйл хямрах, мэдрэлийн шинж тэмдгүүд, бөөлжих, хооллох чадваргүй болох, цусны даралт ихсэх, зүрхний хэм алдагдах/

- Багажийн шинжилгээ /тархины ховдлын томрол нэмэгдэх, цус харвалт илрэх үед/

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ : Шаардлагагүй

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

- Хэт авиа/ ургийн ба зулайн/
- Тархины СРТ/СТ

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

- Эмнэлзүйн шинж ба удамшлын асуумж
- Дүрс оношилгоо - хэт авиаг шинжилгээгээр ховдлын хэмжээ ба уйланхайг, СРТ - тархины бүтцийн гажгийг нарийвчлан тодорхойлно, СТ- яаралтай нөхцөлд цус харвалт ба ясны бүтцийг шалгана, ТЦБ-г тус тус ашиглана.
- Нэмэлтээр генетикийн шинжилгээ хийгдэж болно

В.2.7 Ялган оношилгоо

- Тархи усжилт
- Тархины уйланхай
- Судасны хөгжлийн эмгэг
- Корпус каллозумын эмгэг өөрчлөлт
- Цус харвалт
- Мэдрэлийн халдвар ба үрэвсэлтэй холбоотой гажиг

В.3. Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах аргагүй

- Эмнэлзүйн хяналт
- Дүрс оношилгооны хяналт
- Өсөлт хөгжлийн хяналт
- Эмийн ба бусад эмчилгээний үр дүнг хянах

В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

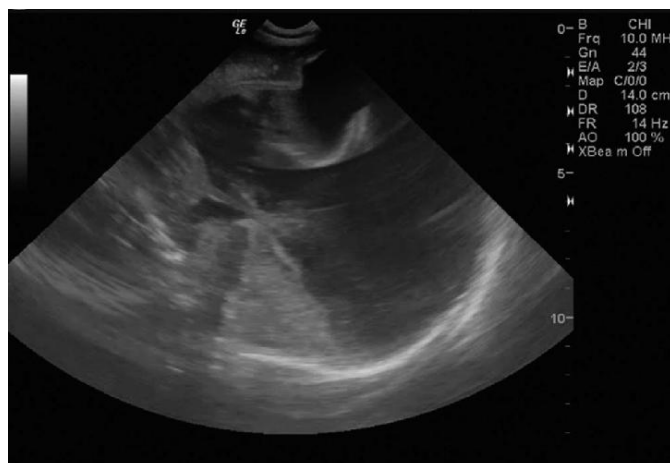
Лабораторийн шинжилгээ гаж хөгжлийн үед шууд шаардлагагүй.

- Лаборатори – Бодисын солилцооны эмгэг, халдвар, үрэвслийн шалтгаан хайх
- Удамзүйн шинжилгээ – Гаж хөгжил олон эрхтэнд илэрсэн бол

В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

- СРТ – Зулайн хэт авиа шинжилгээнд тодорхойгүй үед эсвэл нарийвчилсан бүтэц харах шаардлагатай бол
- ТЦБ – Таталттай, эсвэл хөгжлийн хоцрогдолтой үед

В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ



Зураг 3. Нярайн тархины гаж хөгжил, нээлттэй шизенцефали

В.5 Эмчилгээ

- Мэс заслын эмчилгээ
- Сэргээн засах эмчилгээ
- Эмийн эмчилгээ
- Амьсгалын дэмжлэг
- Бусад дэмжлэгүүд

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ, заалт, эмчилгээ үргэлжлэх хугацаа, хүндрэл, анхаарах заалт

- Хөдөлгөөн засал - хөдөлгөөний хоцрогдол, булчингийн тонусын өөрчлөлттэй үед
- Хэл яриа засал - хөгжлийн хоцрогдол
- Сэтгэл зүй ба хөгжлийн дэмжлэг - сэтгэл зүйн ба нийгмийн дэмжлэг шаардлагатай үед
- Амьсгалын дасгал - амьсгалын булчингийн сулрал, амьсгалын дэмжлэг хэрэгтэй үед
- Эмийн бус эмчилгээ нь урт хугацаанд үргэлжилдэг.
- Эмчилгээний зорилго нь хүүдийн хөгжлийн онцлог, шаардлагад нийцүүлэх, гэр бүлийн оролцоог идэвхжүүлэх, үнэлгээ хийх, хүүхдийн сэтгэл санааны байдалд анхаарал хандуулах, мэргэжлийн багтай тогтмол холбоотой байхыг анхаарах хэрэгтэй юм.

В.5.2 Эмийн эмчилгээ /эмийн нэрийг олон улсын нэршлээр бичнэ. Нэгдүгээр сонголтын эм, дараагийн сонголтын эмийн тун хэмжээ, тун хоорондын зай, эмчилгээ үргэлжлэх хугацаа, анхаарах заалт, хожуу нөлөөний тухай мэдээлэл/

- Таталтын эсрэг эм
- Булчингийн тонус зохицуулах
- Амьсгалын дэмжлэгт зориулсан
- Өвчин намдаах, халдварын эсрэг

В.5.3 мэс засал эмчилгээ

- Гаж хөгжлийн төрөлд зориулсан төрөл бүрийн мэс засал

В.6 Үйлчлүүлэгчийн дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

- Эмнэлзүйн шинж /мэдрэлийн шинж, амьсгал зүрх судасны хямрал/
- Дүрс оношилгооны өөрчлөлтүүд /цус харвалт, шунтын бөглөрөл, томрол/
- Илгээх үед эцэг эх ар гэрт сайтар зөвлөгөө өгөх, шаардлагатай эмнэлгийн бичиг баримт бүрдүүлсэн байх, хүүдийн биеийн байдал тогтвортой байлгах нь чухал юм.

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Тархины гаж хөгжилтэй үйлчлүүлэгчид клиникийн хяналт, дүррс оношилгооны хяналт, эмийн болон сэргээн засах эмчилгээний дараах хяналт хийх нь цаашдын хүндрэл эрсдлээс сэргийлэх, эмчилгээний чанар сайжруулах ач холбогдолтой юм.

Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа

Анхан шат: Эмчилгээний дараах эхний сар: 7–14 хоногийн дотор анхны үзлэг (шарх, мэс заслын дараах байдал, халдварын шинж).

- 1–3 сар: Сар бүр үзлэг.
- 3–12 сар: 2–3 сар тутам үзлэг.
- 1 наснаас дээш: 3–6 сар тутам үзлэг (шинж тэмдэггүй үед)

Лавлагаа шат: Мэс заслын дараа: 1–2 долоо хоногийн дотор анхны үзлэг.

· 1–3 сар: Сар бүр мэргэжлийн үзлэг, шаардлагатай бол дүрс оношилгоо (хэт авиа, СРТ).

· 3–12 сар: 3 сар тутам үзлэг, ТЦБ эсвэл СРТ-аар хяналт хийх (гаж хөгжлийн төрөлд тохируулна).

· 1 наснаас дээш: Жилд 1–2 удаа үзлэг, гэхдээ шинж тэмдэг нэмэгдвэл яаралтай үзүүлэх.

Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд

- Толгойн тойргийн хэмжилт, өсөлтийн үзүүлэлт
- Хөгжлийн үзүүлэлт (суух, мөлхөх, ярих гэх мэт)
- Мэдрэлийн шинж тэмдэг (таталт, булчингийн тонусын өөрчлөлт)
- Хараа, сонсголын үнэлгээ

- Эцэг эхэд хүүхдийн хөгжлийг үнэлэх заавар өгөх

5. НЯРАЙН ТАРХИНЫ ЦАГААН БОДИСЫН ЗӨӨЛРӨЛИЙН ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ, ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Нярайн тархины цагаан бодисын зөөлрөл буюу Periventricular leukomalacia /PVL/ нь тархины гэмтлийн нэг хэлбэр тархины үйл ажиллагааны алдагдал үүсгэн хүүхдэд хөгжлийн хоцрогдол үүсгэх эрсдэлтэй тул скрининг шинжилгээгээр эрт оношилж, хүндрэлээс сэргийлэх залишгүй шаардлагатай юм.

А.1 Онош, хам шинж

Нярайн тархины цагаан бодисын зөөлрөл

А2. Өвчний олон улсын 10 дугаар ангилал:

P91.2 Нярайн тархины цагаан бодисын зөөлрөл /Periventricular leukomalacia/

А3. Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид, скрининг хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А4. Зааврын зорилго, зорилт

Төрсөн нярай бүрт тархины цус харвалт, хүчилтөрөгч цусан хангамж дутлын тархины эмгэгшил, үүний хүндрэл болох цагаан бодисын зөөлрөл, бусад эмгэг өөрчлөлтүүдийг эрт илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангах, чанарын хяналтын тогтолцоог скринингийн үе шат бүрт хэрэгжүүлэх.

А.5 Тодорхойлолт

Нярайн тархины цагаан бодисын зөөлрөл буюу Periventricular leukomalacia /PVL/ нь тархины гэмтлийн нэг хэлбэр бөгөөд тархины ховдлын эргэн тойрон дахь цагаан бодис (leuko) нь цус, хүчилтөрөгчийн дутагдалд (гипокси-имемийн гэмтэлд) орсноор цагаан бодисын зөөлрөл (malacia) үүсч улмаар цагаан бодисын хэсэг үхжиж шингэн хуримтлагдан цист (шингэнээр дүүрсэн хөндий) үүсгэдэг дутуу төрсөн, бага жинтэй нярайд тохиолддог төв мэдрэлийн системтэй холбоотой хоёр дахь түгээмэл хүндрэл юм.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Ихэвчлэн дутуу төрсөн нярай (34 долоо хоногоос бага тээлттэй, дунджаар 30 долоо хоногтой) 1500 гр-аас бага жинтэй нярайд тохиолддог. Тархины цагаан бодисын зөөлрөл (PVL) нь дутуу төрсөн нярайд түгээмэл тохиолддог боловч

хугацаандаа төрсөн нярайд ч тохиолдож болдог. Тархины цагаан бодисын зөөлрөлийн тархалт нь жирэмсний хугацаа богино байх тусам нэмэгддэг бөгөөд 24–32 долоо хоногтой хамгийн их тохиолдох хандлагатай. Тархины цагаан бодисын зөөлрөл эмгэг судлалын шинжилгээнээс Дэлхийд нийт тархалт нь 19.8%-иас 34.1%, дутуу төрсөн нярайд 75%, гүйцэд төрсөн нярайд 20% хүртэл тохиолддог.

Romero-Guzman болон Lopez-Munoz нарын судалгаагаар: 28 долоо хоногоос өмнө төрсөн нярайд тархины цагаан бодисын зөөлрөлийн тархалт 39.6%, 32 долоо хоногоос өмнө төрсөн нярайд 27.4%, 37 долоо хоногоос өмнө төрсөн нярайд 7.3% байжээ. Хамгийн бага тархалт Япон улсад бүртгэгдсэн байна. 33 долоо хоногоос бага жирэмсний тээлттэй дутуу төрсөн нярайд: Хэт авиан шинжилгээгээр тархины цагаан бодисын зөөлрөлийн тархалт 2.7% (2883 нярайгаас 78), MRI буюу соронзон резонансын дүрс оношилгоогоор 3.3% (2824 нярайгаас 92) байжээ.

А.7 Үндсэн ойлголт

Энэхүү эмгэг нь дутуу төрөх үеийн хүндрэлээс үүсэх бөгөөд тархины нарийн хэсгүүдэд хүчилтөрөгч хангалтгүй зөөвөрлөгдөх эсвэл цусны урсгал хязгаарлагдсанаас тархинд хөдөлгөөний ба танин мэдэхүйн төвийг гэмтээж улмаар нийт хүүхдийн 60-100%-д тархины саажилт үүсгэдэг эмгэг.

А.8 Өвчний тавилан

Ихэвчлэн амьдралын эхний хоёр жилд тохиолддог. 50-аас илүү хувьд нь тархины саа, ялангуяа доод мөчдийн булчин чангарал үүсгэдэг. Нас бага байх тусам төв мэдрэлийн системд хүндрэл илүү үүснэ. Жишээ нь: суух, мөлхөх, алхах, мөчдийг хөдөлгөхөд бэрхшээлтэй байна. Эдгээр хүүхдэд физик болон сэргээн засах эмчилгээ шаардлагатай бөгөөд зарим дутуу төрсөн нярайд хөдөлгөөнөөс илүү сурах, танин мэдэхүйн зан үйлийн хүрээнд хоцрогдол үүсдэг. Нярайн тархины цагаан бодисын зөөлрөл оношлогдсон тохиолдолд хүүхдийн мэдрэлийн эмч, хүүхдийн сэргээн засахын эмчийн хяналтанд байна.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвөлгөө

Жирэмслэлт, төрөлтийг төлөвлөх шаардлагатай. Жирэмсэн эх хяналтанд хугацаандаа орж, тогтмол хянуулах, халдварт ба халдварт бус өвчнөөс сэргийлэх, ураг ба нярайд хүчилтөрөгчийн дутагдал үүсгэх бүх эрсдэлт хүчин зүйлсээс зайлсхийх хэрэгтэй.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйлс

- Тархины хүчилтөрөгч, цусны урсгалын хомсдол
- Ховдол доторх цус алдалт (тархинд цус алдах)
- Дутуу төрөх үеийн мембраны гэмтэл (амнион уутанд)
- Төрөх үеийн умайн халдвар
- Ихэр хүүхэд
- Хүйн үрэвсэл
- Төрөхийн өмнөх цус алдалт
- Ихэсийн судасжилттай холбоотой эмгэгүүд
- Хориоамнионит
- Үжил ба нянгийн халдвар

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Ялангуяа нярай ба 6 сараас доош насны хүүхдэд илрүүлэхэд хүндрэлтэй байдаг. Нярайн цагаан бодисын зөөлрөл нь бусад олон өвчинтэй шинж тэмдэг ижил байдаг тул эцсийн онош тавигдах хүртэл хэдэн сараас хэдэн жил шаардагдана. Гэсэн хэдий ч анхаарах шаардлагатай хэд хэдэн шинж тэмдгүүд байдаг. Үүнд:

- Хөдөлгөөн зохицуулалттай холбоотой өөрчлөлтүүд
- Оюуны ба танин мэдэхүйн хоцрогдол
- Харааны бэрхшээл
- Сонсголын бэрхшээл

Уйланхай үүсгэдэг өөрчлөлтүүд нь доод мөчний хөдөлгөөнийг хянадаг тархины гүн ба дунд хэсгийн мэдрэлийн ширхгүүдийг гэмтээж, чангарсан саажилт үүсгэдэг. Хэрэв хажуугийн ширхэгүүд илүү их өртвөл дээд мөчний үйл ажиллагаа мөн алдагдаж болно. Цагаан бодисын их хэмжээний гэмтэл нь дөрвөн мөчний саажилт (квадриплеги) үүсгэж болзошгүй. Өвчний эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд цаг хугацааны явцад өөрчлөгддөг.

В.2 Ерөнхий ба бодит үзлэг багажийн шинжилгээ

Өвчний эхэн үед нярай хүүхдүүд:

- Булчингийн тонус багатай байх,
- Толгойгоо даах чадвар муу байх,
- Амьсгалын хямрал
- Зүрхний цохилт удаашрах (брадикарди),
- Цочромтгой болох
- Хооллолтын бэрхшээл зэрэг шинж илэрдэг.

Хэдэн долоо хоногийн дараа спастик диплегийн онцлог шинжүүд үүсдэг. Үүнд:

- Булчингийн тонус нэмэгдэх
- Гүний шөрмөсний рефлекс нэмэгдэх
- Доод мөчүүдийн савчих хөдөлгөөн
- Контрактур
- Том булчингийн ба нарийн хөдөлгөөний зохицуулалт муудах шинж тэмдгүүд илэрч болно.

В.2.1 Дурьдатгал /анамнез/

• Жирэмсний явцад эх барихын ужиг анамнез, эрхтэн тогтолцооны эмгэгүүд байсан эсэх

- Жирэмсэн үед ургийн хүчилтөрөгчийн дутагдалд хүргэх эмгэг байсан эсэх
- Нярайн төрөлтийн явц
- Нярайн тээлтийн нас, жин, одоогийн нас, ихэр жирэмслэлт байсан эсэх

В.2.2 Бодит үзлэг

- Биеийн ерөнхий үзлэг
- Мэдрэлийн үзлэг, нярайн рефлексүүдийн илрэл
- Хүүхдийн сэтгэц хөдөлгөөний хөгжлийн үнэлгээ

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

- Хөхөх чадваргүй
- Унтамхайрсан, ухаангүй
- Амьсгал, зүрх судасны дутагдал
- Шоктой
- Таталттай

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ: Шаардлагагүй

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

- Зулайн хэт авиан шинжилгээ / Хүснэгт 1 /
- Соронзон резонанст томографи /СРТ/

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

Зулайн хэт авиан шинжилгээгээр:

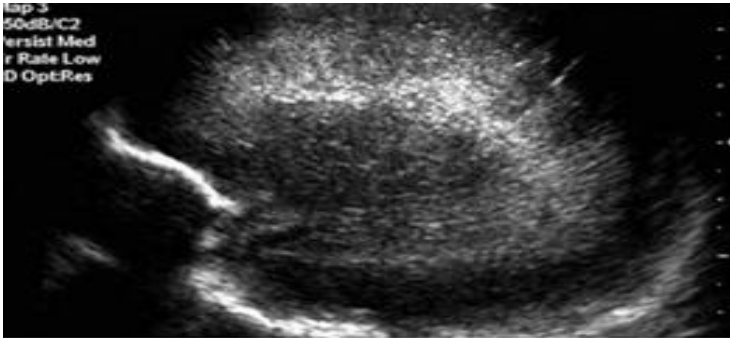
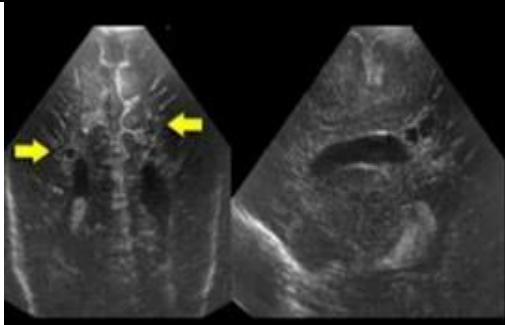
Хажуугийн ховдолын эргэн тойронд уйланхай ажиглагдвал хажуугийн ховдолын дээд хэсгийн байрлалыг тодорхойлох нь чухал юм.

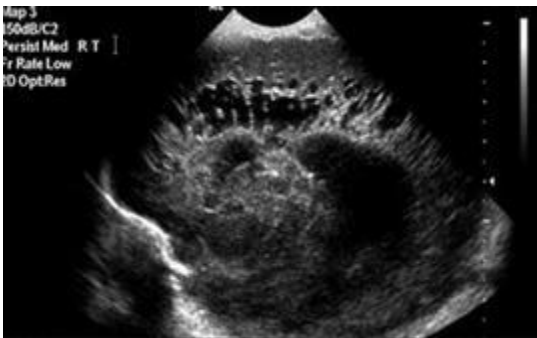
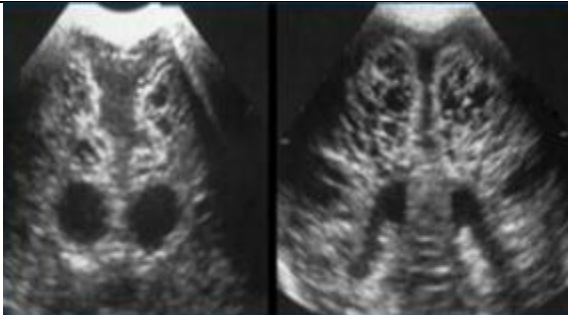
1+2 = Герминолитик уйланхай ба жижиг уйланхай төст өөрчлөлтүүд нь хажуугийн ховдлын дээд хэсгийн доор буюу ижил түвшинд байна.

3 = Цистик ховдолын лейкомалаци ихэвчлэн энэ түвшнээс дээш байдаг

4 = Тархины венийн шигдээсийн үр дүнд үүссэн уйланхай (порэнцефали) том хэмжээтэй бөгөөд энэ түвшнээс дээш, доор эсвэл доор байж болно.

Хүснэгт 1. Зулайн хэт авиан шинжилгээнд перивентрикуляр лейкомаляцийн ангилал

Ангилал	Зулайн хэт авиан шинжилгээнд 4 ангилна.	
1-р зэрэг	· Перивентрикуляр хэсэгт хэт авиа ойлт ихсэх - Цист үүсэхгүй - 7 ба түүнээс дээш хоног үргэлжилнэ.	
2-р зэрэг	Ховдлын перивентрикуляр хэт авиа ойлт нэмэгдсэн хэсгүүдэд жижиг уйланхайнууд үүснэ.	

3-р зэрэг	Дагз болон урд хэсэгт ховдлын хэт авиа ойлт нэмэгдсэн хэсгүүд өргөн хүрээтэй уйланхай болж хөгжинө	
4-р зэрэг	- Кортикал ховдлын доорх лейкомалаци эсвэл олон уйланхайт энцефаломалаци - Гүний цагаан бодисон дахь перивентрикуляр хэт авиа ойлт ихэссэн хэсгүүд нь өргөн хүрээтэй subcortical уйланхай болон хувирдаг.	

СРТ шинжилгээгээр:

T1 болон T2 зүслэгийг үнэлж оношийг батална. Тархины гэмтэл авснаас хойш 2-6 долоо хоногийн дараа ховдлын хөндийд уйланхай үүсдэг тул зулайн хэт авиан шинжилгээгээр үнэлэхэд цаг хугацааны хувьд илүү ач холбогдолтой. Тархины цагаан бодисын зөөлрөлийн эцсийн шатанд тархины их бие ба хажуугийн ховдлын эдүүд жигд бус ирмэгтэй томорч, T2 зүслэгт перивентрикуляр цагаан бодисын алдагдал, шар биеийн сийрэгжилт ажиглагдана.

В.2.7 Ялган оношилгоо

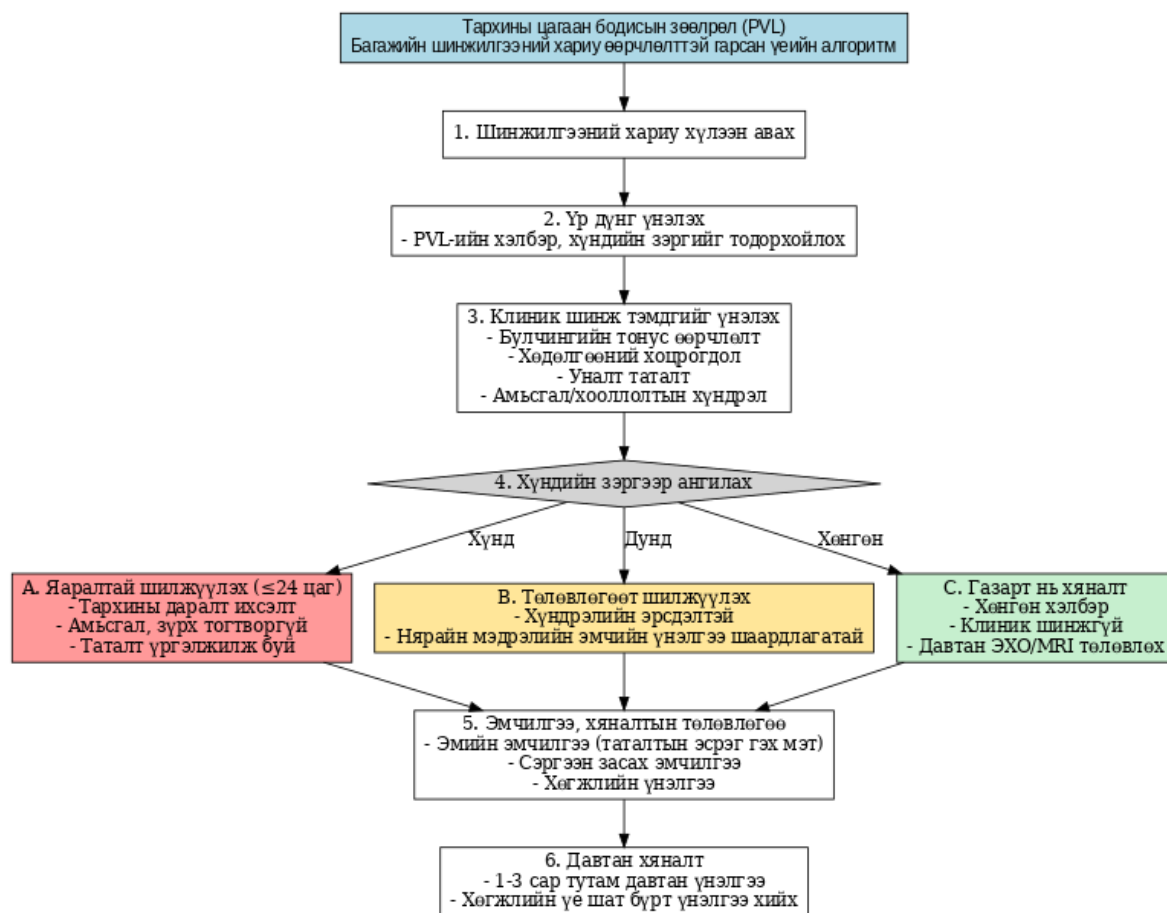
- Тархины хаван /янз бүрийн шалтгаанаас үүдэлтэй/
- Мэдрэлийн халдвар, Жишээ нь TORCH халдвар
- Субэпиндель уйланхай
- Порэнцефали

В.3. Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах арга зүй

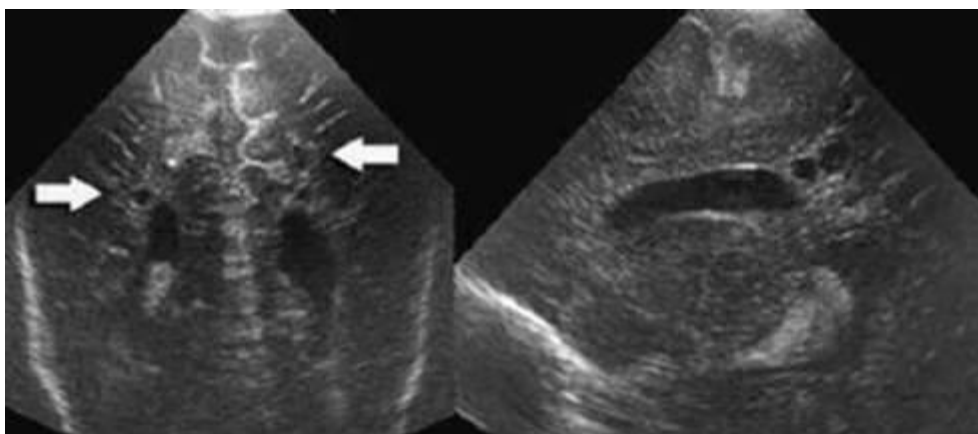
В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Лабораторийн шинжилгээ шаардлагагүй тул нярай, хүүхдийн мэдрэлийн эмчийн хяналтад шийдвэрлэнэ.

В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм



В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ



Зураг 1. Нярайн тархины цагаан бодисын зөөлрөл

В.5 Эмчилгээ

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ, заалт, эмчилгээ үргэлжлэх хугацаа, хүндрэл, анхаарах заалт

Тархины цагаан бодисын зөөлрөл нь бүрэн эмчлэгдэх боломжгүй ба өвчний эхэн үед нярайн эрчимт эмчилгээний тасагт бусад хүндрэлүүдээс сэргийлж, амин чухал эрхтэнүүдийг хянана. Эмчилгээний ерөнхий зарчим нь амьдралын чанарыг сайжруулахад чиглэгдэнэ.

- Сэргээн засах эмчилгээ: хөдөлгөөний хөгжил, булчингийн хөгжлийг дэмжих
- Хоёрдогч хүндрэлээс сэргийлэх: амьсгалын замын халдвар, хоол тэжээлийн дутагдал, булчин чангарал, бусад хавсарсан эмгэгүүд.

Үндсэн аргууд:

- Хөдөлгөөн засал (пассив сунгалт): Булчингийн тонус тэнцвэржүүлэх, хөдөлгөөний хэв маягийг сайжруулах
- Хөдөлмөр засал: Өдөр тутмын үйл ажиллагаанд сурахад дэмжлэг үзүүлэх
- Хэл заслын эмчилгээ - Хэл яриа, залгиурын үйл ажиллагааг хөгжүүлэх
- Массаж, сунгалтын дасгал - Цусны эргэлтийг сайжруулах, агшилт, чангарлыг багасгах
- Сэргээн засах хэрэгсэл - Гарын, хөлийн чиг, тусгай суудал, алхалтыг дэмжих төхөөрөмж
- Нүдний харааг хянах

В.5.2 Эмийн эмчилгээ – Булчин чангарлаас сэргийлэх эмийн эмчилгээ зэрэг шинж тэмдгийн эмчилгээ хийж болно.

В.5.3 Мэс засал эмчилгээ - мэс заслаар эмчлэгдэхгүй, харин хоёрдогч хүндрэл (усжилт, гавлын даралт ихсэлт, том уйланхай) үүссэн үед мэс засал хийгдэнэ.

В.5.4 Эмчилгээний алгоритм

Эмчилгээний үндсэн зарчим

- Дэмжих эмчилгээ: таталтын эм, булчингийн тонус хянах эм, хооллолт сайжруулах.
- Сэргээн засах эмчилгээ: хөдөлгөөн, хэл яриа, мэдрэхүй сэргээх.
- Хүндрэлээс сэргийлэх: уушгины хатгалгаа, хоол тэжээлийн дутагдал, ясны сийрэгжилт гэх мэт.

В.6 Үйлчлүүлэгчийн дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур: Дараах хүндрэлүүд гарвал нарийн мэргэжлийн эмч нарт илгээж зөвлөгөө авах хэрэгтэй.

- Тархины саажилт (CP) – ялангуяа спастик диплеги
- Хэл ярианы хөгжлийн хоцрогдол
- Танин мэдэхүйн ба суралцах чадварын алдагдал
- Харааны гэмтэл (periventricular leukomalacia нь харааны замын гэмтэлд нөлөөлж болно)
- Сонсгол бууралт (ховор)
- Эпилепси

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа -Төрсний дараах үеэс эхлэн насан турш үргэлжилж болох нөхөн сэргээх хөтөлбөр шаардлагатай.

- Эрт эхлүүлэх нь (нярайн үеэс) үр дүн хамгийн сайн байдаг.
- Хөгжлийн үе шат бүрт эмчилгээний төлөвлөгөөг шинэчилнэ.

• Перивентрикуляр лейкомаляцитай (PVL) хүүхдийн эмчилгээний дараах хяналтын хугацаа нь мэдрэлийн гэмтлийн хүндийн зэргээс, хавсарсан эмгэгүүдээс ба сэргээн засах эмчилгээний үр дүнгээс ихээхэн хамаардаг. Гэхдээ олон улс болон Монголд мөрддөг хүүхдийн хөгжлийн хяналтын зөвлөмжүүдийг үндэслэвэл дараах байдлаар анхан ба лавлагаа шатлалын хяналт тогтоодог.

1. Анхан шатны хяналтын хугацаа:

- Эхний 12 сар: Сар бүр хяналт (хөгжлийн үнэлгээ, булчингийн тонус, хооллолт, жин-өндөр, таталтын хяналт).
- 1–2 нас: 2–3 сар тутамд 1 удаа.
- 2–6 нас: 6 сар тутамд 1 удаа.
- 6 наснаас хойш: Жил бүрийн тогтмол үзлэг (сургуулийн бэлтгэл, суралцах чадамж, хөдөлгөөний чадвар үнэлэх).

2. Лавлагаа шатлалын (мэргэжлийн эмчийн) хяналтын хугацаа

Мэдрэлийн эмч:

- Эхний жил: 3 сар тутам
- Дараа нь: Хүнд хэлбэр бол 3–6 сар тутам, хөнгөн хэлбэр бол жилд 1–2 удаа

Сэргээн засах эмчилгээний эмч:

- Эхний жил: Сар бүр эсвэл 2 сар тутам
- Дараа нь: Эмчилгээний үр дүнгээс хамаарч 3–6 сар тутам

Нүдний ба сонсголын эмч:

- Эхний үнэлгээг оношлогдсон даруйд хийж, дараа нь жил бүр давтах Хоол зүйч эмч, мэргэжилтэн (залгих, тэжээлийн хүндрэлтэй бол):
- Эхний 6 сард тогтмол, дараа нь шаардлагатай үед

3. Хяналт үргэлжлэх нийт хугацаа

- Ихэнх тохиолдолд сургуулийн нас хүртэл, зарим хүнд хэлбэрт насанд хүртэл тогтмол хяналт шаардлагатай.
- Хөнгөн хэлбэрт, хөгжлийн хоцрогдолгүй бол 6–7 наснаас хойш зөвхөн жил бүрийн урьдчилан сэргийлэх үзлэгт хамруулах боломжтой.

Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд

1. Хүүхдийн хөгжлийн хяналт

- Хөдөлгөөний хөгжил – толгойгоо даах, эргэх, суух, зогсох, явах үе шат.
- Яриа, хэлний хөгжил – авиа гаргах, анхны үгс хэлэх, өгүүлбэр үүсгэх чадвар.
- Танин мэдэхүйн хөгжил – орчиндоо анхаарал хандуулах, тоглоом тоглох чадвар.
- Хараа, сонсгол – хараа ба сонсголын мэдрэлийг гэмтээж болдог тул тогтмол скрининг хийх шаардлагатай.
- Чангарсан диплеги, булчингийн чангарал ба сулралын шинж илэрч байгаа эсэх.
- Шөрмөсний ба нярайн түр зуурын автомат рефлексүүд – хэвийн, дутуу эсвэл хэт их байгаа эсэх.

- Хөдөлгөөн хязгаарлагдсан эсэх
- Сорох, залгих чадвар хэвийн эсэх.
- Жин, өндрийн өсөлтийг насанд тохируулан хянах.
- Хоол тэжээлийн дутагдлыг эрт илрүүлж засах.
- Эпилепсийн таталт илэрсэн эсэх, хэр давтамжтай байгаа. Хэрэв таталт байгаа бол таталтын тэмдэглэл хөтлөх.
- Шинэ төрлийн мэдрэлийн эмгэгийн шинж, зовуурь илэрч буй эсэхийг анхаарах.
- Эцэг эхэд гэрийн дасгал хөдлгөөн, асаргааны зөвлөгөө өгөх.
- Дасгал, хөдөлгөөний ачаалал тохиромжтой эсэхийг үнэлэх.

6. ТАРХИНЫ ШОХОЙЖИЛТЫН ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ, ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Нярайн тархины шохойжилт нь гол төлөв халдвар, түүний дотор TORCH бүлгийн халдварууд — *Toxoplasma gondii*, бусад (зөвхөн бусад: тэмбүү, парвовирус), улаанууд, цитомегаловирус (CMV), хомхойн вирус урагт халдварлагдаж улмаар шохойжилт үүсгэдэг. Эдгээр нь урагт халдварлаж кальцижилт үүсгэж болно. Генетик ба бодисын солилцооны эмгэгүүд, хордлого ба хүнд металлын нөлөө, судасны эмгэгүүд, төрөлхийн хорт хавдар шалтгаан болж болно. Тархины соронзон резонансын зураглал ба бусад дүрс оношилгоогоор зөөлөн эд, бүтцийн өөрчлөлтүүд илүү сайн харагддаг. Иймд зулайн хэт авиан скринингээр энэхүү эмгэгийг эрт илрүүлнэ.

А.1 Онош, хам шинж

Нярайн тархины шохойжилт өөрчлөлт

А2. Өвчний олон улсын 10 дугаар ангилал:

G93.89 Тархины бусад тодорхойгүй эмгэг

А3. Хэрэглэгчдэд

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид, скрининг хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмж ийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А4. Зааврын зорилго, зорилт

Амьд төрсөн нярай бүрт тархины шохойжилт, бусад эмгэг өөрчлөлтүүдийг эрт илрүүлэх, оношийг баталгаажуулах, оношилгоо эмчилгээний удирдамж, заавраар хангах, чанарын хяналтын тогтолцоог скринингийн үе шат бүрт хэрэгжүүлэх.

А.5 Тодорхойлолт

Тархины шохойжилт нь төв мэдрэлийн тогтолцооны тодорхой хэсгүүдэд кальци хуримтлагдах, энэ нь тархины үйл ажиллагааг хязгаарлах, зарим тохиолдолд сэтгэц хөдөлгөөний хоцрогдол, мэдрэлийн өөрчлөлтүүдийг үүсгэдэг эмгэг юм.

А.6 Тархварзүйн мэдээлэл

Нярайн зулайн хэт авиан шинжилгээгээр тархины шохойжилтыг тодорхойлох тархвар судлалын мэдээлэл хязгаарлагдмал байдаг, учир нь хэт авиан шинжилгээ нь хүн амд суурилсан скрининг бус оношлогооны хэрэгсэл бөгөөд СТ-тэй харьцуулахад өвөрмөц чанар багатай тул тархины шохойжилтийг илрүүлэх үр нөлөө нь бага байдаг. Судалгаагаар тархины шохойжилт үүсэхэд халдварын (TORCH халдвар, генетикийн нөхцөл гэх мэт) шалтгаан их байдаг ба шохойжилтыг илрүүлэхэд хэт авиан ба компьютер томографийн шинжилгээг харьцуулж ашиглахыг зөвлөдөг.

А.7 Үндсэн ойлголт

Шалтгаан:

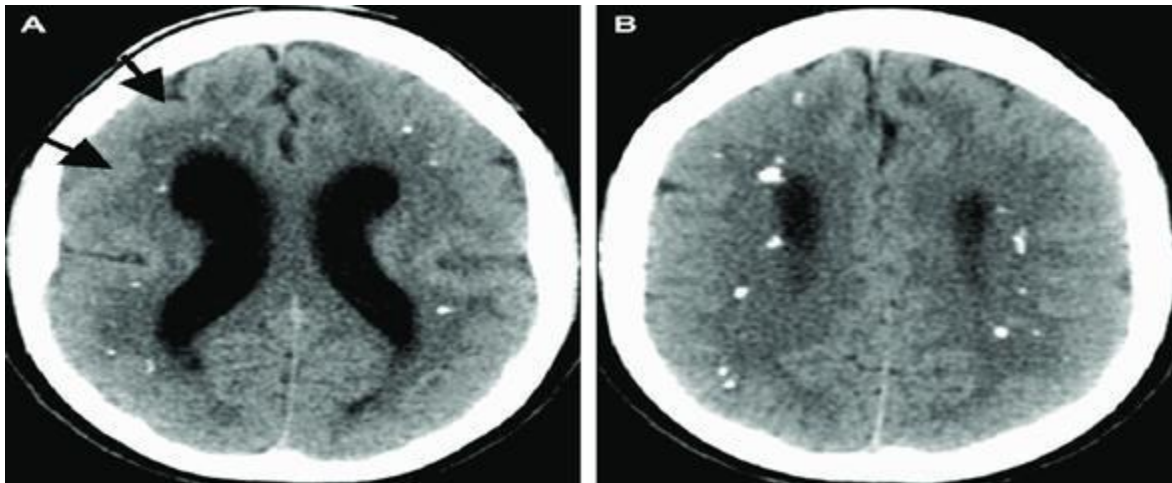
- TORCH халдварууд (төрөлхийн халдварт өвчнүүд – хамгийн нийтлэг шалтгаан) цитомегаловирус (CMV), токсоплазмоз, улаанууд, герпес вирус, тэмбүү): тархины эдийг гэмтээж, үрэвсэл үүсгэснээр кальци хуримтлагддаг.
- Генетик ба бодисын солилцооны эмгэгүүд: Айкардигийн хамшинж, Cockayne хамшинж, Sturge-Weber хамшинж гэх мэт. Ховор удамшлын эмгэгүүдэд тархины шохойжилт илрэх нь бий.
- Хордлого ба хүнд металлын нөлөө: Хар тугалга, цайр, манганы хордлого
- Судасны эмгэгүүд : Тархины судасны хөгжлийн гажиг, ишеми (цусны хангамж тасалдах). Ялангуяа ишемийн дараа үхэжсэн эдэд кальци хуримтлагддаг.
- Төрөлхийн хорт хавдар: Ховор боловч тархины хоргүй эсвэл хорт хавдар үүссэн үед кальцификат илэрч болно (жишээ нь teratoma, astrocytoma).
- Ургийн гипокси (хүчилтөрөгчийн дутагдал): Жирэмсний үед ургийн хүчилтөрөгчийн дутагдалтай байх нь тархины гэмтэл, улмаар шохойжилт үүсгэж болно.

Оношилгоо

Тархины шохойжилтын оношлогооны үндсэн аргачлалууд:

Тархины компьютер томографи (СТ) – хамгийн мэдрэг

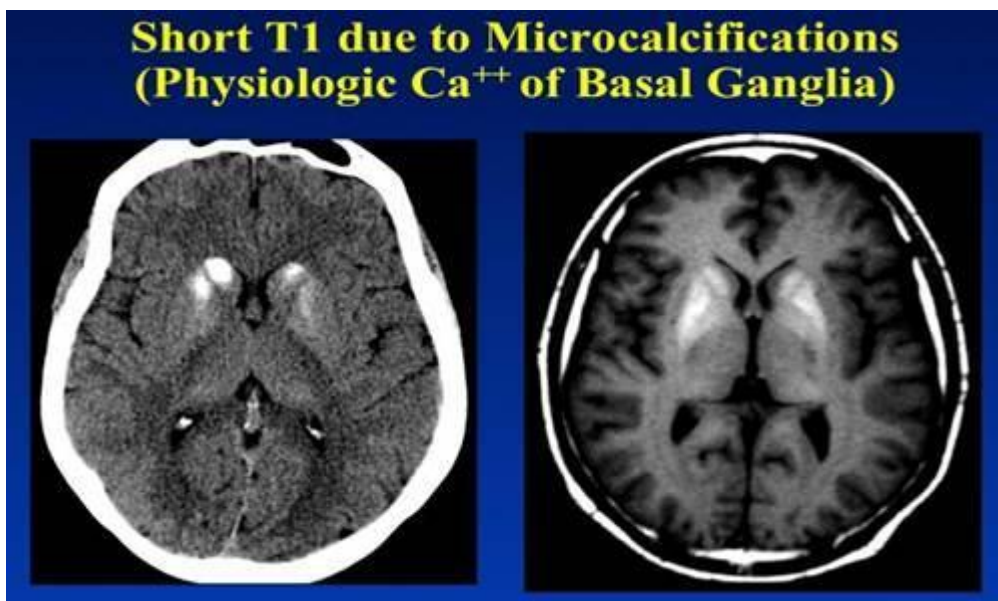
Кальци өндөр нягттай тул СТ дээр цагаан өнгөөр тод гардаг. Шохойжилтын байршил, тархсан байдал тодорхой харагддаг.



Зураг

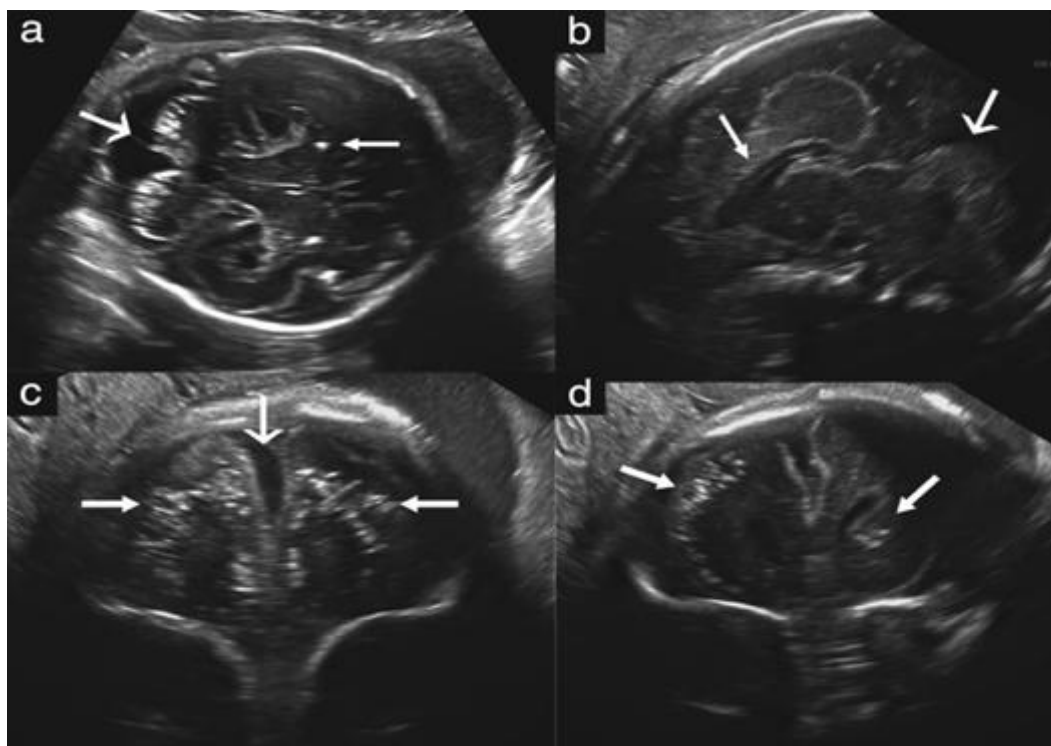
1. 4 сартай хүүхдийн олон байрлалт шохойжилт өөрчлөлт

Тархины соронзон резонансын зураглал: Зөөлөн эд, бүтцийн өөрчлөлтүүдийг илүү сайн харуулдаг. Шохойжилт бага тод харагддаг ч дагалдах эмгэг (цус хомсролт, хавдар, судасны гажиг) сайн илэрнэ.



Зураг 2. Суурийн зангилаанд илэрсэн жижиг шохойжилт

Хэт авиан шинжилгээ (нярай, нярай дөнгөж төрсний дараа): Фонтанель (толгойн зөөлөн хэсэг нээлттэй үед) ашиглан тархийг хардаг. Ургийн хөгжил, төрөлхийн гажиг илрүүлэх үед хэрэглэнэ.



Зураг 3.Тархины шохойжилт, хэвийн вермис (том нум) харагдахгүй байгааг харуулж байна. Тархины паренхимд (жигжиг нум) шохойжилт бас байдаг.

А.8 Өвчний тавилан

Нярайн тархины шохойжилтын тавилан нь шалтгаан, тархалт, хавсарсан гэмтэл, эмчилгээний боломж зэргээс их хамаардаг.

Тавиланг тодорхойлох гол хүчин зүйлс:

1. Шалтгаан

Халдварын шалтгаан (TORCH халдвар): Халдварыг эрт оношилж, эмчилсэн тохиолдолд зарим хүүхдэд тавилан харьцангуй сайн.

2. Удамшлын ба бодисын солилцооны эмгэг (Aicardi-Goutières syndrome гэх мэт): Ихэвчлэн архаг явцтай, мэдрэлийн хүнд эмгэг дагуулдаг.

3. Судасны ба хөгжлийн гажиг: Тархины бүтцийн өөрчлөлтийн түвшнээс хамаарна. **Шохойжилт тархмал** (diffuse) тохиолдолд ихэнхдээ хүнд мэдрэлийн үлдэц эмгэг илэрнэ. **Хязгаарлагдмал** (localized) шохойжилтын үед заримдаа шинж тэмдэггүй эсвэл хөнгөн хэлбэрийн эмгэг үүснэ.

4. Хавсарсан тархины гэмтэл

Тархи усжилт, перивентрикуляр лейкомаляци, кортикал дисплази зэрэг нь тавиланг муутгана.

5. Эмчилгээний үр дүн, хүртээмж

Халдварыг эмчлэх, таталтыг хянах, сэргээх засах эмчилгээ хийх боломжтой эсэх.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвөлгөө

Жирэмслэлт, төрөлтийг төлөвлөх шаардлагатай. Жирэмсэн эх хяналтанд хугацаандаа орж, тогтмол хянуулах, халдварт ба халдварт бус өвчнөөс сэргийлэх, ураг ба нярайд хүчилтөрөгчийн дутагдал үүсгэх бүх эрсдэлт хүчин зүйлсээс зайлсхийх хэрэгтэй.

A.10 Эрсдэлт хүчин зүйлс

- Эхийн дархлааны сулрал
- Эхийн эрхтэн тогтолцооны эмгэг
- Эхийн халдварт ба халдварт бус өвчин
- Жирэмсэн эхийн тэжээлийн дутагдал, дархлаажуулалтын дутмаг байдал
- Эхийн хорт зуршил (архидалт, хар тамхи)
- Насанд хүрээгүй жирэмслэлт (дархлаа сул байх магадлалтай)
- Жирэмсний хяналтад хамрагдаагүй байх

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Хүүхдэд илрэх шинж тэмдэг нь шохойжилт ямар шалтгаантай, тархины аль хэсэгт байрлаж байгаагаас хамаарна.

Ерөнхий шинжүүд:

- Хөгжлийн хоцрогдол (суух, мөлхөх, ярих чадвар удаашрах)
- Булчингийн сулрал эсвэл хэт чангарал
- Таталт (эпилепси маягийн дайралт)
- Тэнцвэргүй, хөдөлгөөний эмгэг (атакси)
- Хараа, сонсголын асуудал
- Толгойн хэмжээ хэвийн бус (микроцефали эсвэл макроцефали)

Шалтгаанаас хамаарах нэмэлт шинжүүд:

TORCH халдваруудын (төрөлхийн вирус/паразит халдварууд) үед:

- Микроцефали (жижиг толгой)
- Харааны гажиг (торлог бүрхэвчийн кальцижилттай холбоотой)
- Сонсгол алдагдах
- Эпилепси
- Сэтгэцийн хөгжлийн хоцрогдол

Генетикийн хам шинжүүд (Sturge-Weber, Aicardi гэх мэт):

- Арьсан дээрх дарсан улаан тэмдэг (port-wine stain)
- Нэг талын таталт, саажилт
- Оюун ухааны хоцрогдол

Мэдрэлийн гэмтэл, хүчилтөрөгч, цусан хангамжийн дутагдал:

- Төрсний дараах таталт
- Хөдөлгөөний хөгжил удаашрах
- Тархины саа

В.2 Ерөнхий болон бодит үзлэг багажийн шинжилгээ

1. Бодит үзлэг

- Мэдрэлийн үзлэг
 - Ухаан санаа, мэдрэхүйн байдлыг үнэлэх
 - Хөдөлгөөний чадвар, булчингийн хүч, хүчдэл (чангарсан байдал)

- Тэнцвэр, координаци, булчингийн уян хатан байдал
- Нярайн түр зуурын рефлексүүд
- Хэл, хараа, сонсголын үзлэг
- Цусны даралт, зүрхний ажиллагаа
- Гавлын дотоод даралт ихсэх шинж тэмдгүүдийг ажиглах
- Толгой өвдөх, бөөлжих, ухаан алдах, харааны өөрчлөлт гэх мэт

В.2.1 Дурьдатгал /анамнез/

· Жирэмсний явцад эх барихын ужиг анамнез, эрхтэн тогтолцооны эмгэгүүд байсан эсэх

Өвчин, шалтгаан	Тодорхойлолт	Онцлог шинжүүд	Анхаарах зүйлс
Тархины шохойжилт	Тархины гэмтэл, халдвар, цус харвалтын дараа үүсэх шохойжилт	Шохойжилт нь голдуу цагаан бодис, тархины гадаргуу орчим	Тархины гэмтэл, халдварын түүхтэй байх
Тархины хавдар	Зарим тархины хавдруудад шохойжилт үүсдэг	Урт хугацааны үүсэл, хавдрын бусад шинж тэмдгүүд (хурдан нэмэгдэх, томрох байдал)	Дүрс оношилгоонд хавдрын бусад шинжүүд илэрдэг
Удмын ба бодисын солилцооны шохойжилт	Төрөлхийн эсвэл бодисын солилцооны эмгэгээс үүсдэг (фосфат кальцийн солилцооны эмгэг)	Тархины шохойжилт илэрч болно, ихэвчлэн бусад эрхтэний шинжүүдтэй хамт	Насанд хүрэгчдэд илүү түгээмэл, бусад эрхтэн тогтолцооны эмгэгүүд
Халдварын гаралтай шохойжилт	Токсоплазмоз, цитомегаловиулаану уд, тэмбүү зэрэг халдварт өвчин	Тархины шохойжилт халдварт өвчний асуумж, бусад үрэвслийн шинж тэмдгүүд	Цусан дах антиген/антителын шинжилгээ, халдварын асуумж
Тархины судсанд шохойжилт үүсгэх (Fahr's өвчин)	Судсан дотор шохойжилт үүсгэдэг удмын эмгэг	Судасны шохойжилт тархины гүнд, бусад мэдрэлийн шинжүүдтэй	Тархины судасны тодорхой шохойжилт, удамшлын шинж
Тархины шохойжилт үүсгэж болох бусад шалтгаан	Тархины гадаргууд гадны гэмтэл, цус харвалт, үсэрхийлэл	Тархины бусад шинжүүд, эмнэлзүйтэй уялдах	Тархины бусад эмгэгээс ялгах

- Жирэмсэн үед ургийн хүчилтөрөгчийн дутагдалд хүргэх эмгэг байсан эсэх
- Нярайн төрөлтийн явц
- Нярайн тээлтийн нас, жин, одоогийн нас, олон ураг байсан эсэх

В.2.2 Бодит үзлэг

- Биеийн ерөнхий үзлэг
- Мэдрэлийн үзлэг, нярайн рефлексүүдийн илрэл
- Нүдний уг шинжлэх
- Тархины СРТ, КТ

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

- Хөхөх чадваргүй
- Унтаарсан, ухаангүй
- Амьсгал, зүрх судасны дутагдал
- Шоктой
- Таталттай

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ : Шаардлагагүй

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

- Тархины компьютер томографи (КТ), зулайн хэт авиа:
 - Шохойжилтын байршил, цар хүрээг тодорхойлох
 - Тархины эдийн бүтэц, цус харвалтын ул мөр
- Тархины соронзон резонанс томографи (СРТ)
 - Цагаан бодисын гэмтэл, шохойжилтын нарийвчилсан дүрс
 - Тархины бусад бүтэц болон цусны урсгалыг үнэлэх

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

- Зулайн хэт авиа, тархины КТ эсвэл СРТ-д тархины цагаан бодис, булчирхайн гадаргуу дээр кальцижих (шохойжих) тодорхой харагдах
- Шохойжилт орчимд идэвхтэй үрэвсэл, эсвэл бусад эсийн өөрчлөлт илрэхгүй байх
- Шохойжилтын хэмжээ, байршил нь эмнэлзүйн шинж тэмдэгтэй уялдаатай байх

В.2.7 Ялган оношилгоо

Тархины шохойжилтын ялган оношилгоо

В.3. Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах аргазүй

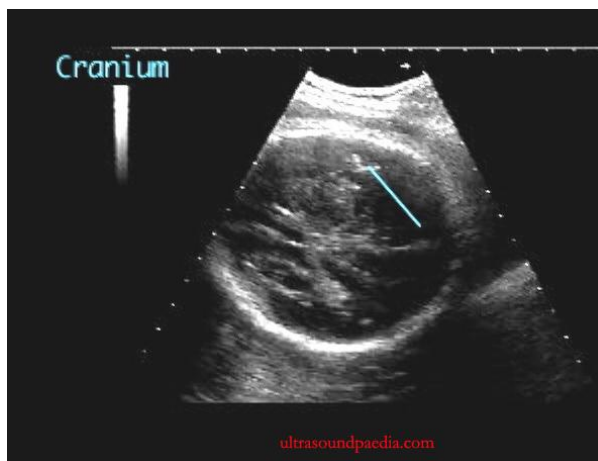
Тархины шохойжилт нь хэд хэдэн хүчин зүйлээс шалтгаалж үүсдэг тул хяналтын гол зорилго нь тархины кальци хуримтлах хэмжээг багасгах, тархины үйл ажиллагааг хэвийн байлгах, үүссэн хүндрэлийг зохицуулахад оршино. Эмчилгээний явцад тархины шохойжилт хэрхэн өөрчлөгдөж байгааг хянахын тулд мэдрэлийн эмчийн үзлэгт тогтмол хамрагдахаас гадна лабораторийн ба багажийн шинжилгээ хийж байх шаардлагатай.

В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Лабораторийн шинжилгээнд бодисын солилцоо, тухайлбал эрдсийн солилцооны алдагдал байгаа эсхийг үнэлэх хэрэгтэй.

Нэмэлт багажийн шинжилгээ

- #### **В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ**



B.5 Эмчилгээ

- Халдвар, гэмтлийн дараах эмчилгээ: Хэрэв тархины шохойжилт нь халдвар, гэмтлээс үүдсэн бол эдгээр асуудлыг антибиотик, үрэвслийн эсрэг эмээр эмчлэх хэрэгтэй.

В.5.3 Мэс засал эмчилгээ

Мэс заслын заалт

Шохойжилт бол хатуу эдийн өөрчлөлт тул авах боломжгүй. Гэхдээ мэс засал хийх шаардлага гарах тохиолдол нь:

- Шохойжилт нь хавдар, судасны гажиг, уйланхай зэрэг эзэлхүүнт эмгэгийн нэг хэсэг байвал
- Гавлын дотоод даралт ихсэх эсвэл тархи нугасны шингэний эргэлт хаагдах (hydrocephalus) тохиолдолд
- Хүнд хэлбэрийн таталт, эмэнд тэсвэртэй, мэс заслын эмчилгээний шалгуур хангах үед (фокал резекци, hemispherectomy гэх мэт)
- Хавсарсан мэс заслын шалтгаан: тархины цүлхэн, артери венийн гаж хөгжил гэх мэт

Мэс заслын төрлүүд:

- Эзэлхүүнт эмгэгийг авах мэс засал – хэрэв шохойжилт түүний нэг хэсэг бол
- Шунт тавих (ventriculoperitoneal shunt) – тархи усжилтийн үед
- Эпилепсийн мэс засал – эмэнд тэсвэртэй, шохойжилттой холбоотой таталтын голомтыг авах

В.5.4 Эмчилгээний алгоритм

Шохойжилтын шалтгааныг эмчлэх

- Анхдагч тархины гэмтлийг зохицуулах
- Халдварт өвчнийг эмчлэх

Гавлын дотоод даралт, хаван бууруулах

- Шээс хөөх эм хэрэглэж болно (маннитол гэх мэт)
- Шингэн зохицуулалт

Кальцижих процессийг саатуулах, бууруулах

- Магни сульфат эсвэл кальцийн солилцооны эмчилгээ (зөвлөмжөөр)

Шинж тэмдгийн эсрэг эмчилгээ

- Мэдрэлийн эмчилгээ: судас тэлэх эм гэх мэт
- Өвдөлт намдаах эм

Мэдрэлийн үйл ажиллагааг дэмжих эмчилгээ

- Дасгал, хөдөлгөөн
- Сэтгэл зүйн дэмжлэг

В.6 Үйлчлүүлэгчийн дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

1. Илгээх үндсэн зарчим

- Эмнэлгийн тоног төхөөрөмж, мэргэжлийн тусламж үйлчилгээ дутмаг үед
- Нарийн мэргэжлийн зөвлөгөө, шинжилгээ шаардлагатай үед
- Эмчилгээ үр дүнгүй буюу хүндрэл гарсан тохиолдолд

- Хагалгааны эсвэл тусгай мэс заслын зөвлөгөө, эмчилгээ хийх шаардлагатай үед

2. Тархины шохойжилтын эмчилгээний хувьд илгээх шалгуур

- Гавлын дотоод даралт ихсэх, тархи нугасны шингэний зам бөглөрөлтэй тохиолдол

- Мэдрэлийн гажиг, хөдөлгөөний алдагдал, ухаан самуурах, хүндрэлтэй үед
- Оношлогооны нарийвчлал шаардлагатай: МРТ, КТ, нейрофизиологийн шинжилгээ хийх шаардлагатай үед

- Мэс заслын эмчилгээ шаардлагатай тохиолдолд
- Мэдрэлийн эмч ба мэдрэлийн мэс засалчийн тусгай зөвлөгөө шаардлагатай үед

- Эмнэлзүйн байдал хүндэрсэн, эмчилгээ үр дүнгүй байхад
- Халдвар, үрэвсэл, эсвэл бусад төв мэдрэлийн хүндрэлүүд үүссэн үед
- Хяналт, сэргээн засах эмчилгээ, хөдөлгөөн, биеийн тамир, сэтгэл зүйн туслалцаа шаардлагатай үед

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Тархины шохойжилтын эмчилгээний дараах анхан болон лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа тухайн өвчний хүндрэл, эмчилгээний үр дүн, өвчтөний биеийн байдал, нас ба бусад хүчин зүйлээс хамаардаг.

Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа

Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналт

Шатлал	Хяналтын үе шат	Хугацаа
д)	Эмчилгээний үр дүнгийн үнэлгээ	Эмчилгээ дууссанаас хойш 1-3 сарын дотор
	Шинжилгээ, дүрс оношилгоо (КТ, СРТ давтан)	Эхний 3-6 сарын хугацаанд нэг удаа
	Шинж тэмдгийн давтагдах эсвэл хүндрэх эрсдэлтэй үед	Шаардлагатай бол илүү ойрхон, 1 сарын дотор
Лавлагаа шатлал (Хүндэрсэн, хүндрэлтэй тохиолдолд)	Мэдрэлийн ба мэдрэлийн мэс засалчийн хяналт	Анх 1 сар тутам, дараа нь 3-6 сар тутам
	Сэргээн засах эмчилгээний үнэлгээ	Хэвийн нөхцөлд 1-3 сарын зайтай
	Шаардлагатай бол мэс заслын дараах хяналт	Мэс заслын дараа 1-2 долоо хоног тутам эхний 1 сар

Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд

- Нярайн сэтгэц хөдөлгөөн, эмнэлзүйн шинж тэмдгийн байдал
 - Ухаан санаа, мэдрэхүйн байдал тогтмол үнэлэх
 - Мэдрэлийн үйл ажиллагааны өөрчлөлт (хөдөлгөөн, тэнцвэр, хэл яриа, хараа, сонсгол гэх мэт) илрэх эсэхийг хянах
 - Шинээр үүссэн эсвэл хүндрэлтэй шинж тэмдгүүд гарч байгаа эсэхийг тогтмол шалгах
- Хүүхдийн амьдралын чанар
 - Хөдөлгөөний чадвар, өдөр тутмын үйл ажиллагаанд нөлөөлж байгаа эсэх
 - Оюун санаа, сэтгэл зүйн байдал, суралцах чадварын өөрчлөлтийг анхаарах
 - Гэр бүлийн орчин, дэмжлэгийг үнэлэх
- Эмчилгээний үр дүн, гаж нөлөө
 - Эмчилгээ, эмийн зохистой хэрэглээ, гаж нөлөө илрэх эсэхийг хянах
 - Хөдөлгөөн, сэргээн засах эмчилгээний үр дүнг дэмжих, хяналт тавих
- Хүндрэлээс сэргийлэх

- Гавлын дотоод даралт ихсэх, халдварын шинж тэмдэг (чихний өвдөлт, толгой өвдөх, бөөлжих гэх мэт) байгаа эсэхийг хянах
- Өвчний хүндрэл, дахилт гарах эрсдэлтэй үйлчлүүлэгчийг цаг тухайд нь илгээх
- Яаралтай тусламж шаардлагатай шинж тэмдгүүдийг мэдэж байх (улайлт, ухаан алдалт, хөдөлгөөний алдагдал г.м.)

5. Лавлагаа шатлал руу илгээх шийдвэр

- Өвчний хүндрэлтэй эсвэл илүү нарийвчилсан оношлогоо шаардлагатай үед хурдан шуурхай илгээх
- Эмчилгээний үр дүн, өвчний явц хянахад тулгарч буй хүндрэлээс шалтгаалан илгээх шийдвэр гаргах

6. Өвчтөний мэдээлэл, зөвлөгөө

- Үйлчлүүлэгч болон гэр бүлд өвчний талаар зөв мэдээлэл өгөх
- Эмчилгээний дэглэм, хяналтын шаардлагыг сайн ойлгуулж, хэрэгжүүлэхэд туслах
- Эмнэлгийн хяналтын хугацаа, дараагийн үзлэгийн талаар мэдээлэх

Номзүй:

1. Kadri H, Mawla AA, Kazah J. The incidence, timing, and predisposing factors of germinal matrix and intraventricular hemorrhage (GMH/IVH) in preterm neonates. *Childs Nerv Syst* 2006;22(9):1086-1090
2. Vries LS, Brouwer AJ, Groenendaal F. Posthaemorrhagic ventricular dilatation: when should we intervene? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2013;98(4):F284-285
3. Adams-Chapman I, Hansen NI, Stoll BJ, Higgins R. Neurodevelopmental outcome of extremely low birth weight infants with posthemorrhagic hydrocephalus requiring shunt insertion. *Pediatrics* 2008;121(5):e1167-e1177
4. Volpe JJ. Neurobiology of periventricular leukomalacia in the premature infant. *Pediatr Res* 2001;50(5):553-562
5. Limperopoulos C, Benson CB, Bassan H, et al. Cerebellar hemorrhage in the preterm infant: Ultrasonographic findings and risk factors. *Pediatrics* 2005;116(3):717-724
6. Limperopoulos C, Bassan H, Gauvreau K, et al. Does cerebellar injury in premature infants contribute to the high prevalence of long-term cognitive, learning, and behavioral disability in survivors? *Pediatrics* 2007;120(3):584-593
7. Luna JA, Goldstein RB. Sonographic visualization of neonatal posterior fossa abnormalities through the posterolateral fontanelle. *Am J Roentgenol* 2000;174(2):561-567
8. Correa F, Enriquez G, Rossello J, et al. Posterior fontanelle sonography: an acoustic window into the neonatal brain. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004;25(7):1274-1282
9. De Vries LS, Van Haastert ILC, Rademaker KJ, Koopman C, Groenendaal F. Ultrasound abnormalities preceding cerebral palsy in high-risk preterm infants. *J Pediatr* 2004;144(6):815-820
10. Vohr BR, Msall ME, Wilson D, et al. Spectrum of gross motor function in extremely low birth weight children with cerebral palsy at 18 months of age. *Pediatrics* 2005;116(1):123-129
11. Ancel PY, Livinec F, Larroque B, et al. Cerebral palsy among very preterm children in relation to gestational age and neonatal ultrasound abnormalities: the EPIPAGE cohort study. *Pediatrics* 2006;117(3):828-835
12. Wood NS, Costeloe K, Gibson AT, et al. The EPICure study: associations and antecedents of neurological and developmental disability at 30 months of age following extremely preterm birth. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2005;90(2):F134-140
13. Vohr BR, Wright LL, Poole WK, McDonald SA. Neurodevelopmental outcomes of extremely low birth weight infants <32 weeks' gestation between 1993 and 1998. *Pediatrics* 2005;116(3):635-643

14. Taylor HG, Klein N, Drotar D, Schluchter M, Hack M. Consequences and risks of <1000-g birth weight for neuropsychological skills, achievement, and adaptive functioning. *J Dev Behav Pediatr* 2006;27(6):459-469
15. Leijser LM, Srinivasan L, Rutherford MA, et al. Structural linear measurements in the newborn brain: accuracy of cranial ultrasound compared to MRI. *Pediatr Radiol* 2007;37(7):640-648
16. Maertzdorf WJ, Vles JS, Beuls E, Mulder AL, Blanco CE. Intracranial pressure and cerebral blood flow velocity in preterm infants with posthaemorrhagic ventricular dilatation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002;87(3):F185-188
17. Whitelaw A, Pople I, Cherian S, Evans D, Thoresen M. Phase 1 trial of prevention of hydrocephalus after intraventricular hemorrhage in newborn infants by drainage, irrigation, and fibrinolytic therapy. *Pediatrics* 2003;111(4 Pt 1):759-765
18. Boyle M, Shim R, Gnanasekaran R, et al. Inclusion of extremes of prematurity in ventricular index centile charts. *J Perinatol* 2015;35(6):439-443
19. Davies MW, Swaminathan M, Chuang SL, Betheras FR. Reference ranges for the linear dimensions of the intracranial ventricles in preterm neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2000;82(3):F218-223
20. Brouwer MJ, De Vries LS, Groenendaal F, et al. New reference values for the neonatal cerebral ventricles. *Radiology* 2012;262(1):224-233
21. Maller, Vijetha V., and Harris L. Cohen. "Neonatal head ultrasound: a review and update—Part 1: techniques and evaluation of the premature neonate." *Ultrasound Quarterly* 35.3 (2019): 202-211.
22. Brouwer MJ, De Vries LS, Pistorius L, et al. Ultrasound measurements of the lateral ventricles in neonates: Why, how and when? A systematic review. *Acta Paediatrica, International Journal of Paediatrics* 2010;99(9):1298-1306
23. Dudink, Jeroen, Sylke Jeanne Steggerda, and Sandra Horsch. "State-of-the-art neonatal cerebral ultrasound: technique and reporting." *Pediatric Research* 87.Suppl 1 (2020): 3-12.
24. Bava, Jernail Singh, et al. "Role of Neuro-ultrasound in Evaluation of Intracranial Pathologies in Preterm Neonates and Infants with Abnormal Neurological Presentation.
25. Horsch, Sandra, et al. "Cranial ultrasound and MRI at term age in extremely preterm infants." *Archives of Disease in Childhood-Fetal and Neonatal Edition* 95.5 (2010): F310-F314.
26. Ecury-Goossen, Ginette M., et al. "State of the art cranial ultrasound imaging in neonates." *Journal of visualized experiments: JoVE* 96 (2015): 52238.
27. Tool, B. Pain Assessment, and Premature Infant Pain Profile. "Newborn Critical Care Center (NCCC) Clinical Guidelines.

28. Fox, Traci B. "Sonography of the neonatal brain." *Journal of Diagnostic Medical Sonography* 25.6 (2009): 331-348.

29. Vasiljevic, Brankica, Miroslava Gojnic, and Svjetlana Maglajlic-Djukic. "Ultrasound diagnosis of congenital brain anomalies." *Congenital Anomalies-Case Studies and Mechanisms* (2012): 75-110.

30. Б.Баясгалантай, Д.Баярсайхан, П.Отгонбаяр “Эрүүл болон хүчилтөрөгч-цус дуталт тархины эмгэгшилтэй нярайн тархины хэт авиан зураглалыг харьцуулан судалсан нь”Монголын анагаах ухаан сэтгүүл. 2006, №3,х14-17.

Эрүүл мэндийн сайдын 2026 оны
01 дүгээр сарын 20-ны өдрийн 160 дугаар
тушаалын дөрөвдүгээр хавсралт

НҮДНИЙ ЭМГЭГИЙН СКРИНИНГ ШИНЖИЛГЭЭГЭЭР ИЛРЭХ ЭМГЭГҮҮДИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЗААВАР

1. ДУТУУ НЯРАЙН РЕТИНОПАТИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЗААВАР

А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Дутуу нярайн ретинопати (ДНР) нь хүүхдийг харааны бэрхшээлд хүргэдэг эмгэгүүдийн нэг хэдий ч скринингэд хамрагдаж, цаг алдалгүй эмчилгээнд хамрагдсанаар сул хараа, сохролоос сэргийлэх боломжтой эмгэг юм. Монгол улсад ДНР-ийн скрининг хийгдэж эхэлснээс хойш жилд дунджаар 2500 орчим нярайд скрининг хийгдэж, 60-80 нярайд лазер болон шилэнцэрийн тариа хийх эмчилгээ хийгдэж сохрол сул хараа үүсэхээс сэргийлж байна.

Монгол Улсын ДНР-ийн скринингийн шалгуураар тээлтийн нас ≤ 34 долоо хоногоос бага, төрсөн жин ≤ 2000 граммаас бага жинтэй дутуу төрсөн бүх нярайг, 34 долоо хоногтой, 2000 граммаас дээш жинтэй боловч эх барихийн ужиг өгүүлэмжтэй эхээс төрсөн, эрсдэл хүчин зүйлс бүхий дутуу нярайг скринингэд хамруулна.

А.1 Онош эсвэл хам шинж

Дутуу нярайн ретинопати (ДНР)

А.2 Өвчний олон улсын 10-р ангилал

H-35.1 Дутуу нярайн ретинопати (ДНР)

А.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид дагаж мөрдөнө.

А.4 Зааврын зорилго, зорилт

Дутуу нярайн зайлсхийж болох сул хараа, сохролоос урдчилан сэргийлэх, эрт илрүүлэх, оношлох, цаашид цаг алдалгүй эмчлэх, хүүхдийг хөгжлийн бэрхшээлтэй иргэн болохоос сэргийлэх зорилготой.

А.5 Тодорхойлолт

Дутуу нярайн ретинопати (ДНР) нь дутуу төрсөн нярайд нүдний торлог бүрхэвчийн цусны судасны хэвийн бус ургалтаас торлог хууралт үүсч сул хараа, сохролын шалтгаан болдог нүдний эмгэг юм.

ДНР-ийн 5 үе шатыг дамжин торлогийн судасны пролифераци бүхий хязгаарлах шугамаас торлогийн хууралт хүртэл даамжирсан бол сонгодог хэлбэрийн ДНР хэмээн тодорхойлно.

ДНР-ийн хоруу явцтай хэлбэр нь судасжсан ба судасжаагүй торлогийн хооронд үүссэн шинэ судасжилтын сүлжээ маягаар илэрдэг, ихэнхдээ 1-3-р үе шатыг дамждаггүй захын ретинопатигаас үл хамаарсан илэрхий нэмэх өвчин/плюс/ бүхий төвийн байрлалтай ДНР-ийн хүнд хэлбэр юм. Ихэвчлэн нэгдүгээр бүсэд юмуу төвийн хоёрдугаар бүсэд байрладаг. Маш богино хугацаанд даамжирч торлогийн хууралт үүсгэдэг.

A.6 Тархвар зүйн мэдээлэл

Анагаахын шинжлэх ухаан хөгжихийн хэрээр дутуу нярайн амьдрах чадвар жилээс жилд нэмэгдэж байгаа ч дутуу төрсөн хүүхдэд тархины саажилт, амьсгалын замын эмгэг, нүдний эмгэг, мэдэрхүйн эрхтний хөгжил сул, сурах чадваргүй байх зэрэг нь хугацаандаа төрсөн хүүхэдтэй харьцуулахад их байдаг.

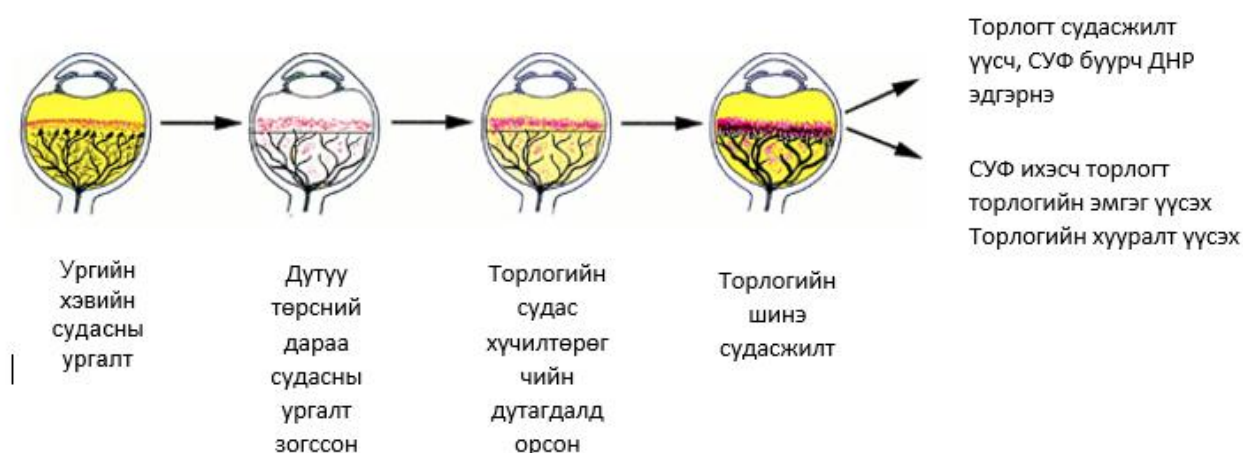
ДЭМБ-ийн мэдээлснээр дэлхий нийтэд дутуу төрөлт буурах хандлага ажиглагдахгүй байгаа ба 10 хүүхэд бүрийн 1 нь дутуу төрж байна. ЭХЭМҮТ-ийн статистик мэдээгээр дутуу төрөлтийн эзлэх хувь төдийлөн буурахгүй байгаа ба 2014-2018 оны тайлан мэдээгээр ЭХЭМҮТ-ийн дутуу төрөлт нь нийт төрөлтийн 7.3%-9.5%-ийг эзэлж байна. Монгол улс 2008 оноос өмнө жирэмсний 28 долоо хоногтойгоос дээш хугацааг төрөлт гэж тооцдог байсан бол 2009 оноос ДЭМБ-ийн удирдамжийн дагуу жирэмсний тээлтийн 23 долоо хоногтойгоос төрөлт гэж тооцох болсноор дутуу төрөлтийн үед хэт бага жинтэй нярайд тусламж үйлчилгээ үзүүлэх шаардлага буй болж байна. Мөн үр шилжүүлэн суулгах ажилбар Монгол улсад хийгдэж байгаатай холбоотой дутуу төрөлтийн хувь нэмэгдэх хандлагатай байна.

A.7 Үндсэн ойлголт

Дутуу нярайн ретинопати (ДНР) нь хүүхдийг харааны бэрхшээлд хүргэдэг эмгэгүүдийн нэг хэдий ч урьдчилан сэргийлэх боломжтой эмгэг юм. ДНР-ийн эмнэл зүйн үе шатын хэлбэрүүдээс хамаарч ДНР-ийн хөнгөн хэлбэр нь эмчилгээ шаардагдахгүйгээр аяндаа эдгэрдэг бол ДНР-ийн хүнд хэлбэрийн үед эмчилгээ хийгдээгүй тохиолдолд хараа алдах, сул хараа, сохрол үүсэх тул дутуу нярайд скрининг үзлэг хийх нь нэн чухал юм.

Хэвийн торлогийн судасны ургалт үр хөврөлийн 14-15 дахь долоо хоногоос харааны мэдрэлээс эхлэн торлогийн зах хэсэг рүү тархан ургаж, 44 дэх долоо хоног гэхэд шанаа талын судас ургаж гүйцдэг. Дутуу төрснөөр умайд явагддаг байсан торлогийн хэвийн судасны ургалт зогсдог. Хүүхэд дутуу төрж, хүчилтөрөгч эмчилгээ эхэлснээр дутуу хөгжилтэй торлог хүчилтөрөгчийн дутагдал болж судас ургуулагч хүчин зүйлийг дарангуйлагддаг. Торлог хүчилтөрөгчийн дутагдал болоход торлогийн судастай болон судасгүй хэсгийн заагт судас ургуулагч хүчин зүйлийн нөлөөгөөр шинэ судасжилт үүснэ. Хүчилтөрөгчийн дутагдал нь судас ургуулагч хүчин зүйлийг дарангуйлна. Судас ургуулагч хүчин зүйл (VEGF) нь судасны эндотель эсийн миграц болон пролиферацийг идэвхжүүлнэ. Эндотель эсүүдийн нэвчимтгий чанарыг

ихэсгэнэ. Ингэснээр плазмын бүлэгнүүлэгч уургууд эсээс гадагшилж фибрин үүсгэн, шинээр судас үүсэх нөхцлийг бүрдүүлнэ.



Зураг 1.Ретинопатийн үүсэлд судас ургуулагч хүчин зүйлийн нөлөө

Бодисын солилцоо идэвхжиж, судасгүй торлог хөгжихийн хэрээр, торлог хүчилтөрөгчийн дутагдалд ордог. Хүчилтөрөгчийн дутагдал нь судас ургуулагч хүчин зүйл идэвхжүүлснээр шинээр судасжилт үүснэ. Дээрх процесс 32-34 дэх долоо хоногт болно. Үүнтэй зэрэгцэн хүүхэд өсч томрохын хэрээр инсулин төст өсөлтийн хүчин зүйл 1-ийн хэмжээ аажим ихсэж, судас ургуулагч хүчин зүйлийн шинээр судас ургуулахад шаардлагатай тэр хэмжээнд хүрдэг. Инсулин төст хүчин өсөлтийн зүйл 1-ийн хэмжээ 34 дэх долоо хоногт хамгийн өндөр хэмжээнд хүрдэг.

А.8 Өвчний тавилан

ДНР-ийн тавилан эмнэл зүйн үе шат, хүндийн зэргээс хамаарна. ДНР-ийн хөнгөн хэлбэр нь эмчилгээ шаардагдахгүйгээр аяндаа эдгэрдэг бол ДНР-ийн хүнд хэлбэрийн үед эмчилгээнд хамрагдсан хугацаа, эмчилгээний үр дүнгээс өвчний тавилан хамаарна. ДНР-ийн скринингэд цаг алдалгүй хамруулснаар сул хараа сохролоос сэргийлэх, хүүхэд харааны хувьд хэвийн хөгжих боломжтой юм.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Тээлтийн нас ≤ 34 долоо хоногоос бага (33 долоо хоног, 6 өдөр, 34 долоо хоног) Төрсөн жин ≤ 2000 граммаас бага жинтэй дутуу төрсөн бүх нярайг ДНР-ийн скрининг үзлэгт хамруулна.

Мөн 34 долоо хоногтой, 2000 граммаас дээш жинтэй, эх барихийн ужиг өгүүлэмжтэй эхээс төрсөн эрсдэл хүчин зүйлс бүхий дутуу нярайг үзлэгт хамруулна.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйлс

Нярайн талаас:

- Төрсөн жин ($2000\text{г} \geq$),
- Тээлтийн нас (34 долоо хоног $\geq$)
- Удаан хугацаагаар хүчилтөрөгч авах
- Захын судасны хүчилтөрөгчийн ханамж тогтвортой бус байх

- Ихэр ураг
- Үжил, бүтэлт
- Цус сэлбэх
- Амьсгал дутлын хам шинж
- Их хэмжээний ховдол доторх цус харвалт
- Зүрхний цохилт буурах
- Гуурсан хоолой, уушгины бүтэц эвдрэл (бронхолегочная дисплазия)
- Цус болон эдийн нүүрс төрөгчийн агууламж их эсвэл бага байх
- Сурфактантын дутагдал
- Е витаминь харьцангуй дутагдал
- Глюкокортикоид хэрэглэх
- Үхжилт энтероколит

Эхийн талаас:

- Архаг тамхичин,
- Чихрийн шижин,
- Жирэмсний хожуу хордлоготой эх эрсдэлтэй.

Б.УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах

Төрсний дараа төрөх эмнэлгүүд, өрхийн эмнэлэг, нярайн эмч, хүүхдийн эмч, сувилагч ДНР-ийн талаарх ойлголт, скринингийн ач холбогдлыг сайтар танилцуулах

Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад ДНР-ийн скринингийн талаар ойлгуулах, хангалттай мэдлэгтэй байж зөвлөгөө өгөх, шалгах, илгээх, гэр бүл, эцэг эхчүүдэд ухуулан таниулах, ойлгуулах тогтолцоог бүрдүүлэх

ДНР-тай холбоотой сургалт, сурталчилгааны материалыг анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллага, төрөх эмнэлэг, дүүрэг, өрхийн эмнэлгүүдэд мөн гэр бүл, эцэг эхчүүд, ард иргэдэд зориулан боловсруулж, мэдээллийн бүх төрлийн хэрэгслээр түгээх, олон нийтийн хүртээл болгох.

Б.2 Зорилтот бүлэг

- Төрсөн жин ≤ 2000 гр
- Тээлтийн нас ≤ 34 долоо хоногтой
- 34 долоо хоногоос, 2000 граммаас дээш боловч эх барихийн ужиг өгүүлэмжтэй эхээс төрсөн эрсдэлт хүчин зүйлс бүхий дутуу нярайг үзлэгт хамруулна.

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Скринингэд хамрагдах дутуу нярайг төрөх эмнэлгээс гарахын өмнө скринингийн өдрийг товлож нүдний эмчид илгээнэ.

Тээлтийн нас долоо хоногоор (Gestational age)	Одоогийн нас долоо хоногоор (Postmenstrual)	төрсний дараах долоо хоногоор (Chronologic)
22	31	9
23	31	8
24	31	7
25	31	6
26	31	5
27	31	4
28	32	4
29	33	4
30	34	4
31	35	4
32	36	4
33	37	4
34	38	4

Анхны үзлэгийн хугацаа

Б.4 Эрт илрүүлгийн арга техник

Тээлтийн нас ≤ 34 долоо хоног ба түүнээс бага (33 долоо хоног, 6 өдөр, 34 долоо хоног) төрсөн жин ≤ 2000 грамм ба түүнээс бага жинтэй дутуу төрсөн бүх нярайг ДНР-ийн скрининг үзлэгт хамруулна. Дээрх хоёр шалгуурын аль нэгийг хангасан байх хэрэгтэй. (ДНР-ийн скрининг шинжилгээ хийх удирдамжаас харах)

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

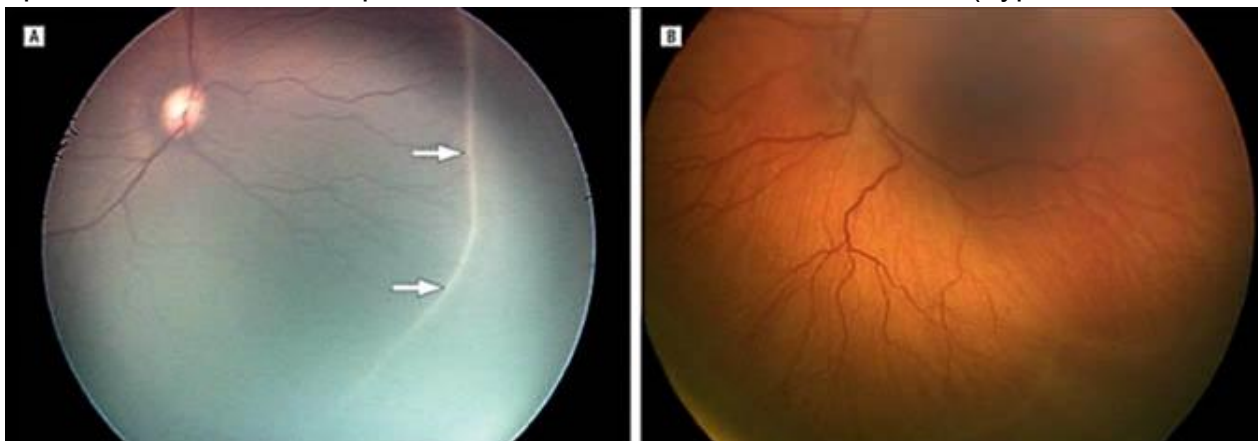
ДНР-ийн олон улсын ангиллаар эмнэлзүйн үе шат байрлал, идэвхжил буюу судсанд гарах өөрчлөлтөөр үнэлнэ.

ДНР-ийн эмнэлзүйн ангилал

Үе шат	Байршил	Идэвхижил
I шат: Зааглах шугам үүсэх II шат: Хяр үүсэх III шат: Хяр дээр холбогч эдийн ургалт явагдах, шинэ судасжилт үүсэх IV шат: Торлог хэсэг газраар ховхрох: А: Шар толбыг хамарсан Б: Шар толбыг хамраагүй V шат: Торлог бүхэлдээ хуурах	1-р бүс 2-р бүс 3-р бүс	Нэмэх өвчин Хоруу явцтай ДНР

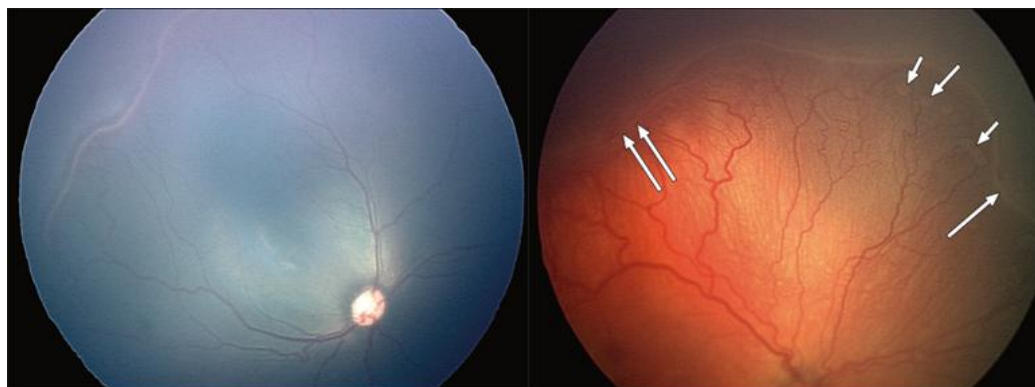
ДНР Олон улсын ангиллаар эмнэлзүйн 5 үе шаттай.

ДНР 1-р үе шат: Торлогийн судаслаг ба судасгүй хэсгийн хооронд нимгэн, хавтгай, цагаан өнгийн зааглах шугам үүснэ./Зурган дээр сумаар заасан/ Торлогийн судсууд өргөсч тахиралдсан байна. (Зураг 2)



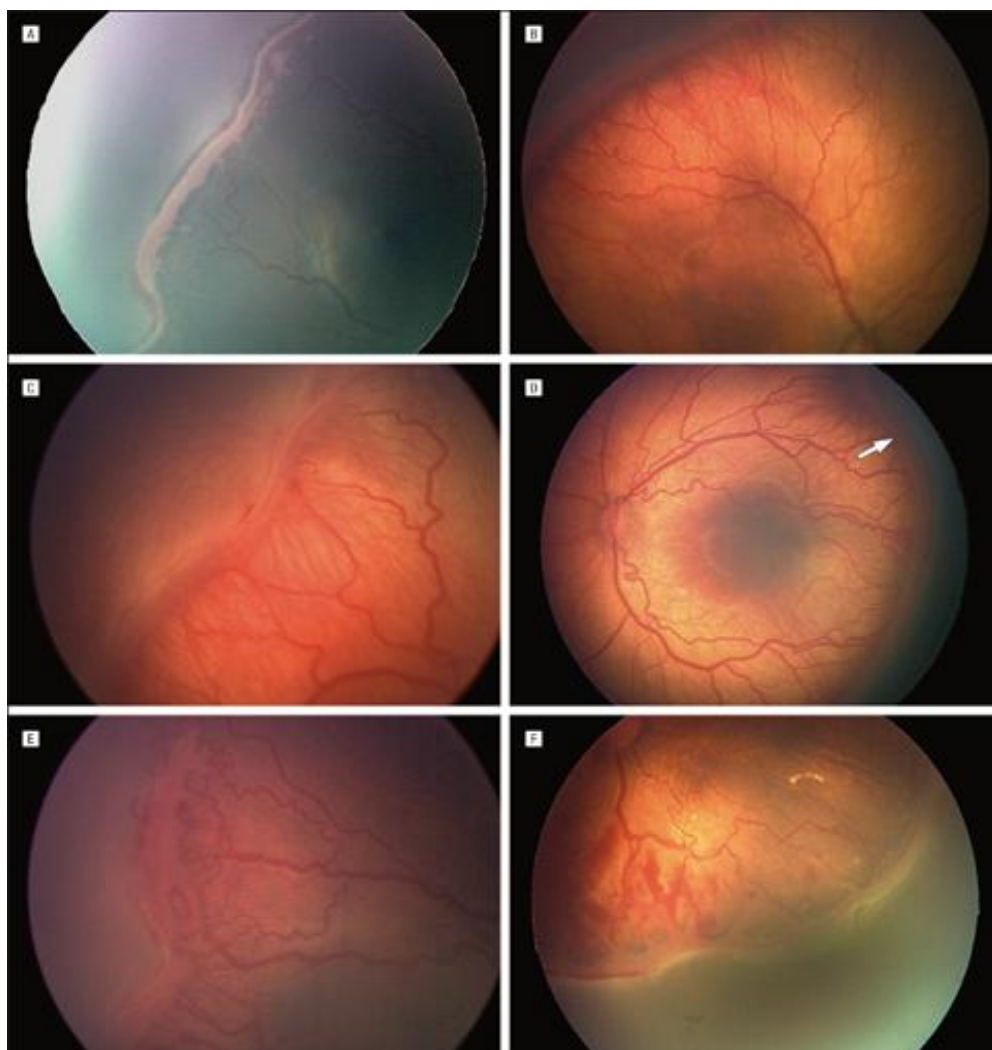
Зураг 2. ДНР 1-р үе шат, Зааглах шугам үүссэн

ДНР 2-р үе шат : Торлогийн судаслаг, судасгүй хэсгийн хооронд үүссэн зааглах шугам торлогийн түвшнээс дээш өргөгдөж зузаарч, өргөсөж хяр үүсгэнэ. Үүссэн хяр нь цайвраас чернилэн ягаан байж болно. Захын артери- венийн шунт үүснэ. Зураг 3



Зураг 3. ДНР 2-р үе шат, хяр үүссэн

ДНР 3-р үе шат : Хяр орчмоор судасны хэт төлжилт буюу пролифераци үүснэ. Мөн хярын орой хэсэг рүү шилэнцэр рүү шинээр эмгэг судасжилт үүснэ. Үүссэн шинэ судсууд нь бүрэн гүйцэд хөгжөөгүй эмгэг судсууд тул цус харвалт үүсч болно. (Зураг4)



Зураг 4. ДНР 3-р үе шат, экстаретинал судасжилт, пролифераци үүссэн



Зураг 5. 4-р үе шат, Торлогийн хууралт.

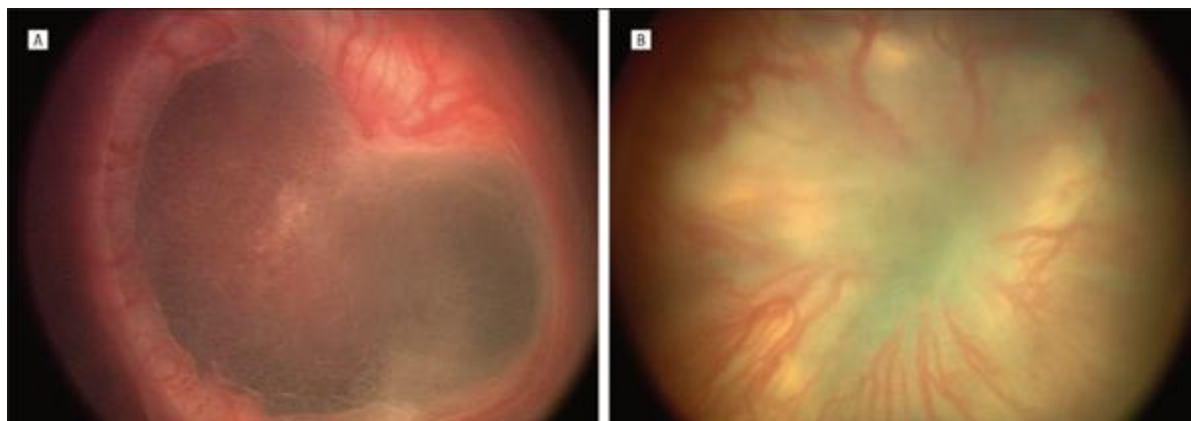
ДНР 4-р үе шат : Торлогийн хэсэгчилсэн хууралт үүснэ.(Зураг 5)

Дотроо 2 дэд үе шаттай

4А Торлогийн хууралт шар толбыг хамраагүй

4Б торлогийн хууралт шар толбыг хамарсан

ДНР 5-р үе шат : Торлогийн бүрэн хууралт үүснэ. (Зураг 6)

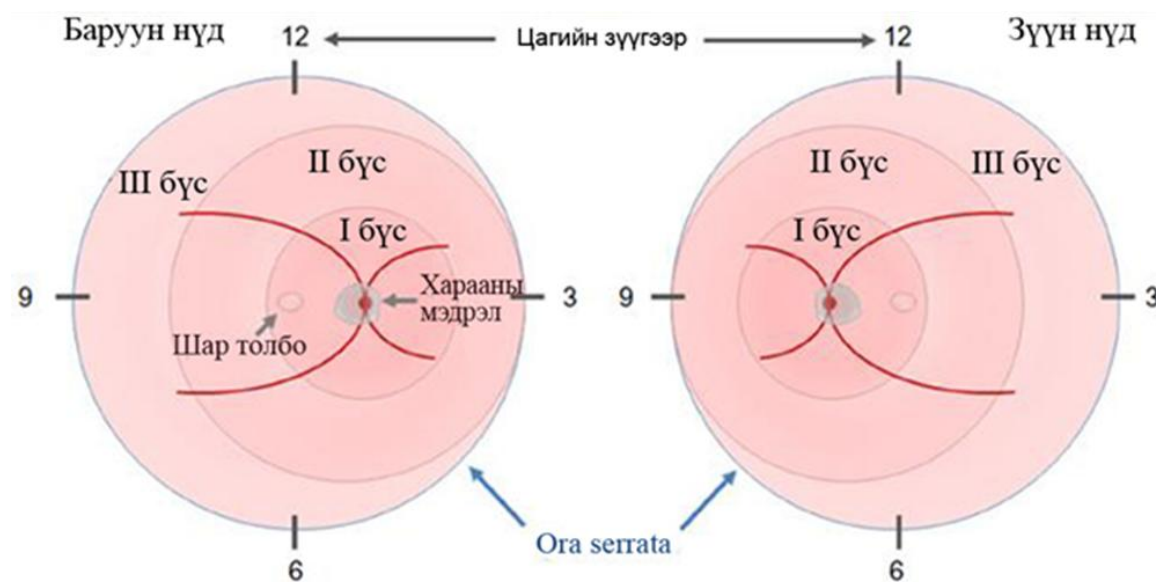


Зураг 6. 5-р үешат, Торлогийн бүтэн хууралт

5 –р үе шатын хүндрэлүүд

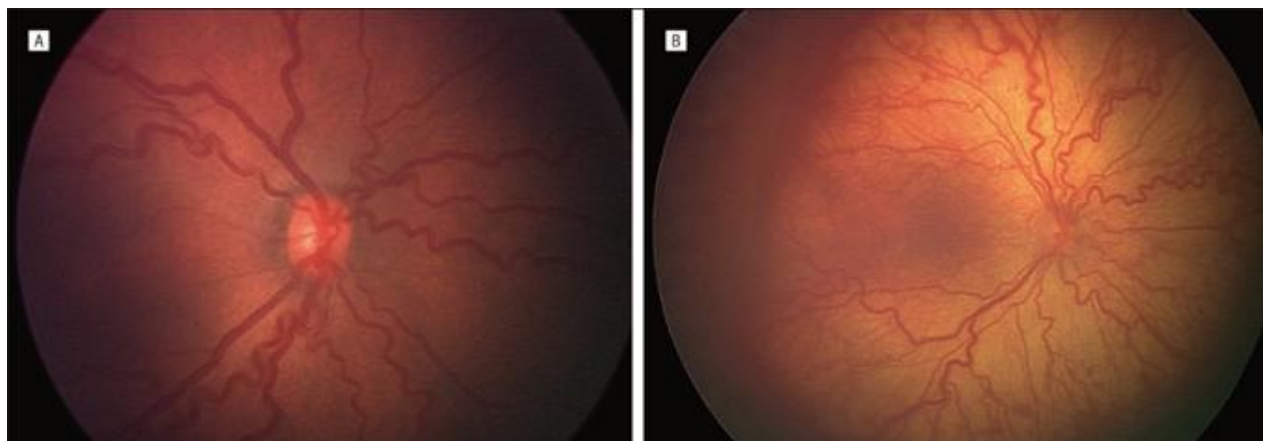
- Судаслаг бүрхүүлийн үрэвсэл/увейт
- Болрын цайлт
- Хоёрдогч глауком
- Нүдний алимны хатингаршил/субатрофи

ДНР-ийн байршлаар 3 бүсэд хуваана.



ДНР-ийн идэвхжлээр нь нэмэх өвчинг тодорхойлно.

Дутуу нярайн ретинопатийн аль ч үе шатанд торлогийн судсууд илэрхий өргөсч тахиралдсан, цус харвалт үүссэн богино хугацаанд даамжирч байвал нэмэх/плюс/өвчин гэнэ. (Зураг 7)



Зураг 7. Нэмэх өвчин

В.2 Ерөнхий болон бодит үзлэг багажийн шинжилгээ

1. Ерөнхий биеийн үзлэг
2. Нүдний үзлэг
3. Багажийн шинжилгээ
4. урвуу офтальмоскоп
5. Нүдний ЭХО
6. Нүдний угийн зураг авах FORUS, RETCAM

Дутуу нярайн ретинопатийн скрининг хийхдээ нүдний уг шинжлэхийн өмнө хүүхэн хараа өргөсгөх (tropicamide 0.8% ба phenylephrine 5%-5 мл) хавсарсан дусаалгыг үзлэг хийхээс 30-40 минутын өмнө 10-15 минутын зайтай хоёр удаа нүдэнд дусааж хүүхэн харааг өргөсгөнө.

Үзлэг хийхийн өмнө нүдэнд мэдээ алдуулах (proparacaine hydrochloride 0.5%-5 мл) дусаалга 1 удаа дусаана.

Шууд бус офтальмоскопи болон 20, 28, 30D линз, склер дарагч, зовхи тэлэгч хэрэглэн нүдний уг шинжилнэ. Шаардлагатай тохиолдолд нэмэлт шинжилгээ болох нүдний ЭХО болон RETCAM, FORUS-аар нүдний угийн зургийг авна.

FORUS ба RETCAM-аар нүдний угийн зураг авах

FORUS ба RETCAM нь торлог бүрхүүлийг өргөн талбайд харж зураг авдаг аппарат юм. Дижитал дүрсийг ашиглан урт хугацааны эмнэлзүйн явц, үр дүнг хянах, үнэлэх, баримтжуулахад хэрэглэдэг.

Нүдний угийн зураг авах заалт:

- Нүдний угийн эмгэгийг илрүүлж, оношлох
- Зураг авч баримтжуулах
- Давтан үзлэгээр харьцуулан дүгнэх
- Эмчилгээний төрөл боловсруулах

Нүдний угийн зураг авах эсрэг заалт:

Хүүхдийн биеийн байдал маш хүнд үед нүдний угийн зураг авахгүй.

В.2.1 Дурьдатгал/анамнез/

• Жирэмсний явцад эх барихын ужиг өгүүлэмж, эрхтэн тогтолцооны эмгэгүүд байсан эсэх

- Жирэмсэн үед ургийн хүчилтөрөгчийн дутагдалд хүргэх эмгэг байсан эсэх
- Нярайн төрөлтийн явц
- Нярайн тээлтийн нас, жин, одоогийн нас, олон ураг байсан эсэх
- Төрсний дараа нэмэлт хүчилтөрөгч эмчилгээ хийгдсэн эсэх болон бусад

В.2.2 Бодит үзлэг

Нүдний үзлэгт:

Нүдний уг шинжлэх

Нүдний угийн зураг авах

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

- Солонгын судсууд тодрох,
- Хүүхэн харааны өргөсөлт муудах
- Шилэнцэр бүдэгших
- Давхаргын лентис
- Нэмэх өвчин илэрсэн тохиолдолд эмчилгээг яаралтай шийдвэрлэх.

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ : Шаардлагагүй

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

- Урвуу офтальмоскоп
- Нүдний ЭХО
- Нүдний угийн зураг авах FORUS, RETCAM

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

Эхэн үед хүүхэн харааны өргөсөлт, судасжилт, шилэнцэрийн бүдэгшил, нүдний угийн өөрчлөлтийг илрүүлэх хүндэрсэн тохиолдолд нистагм, хялар, хүүхэн хараа цайх шинжүүд илэрнэ.

В.2.7 Ялган оношлогоо

Дутуу нярайн ретинопатийг дараах өвчнүүдээс ялган оношилно.

- Ретинобластом
- Анхдагч шилэнцэрийн гиперплази
- Удамшлын шүүдэст торлог шилэнцрийн эмгэг
- Төрөлхийн болрын цайлт
- Норрисийн өвчин

Ретинобластомын үед нүд хэмжээгээр томорно. КТГ болон ЭХО шинжилгээгээр нүдний доторх кальцификаци илрэх нь ретинобластомын үед илрэх гол шинж юм. Анхдагч шилэнцэрийн гиперплазийн үед торлогийн хууралт үүсэх боловч голдуу нэг нүдэнд тохиолдох ба микрофтальм, болрын цайлттай хавсарна. Удамшлын шүүдэст торлог шилэнцрийн эмгэг генийн эмгэгийн үед торлогийн судасны өөрчлөлт үүсдэг.

Гэхдээ гүйцэд нярайд тохиолдоно. Төрөлхийн болрын цайлтын үед болрын цайлтын хэлбэрээс хамаарна. Нүдний уг хэвийн байна.

Норрисийн өвчний үед микроцефали, дүлий, мэдрэлийн гаралтай өвдөлт хавсардаг. Хоёр нүдэнд торлогийн хууралт үүснэ.

Удамшлын шүүдэст торлог шилэнцрийн эмгэг буюу Bloch–Siemens синдром нь генетикийн өвчин бөгөөд арьс, үс, шүд болон төв мэдрэлийн өөрчлөлттэй хавсардаг ховор тохиолдох эмгэг. Арьс цайх, эмгэг хэлбэрийн шүд, хумсанд дистрофи өөрчлөлт үүсдэг. Зарим өвчтөнд торлогийн гаж судсууд торлогийн хууралт үүсдэг. Мөн торлогийн төрөлхийн эмгэгүүд болох харааны мэдрэлийн гаж хөгжил, колобом, торлогийн колобом, харааны мэдрэлийн миелинизацийн үед цагаан рефлекс үүсч болно гэдгийг санаж байх хэрэгтэй.

В.3. Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах аргазүй

ДНР илэрсэн нярайг нүдний эмч өвчний үе шатаас хамаарч графикийн дагуу хянана.

ДНР-ийн үе шат, байрлал, идэвхжлээр эрэмбэлэн, хянах хугацааг хүснэгтээр харуулбал

Бүсээр	Үе шатаар	Хянах хугацаа
Бүс 1	Бүрэн гүйцээгүй торлог	1-2 долоо хоног
	1 юмуу 2	1-2 долоо хоног
	Эдгэрч байгаа ДНР	1-2 долоо хоног
Бүс 2	Бүрэн гүйцээгүй торлог	2-3 долоо хоног
	1	2 долоо хоног
	2	1-2 долоо хоног
	3	1 долоо хоног эсвэл түүнээс дотогш
	Эдгэрч байгаа ДНР	1-2 долоо хоног
Бүс 3	1 юмуу 2	2-3 долоо хоног
	Эдгэрч байгаа ДНР	2-3 долоо хоног

Эмчилгээ хийгдсэн ДНР–ийг 2 нас хүртэл эсвэл:

- өндөр хол хараат /-6,00 Д ба дээш /
- торлог, шилэнцэрийн хүндрэл /торлогийн хууралт, шилэнцэрийн цус харвалт/ тохиолдолд насанд хүртэл хянагдана.

В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Лабораторийн шинжилгээ шаардлагагүй тул нярайн эмчийн хяналтад шийдвэрлэнэ.

В.5 Эмчилгээ

Эмчилгээний алгоритм

1. Шилэнцэрт тариа хийх эмчилгээ
2. Торлогийн лазер эмчилгээ
3. Мэс заслын эмчилгээ

Эмчилгээ хийх заалтууд

Бүс 1	Плюс-	Үе шат 1	хянах
		Үе шат 2	хянах
		Үе шат 3	эмчлэх
	Плюс+	Үе шат 1	эмчлэх
		Үе шат 2	эмчлэх
		Үе шат 3	эмчлэх
Бүс 2	Плюс-	Үе шат 1	хянах
		Үе шат 2	хянах
		Үе шат 3	хянах
	Плюс+	Үе шат 1	эмчлэх
		Үе шат 2	эмчлэх
		Үе шат 3	эмчлэх

ДНР-ийн хоруу явцтай хэлбэрийн үед эмчилгээг 72 цагийн дотор шийдвэрлэнэ.

В.5.1 Шилэнцэрт тариа тарих эмчилгээ

Нярайг өлгийдөн орон дээр хэвтүүлж, нүдэнд мэдээ алдуулагч 2 удаа дусааж /proparacaine hydrochloride 0.5%-5 мл, alcaini 1%-5 мл/талбайг ариутган зовхи тэлэгч тавьсны дараа повидон иодын 3%-5 мл-ийн уусмал нүдэнд 2 удаа дусаан, лимбээс 1.0 мм зайд 30G зүүг хэрэглэн шилэнцэрт тарих бөгөөд болор хатгахаас сэргийлж зүүг бага зэрэг арагш чиглүүлэн оруулна.

Шилэнцэрт хийх тариа

- Авастин/bevacizumab /avastin/
- Луцентис/ranibizumab/lucentis/

Эрт үеийн шилэнцэрийн тарианы хүндрэл:

- Нүдний идээт үрэвсэл/Эндофталмит
- Судаслаг бүрхүүлийн үрэвсэл/Увеит
- Шилэнцэрийн үрэвсэл
- Торлогийн хуурал
- Торлогийн бүрхүүлийн урагдал
- Нүдний даралт ихсэх
- Шилэнцэрт цус хурах
- Торлогт цус хурах
- Салстанд цус хурах
- Болрын бүрхүүл хальс гэмтэх, болор цайх

В.5.2 Торлогийн лазер эмчилгээ

Ерөнхий мэдээ алдуулалтын дор 810 нм Diode ба 536 нм Green лазерийн туяаг эмгэг судасны ургалтыг зогсоох зорилгоор торлогийн судасгүй бүсэд хийнэ.

Лазер эмчилгээ хийх боломжгүй харьцангуй заалт:

- ДНР-ийн төвийн хоруу явцтай хэлбэр
- Солонгон бүрхүүлд шинээр судсууд ургах ба хөшингө (хүүхэн хараа эмээр өргөсөхгүй)
- ДНР-ийн төв хэсэг буюу 1-р бүсийг хамарсан тохиолдол

Лазер эмчилгээний хүндрэл:

- Эвэрлэгийн түлэгдэл
- Солонгон бүрхүүлийн түлэгдэл
- Болрын цайлт
- Цус харвалт /өмнө камерын, торлогийн, шилэнцэрийн/
- Нүдний даралт ихсэх
- Торлогийн хуурал, урагдал

Давтан эмчилгээ

Лазерын мэс заслын дараах 7-14 хоногт нүдний угийг шинжилж нэмэлт лазер эсвэл тариа хийж болно. Шилэнцэрт тариа хийсний дараа эмнэлзүйн шинжээс хамаарч 14-21 хоногийн дараа давтан тариа эсвэл лазер эмчилгээг шийдвэрлэнэ.

В.5.3 Торлог шилэнцэрийн мэс засал

ДНР-ийн 4 ба 5-р үе шатанд торлог бүрэн ба бүрэн бус ховхорсон үед торлог шилэнцэрийн мэс засал хийгддэг.

Бие махбодийн талаас гарах хүндрэл:

- Амьсгал, зүрх зогсох

Мэс заслын дараах хүндрэл

- Торлогийн гэмтэл
- Нистагм
- Болрын цайлт
- Харааны мэдрэлийн хатингаршил
- Торлогийн хууралт
- Холын харалган
- Мохос хараа
- Хоер нүдний хугарлын гажиг зөрүүтэй байх
- Хугарлын гажиг
- Хялар
- Торлогийн сорвижилт
- Харааны талбай багасах
- Өнгөний харааны алдагдал ялангуяа шар, цэнхэр өнгөний
- Ямар нэгэн эмгэг өөрчлөлт байхгүй хэрнээ хараа муу байх

Өмнөд хэсгийн өөрчлөлтүүд:

- Туузан эвэрлэгийн эмгэг
- Эвэрлэгийн хаван
- Өмнө хорго гүехэн болох
- Нүдний дотоод даралт багасах
- Нүдний дотоод даралт ихсэх
- Солонгон бүрхүүлийн атрофи
- Солонгон бүрхүүл гадагш эргэх

Г. ХЯНАЛТ

Бүсээр	Үе шатаар	Хянах хугацаа
Бүс 1	Бүрэн гүйцээгүй торлог	1-2 долоо хоног
	1 юмуу 2	1-2 долоо хоног
	Эдгэрч байгаа ДНР	1-2 долоо хоног
Бүс 2	Бүрэн гүйцээгүй торлог	2-3 долоо хоног
	1	2 долоо хоног
	2	1-2 долоо хоног
	3	1 долоо хоног эсвэл түүнээс дотогш
	Эдгэрч байгаа ДНР	1-2 долоо хоног
Бүс 3	1 юмуу 2	2-3 долоо хоног
	Эдгэрч байгаа ДНР	2-3 долоо хоног

Эмчилгээ хийгдсэн ДНР-ийг 2 нас хүртэл эсвэл өндөр хол хараат /-6,00 Д ба дээш/ торлог, шилэнцэрийн хүндрэл /торлогийн хууралт, шилэнцэрийн цус харвалт./тохиолдолд насанд хүртэл хянагдана.

Дутуу нярайн торлогийн эмгэгийн үед лазер эмчилгээ хийх зөвшөөрлийн хуудас

Нэр: _____ Нас: _____ Хүйс: Эм / Эр

Өвчний түүхийн No: _____ Огноо: _____

Би миний хүүхдийн нэг (хоёр) нүд дутуу нярайн торлогийн эмгэгээр өвдөж, яаралтай торлогийн лазер фотокоагуляци эмчилгээ хийлгэх шаардлагатай байгаа тухай мэдээллийг өөрийн төрөлх хэл дээр тайлбарлуулж авсан.

Дутуу нярайн торлогийн эмгэг нь хараа алдах хүндрэлд хүргэдэг, яаралтай лазер эмчилгээ хийлгэх шаардлагатай эмгэг гэдгийг мөн лазер ажилбар хийх зарчим, түүний сөрөг нөлөө, эрсдлүүдийн талаар мэдээллийг надад ойлгомжтой тайлбарлаж өгсөн. Өвчний хүндийн зэрэг ба эмчилгээнд өгөх хариу урвалаас шалтгаалан нэмэлтээр дахин лазер эмчилгээ хийх шаардлагатай байж болох талаар би ойлгож байна. Хэдийгээр лазер эмчилгээ хийсэн ч зарим тохиолдолд энэ өвчин нь даамжирч, харааны бэрхшээлтэй болох, хараа алдах үр дагавартай байх магадлалтай. Цаашид мэс засал хийх шаардлагатай болохоос гадна мэс засал эмчилгээ үр дүн өгөхгүй байх магадлалтай гэдгийг би ойлгож байна.

Би энэхүү зөвшөөрлийн хуудсын ач холбогдлыг бүрэн ойлгож, хүүхдийнхээ баруун/ зүүн нүдэнд торлогийн лазер фотокоагуляци эмчилгээ хийхийг зөвшөөрч байна.

Өвчтний/эцэг, эхийн/асран хамгаалагчийн гарын үсэг/Хурууны дардас: _____

Нэр: _____ Өвчтний хэн болох _____

Огноо: _____

Эмчийн мэдэгдэл

Би хийгдэх ажилбарын мөн чанар, үр дагаврыг тайлбарлаж, тухайн өвчтөнд онцгойлон тохиолдох эрсдлүүдийг танилцуулав.

Би өвчтөнд асуулт тавих боломж олгож, асуултанд хариулсан болно.

Эмчийн гарын үсэг: _____

Эмчийн нэр: _____ Огноо: _____

Гэрч

Гарын үсэг: _____

Нэр: _____ Огноо: _____

**Дутуу нярайн торлогийн эмгэгийн үед шилэнцэрийн тариа хийх
зөвшөөрлийн хуудас**

- Бевацизумаб (Авастин)
- Ранибизумаб /Луцентис/

Нэр: _____ Нас: _____ Хүйс: Эм / Эр

Өвчний түүхийн No: _____ Огноо: _____

Би _____ хүүхдийнхээ Баруун/Зүүн/Хоёр
нүдэнд шилэнцрийн тариа хийлгэхийг зөвшөөрч байна. Би эмийн мөн чанар,
шилэнцэрийн тариа хийх ажилбарын эрсдэл ба давуу талуудын талаар бүрэн
мэдээлэл авсан. Би нүдний идээт үрэвсэл, салсын дор ба шилэнцэрийн цус хуралт,
торлог хууралт, нүдний даралт, болрын цайлт, эвэрлэг цайх гэх мэт ховор тохиолддог
хүндрэлүүдийн тухай мэдээллийг авсан.

Эцгийн гарын үсэг ба Нэр: _____

Эхийн гарын үсэг ба Нэр: _____

Нүдний эмчийн Гарын үсэг ба Тамга: _____

Огноо: _____

Ном зүй

1. Orbis's ROP Road Map
2. Litch A, Robb-McCord J, Kak L. Do No Harm Technical Briefs. Every preemie-SCALE project. <https://www.everypreemie.org/donoharmbriefs/>. 2017
3. Gilbert C. Retinopathy of prematurity: a global perspective of the epidemics, population of babies at risk and implications for control. *Early Hum Dev*. 2008;84:77–82.
4. Gilbert C, Fielder A, Gordillo L, Quinn G, Semiglia R, Visintin P, et al. Characteristics of infants with severe retinopathy of prematurity in countries with low, moderate, and high levels of development: implications for screening programs. *Pediatrics*. 2005;115:e518–25.
5. Ч. Цэнгэлмаа, М. Алтанхүү, М. Шамсия, Д. Нарантунгалаг, Б. Батцэцэг, Г. Булгантамир. Дутуу нярайн ретинопатийн оношилгоо, эмчилгээний удирдамж. Улаанбаатар, 2013 он
6. Olson BA,^{1,2*} Tsengelmaa Chuluunbat MD,^{3*} Emily Cole MD MPH¹, Karyn E. Jonas MSN,¹ Munkhuu Bayalag MD,³ Chimgee Chuluunkhuu MD,⁴ Nita Valikodath MD,¹ D. Hunter Cherwek MD,⁴ Nathan Congdon MD, MPH,^{4,9,10} Leslie D. MacKeen BSc,⁵ Joelle Hallak PhD,¹ Vivien Yap MD,⁶ Susan Ostmo MSc,⁷ Wei Chi Wu MD,⁸ J. Peter Campbell MD MPH,⁷ Michael F. Chiang MD,⁷ R.V. Paul Chan Development of screening criteria for retinopathy of prematurity in Ulaanbaatar, Mongolia *Journal of Pediatric Ophthalmology and Strabismus* (IF 1.100) Pub Date : 2020-09-01 , DOI: [10.3928/01913913-20200804-01](https://doi.org/10.3928/01913913-20200804-01)
7. Tala Al-Khaled; Nita Valikodath; Emily Cole; Sanyam Bajimaya; Sagun KC; Tsengelmaa Chuluunbat; Karyn Jonas; Chimgee Chuluunkhuu; Leslie D. MacKeen; Susan Ostmo; Wei-Chi Wu; Praveer Singh; Jayashree Kalpathy-Cramer; Michael F Chiang; J. Peter Campbell; Robison Vernon Paul Chan Evaluation of an artificial intelligence system (i-rop dl) for retinopathy of prematurity screening in Nepal and Mongolia *Investigative ophthalmology & visual science* june 2021, vol.62, 3269. Doi:
8. Ч. Цэнгэлмаа,¹ Н.Отгонсүрэн,¹ Б.Батцэцэг,¹ Д.Нарантунгалаг,¹ Г.Булгантамир,¹ С.Өнөрсайхан,¹ Г.Нансалмаа,¹ М.Шамсия,¹ Ч.Наранцэцэг,¹ С.Чимгээ,¹ С.Энхтуяа,¹ Ц. Алтантуяа,¹ М. Алтанхүү,¹ М. Баялаг,³ Wei-Chi Wu, ³R.V. Paul chan⁴ Монгол улс дах дутуу нярайн торлогийн эмгэгийн скрининг үзлэг ба эмчилгээг судалсан үр дүн Эх барих эмэгтэйчүүд судлал сэтгүүл, №02(28), 2020, Хуудас 2025-2033
9. Sola A, Chow L, Rogido M. Retinopathy of prematurity and oxygen therapy: a changing relationship. *AnPediatr (Barc.)* 2005;62:48–63.
10. Luz Gordillo, Ana Maria Villanueva and Graham E. Quinn. A practical method for reducing blindness due to retinopathy of prematurity in a developing country. *J. Perinat. Med.* 40 (2012) 577–582 • Copyright © by Walter de Gruyter • Berlin • Boston. DOI 10.1515/jpm-2011-0225
11. Blencowe H, Lawn JE, Vazquez T, Fielder A, Gilbert C. Beyond newborn survival paper 3. Preterm-associated visual impairment and estimates of retinopathy of prematurity at regional and global levels for 2010. *Pediatric Research* 2013; 74 Suppl 1:35-49.
12. Gilbert C, Fielder, Gordillo L, et al. Characteristics of Infants with Severe Retinopathy of Prematurity in Countries with Low, Moderate, and High Levels of Development: Implications for Screening Programs. *Pediatrics* 2005; 115:e518- 525.
13. Gilbert C. Fielder. Retinopathy of prematurity: a global perspective of the epidemics, population of babies at risk and implications for control. *Early Human Dev* 2008;84(2):77-82

14. Quinn, Graham E. "Retinopathy of prematurity blindness worldwide: phenotypes in the third epidemic" *Eye and brain* vol. 8 31-36. 19 May. 2016, doi:10.2147/EB.S94436
15. Courtright P, Hutchinson AK, Lewallen S. Visual impairment in children in middle- and lower-income countries. *Arch Dis Child*. 2011 Dec;96(12):1129-34.
16. Furtado JM, Lansingh VC, Carter MJ, Milanese MF, Peña BN, Gherzi HA, Bote PL, Nano ME, Silva JC. Causes of blindness and visual impairment in Latin America. *SurvOphthalmol*. 2012 Mar-Apr;57(2):149-77.
17. Arnesen L, Durán P, Silva J, Brumana L. A multi-country, cross-sectional observational study of retinopathy of prematurity in Latin America and the Caribbean. *Rev PanamSaludPublica*. 2016;39(6):322–29.
18. Gilbert C, Fielder A, Gordillo L, Quinn G, Semiglia R, Visintin P, et al. Characteristics of infants with severe retinopathy of pre- maturity in countries with low, moderate, and high levels of development: implica- tions for screening programs. *Pediatrics*. 2005;115(5):e518–25. Epub 2005 Apr 1.
19. Blencowe H, Lawn JE, Vazquez T, Fielder A, Gilbert C. Preterm-associated visual impairment and estimates of retinopathy of prematurity at regional and global levels for 2010. *Pediatric Research*. 2013;74(Suppl 1):35-49. doi:10.1038/pr.2013.205.
20. Limburg H, Gilbert C, Hon DN, Dung NC, Hoang TH. Prevalence and causes of blindness in children in Vietnam. *Ophthalmology*. 2012 Feb;119(2):355-61. doi: 10.1016/j.ophttha.2011.07.037. Epub 2011 Oct 27. PubMed PMID: 22035577
21. Jalali S, Matalia J, Hussain A, et al. Modification of screening criteria for retinopathy of prematurity in India and other middle-income countries. *Am J Ophthalmol* 2006;141(5):966–8.
22. *Annual statistics report from the National Center for Maternal and Child Health, 2015*
23. Rothschild MI, Russ R, Brennan KA, Williams CJ, Berrones D, Patel B, Martinez-Castellanos MA, Fernandes A, Hubbard III GB, Chan RP, Yang Z, Olsen TW, The Economic Model of Retinopathy of Prematurity (EcROP) Screening and Treatment: Mexico and the United States, *American Journal of Ophthalmology* (2016), doi: 10.1016/j.ajo.2016.04.014.
24. Villanueva Egan LA, Contreras Gutierrez AK, Pichardo Cuevas M, Rosales Lucio J.. Perfil epidemiológico del partoprematuro. *GinecolObstet Mex*. 2008; 76(9):542-548.
25. The World Bank. Databank, indicator: Birth rate (crude)/1000 people. Available at <http://data.worldbank.org/indicator/SP.DYN.CBRT.IN>. Accessed December 4, 2014.
26. CDC National Vital Statistics Reports. Births: Final Data for 2011. 2013; 62(1). Available at http://www.cdc.gov/nchs/data/nvsr/nvsr62/nvsr62_01_tables.pdf. Accessed December 4, 2014.
27. Rothschild MI, Russ R, Brennan KA, Williams CJ, Berrones D, Patel B, Martinez-Castellanos MA, Fernandes A, Hubbard III GB, Chan RP, Yang Z, Olsen TW, The Economic Model of Retinopathy of Prematurity (EcROP) Screening and Treatment: Mexico and the United States, *American Journal of Ophthalmology* (2016), doi: 10.1016/j.ajo.2016.04.014.
28. Hartnett ME, Lane RH. Effects of oxygen on the development and severity of retinopathy of prematurity. *Journal of AAPOS: the official publication of the American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus / American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. 2013;17(3):229-234.
29. Sola A, Chow L, Rogido M. [Retinopathy of prematurity and oxygen therapy: a changing relationship]. *An Pediatr (Barc)*. 2005 Jan;62(1):48-63. Review. Spanish.

30. Hernández M, Orduna C, Bosch V, Salinas R, Alcaráz JL, MarínJM. Retinopathy of prematurity in the Murcia region of Spain. Incidence and severity. Arch. Soc. Esp. Oftalmol. 2008; 83:423-8.
31. Quinn, G, Gilbert, C. Treating ROP: how and when. Community Eye Health Journal, Vol 30, No. 99 (2017). 11 Nov 2017.
32. Johnson M. Diagnósticos enfermeros, resultados e intervenciones: interrelaciones NANDA, NOC y NIC. 2ª ed. Madrid: Elsevier, 2006

2. ХҮҮХДИЙН БОЛРЫН ЦАЙЛТЫН ОНОШЛОГОО ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЗААВАР

А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Дэлхий дээр 1.5 сая хүүхэд сохор байгаагаас 1 сая хүүхэд нь Ази тивд амьдардаг. Мөн хөгжиж буй оронд хүүхдийн сохролын 10-40%-ийг болрын цайлтын шалтгаантай сохорол эзэлдэг.

А.1. Онош эсвэл хам шинж

Хүүхдийн болрын цайлт

А.2. Өвчний олон улсын 10-р ангилал

Q12.0 Хүүхдийн болрын цайлт

А.3. Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид дагаж мөрдөнө.

А.4. Зорилго, зорилт

Зайлсхийж болох сохорол сул хараанаас урдьчилан сэргийлэхийн тулд эрт илрүүлэх, оношлох, цаашид цаг алдалгүй эмчлэх, хүүхдийг хөгжлийн бэрхшээлтэй иргэн болохоос сэргийлэх зорилготой.

А.5. Тодорхойлолт

Болор хэвийн тунгалаг байдлаа алдан бүдэгшихийг болрын цайлт гэнэ.

А.6. Тархвар зүйн мэдээлэл

Хүүхдийн болрын цайлт гэдэг нь сэргийлж болох хүүхдийн сохролын гол шалтгааны нэг бөгөөд дэлхий дээр 200000 хүүхэд болрын цайлттай байгаа ба жил бүр 20000-40000 хүүхэд 2 нүдний болрын цайлттай төрдөг. М. Энхтуул нарын судалгаагаар (1995) хүүхдийн нүдний гэмтлийн 37.9 % -д болор гэмтэж, сул хараа болон сохорол үүссэн болохыг судалжээ. Т. Булган нар (2000) онд хүүхдийн сул хараа сохролын гол шалтгааныг бүтцийн ангилалаар нь судалж, 37.9%-г болрын өвчин, 17.2%-г торлогийн өвчин, 17.2%-г харааны мэдрэлийн эмгэг, 10,3 %-г төрөлхийн нүдний алимын эмгэг эзэлдэг болохыг тогтоосон. М.Шамсия нарын НУУР илрүүлэх шинжилгээг ашиглан хийсэн судалгаагаар (2024) төрөлхийн болрын цайлт 10 000-д 4.6 тохиолджээ.

А.7. Үндсэн ойлголт

Шалтгаан

- Удамшил
- Бодисын солилцооны
- Ургийн халдвар
- Гэмтэл
- Эмийн шалтгаан
- Туяаны нөлөө
- ДНР-ийн лазерын дараа
- Шалтгаан тодорхойгүй

Нэг нүдний :

- Гэмтлийн
- Арын лентоконус
- Өмнөд туйлын
- Үр хөврөлийн судасны үлдэгдэл
- Нүдний гаж хөгжил
- Шалтгаан тодорхойгүй

Хоёр нүдний

- Төрөлхийн
- Эмийн шалтгаант
- Бодисын солилцооны
- TORCH халдвар
- Шалтгаан тодорхойгүй

Бага сартай хүүхдүүд юм тогтож харахгүй байх, нүд нь чичирхийлэх, гялбалт ихтэй байх, хялар харах гэх мэт шинжээр илэрнэ.

Үүссэн насаар нь

- Төрөлхийн
- Олдмол

Нүдний бусад эмгэгтэй хавсрах нь

- Жижигхэн эвэрлэг /Microcornea
- Жижигхэн нүд /Microphthalmos
- Үр хөврөлийн судасны үлдэгдэл (ҮХСҮ)
- Солонгон бүрхүүл байхгүй байх/Aniridia
- Петерийн эмгэг/ Peter's -anomaly
- Нүдний даралт ихсэх өвчин/ Glaucoma

Болрын цайлтын морфолог

- Бөөмийн/ nuclear
- Үелсэн/ lamellar
- Болрыг бүхэлд нь хамарсан/ total

- Шимэгдсэн/membranous
- Арын бүрхүүл доорх/ posterior subcapsular
- Арын туйлын/posterior polar
- Өмнөд туйлын/anterior polar
- Арын лентиконус/ Posterior lenticonus
- Бусад

А.8. Өвчний тавилан

Болрын цайлтыг илрүүлсэн ба эмчилгээнд хамрагдсан хугацаанаас өвчний тавилан хамаарна. Төрөлхийн болрын цайлтыг төрснөөс хойш 2 сарын дотор мэс засал эмчилгээ хийж цайсан болрыг авахгүй бол нүдний алимны чичирхийлэл үүсч, сул хараатай болгодог.

А.9. Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

1. Хүүхдийн зайлсхийж болох сохрол сул харааг бууруулахад чухал ач холбогдолтой нярай ба сургуулийн өмнөх насны хүүхдийн дунд хийгдэх эрт илрүүлгийн үзлэг болох НУУР шинжилгээг төрөх эмнэлэг, өрхийн эмнэлэг, хүүхдийн эмч нар зайлшгүй хийдэг байх.

2. НУУР шинжилгээгээр сэжигтэй тохиолдол гарахад нүдний эмч рүү цаг алдалгүй илгээдэг байх.

3. Нүдний эрүүл ахуй ялангуяа зайлсхийж болох сохрол сул хараанд хүргэдэг эмгэгүүдийн талаар эцэг эхчүүд, анхан шатны эмнэлгүүд, боловсролын байгууллагуудад хэвлэл мэдээлэл ашиглан байнга сургалт, сурталчилгааг хийх.

4. НУУР илрүүлэх үзлэгийг нярайг төрөх тасгаас гарахын өмнө нярайн эмчид, 6-8 долоо хоногтойд өрхийн эмч ба хүүхдийн эмчид, цаашид 1 нас, 3 нас, 5 настайд нь нүдний эмчид үзүүлдэг байх.

А.10. Эрсдэлт хүчин зүйлс

Эхийн жирэмсэн үеийн тууралтат өвчнүүд, халууралт, хордлого, эмийн хэрэглээ, дутуу төрөлт, удамшил, гэмтэл гэх мэт

Б.УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах

- Нүдний эрүүл ахуй ялангуяа зайлсхийж болох сохрол сул хараанд хүргэдэг эмгэгүүдийн талаар эцэг эхчүүд, анхан шатны эмнэлгүүд, боловсролын байгууллагуудад хэвлэл мэдээлэл ашиглан байнга сургалт, сурталчилгааг хийх.

НУУР илрүүлэх үзлэгийг нярайд төрөх тасгаас гарахаас нь өмнө нярайн эмчид, 6-8 долоо хоногтойд өрхийн эмч болон хүүхдийн эмчид үзүүлсэн байх ба цаашид нүдний эмчид 1 нас, 3 нас, 5 настайдаа үзүүлдэг байх.

Б.2 Зорилтот бүлэг

Бүх шинэ төрсөн нярай, 2 сар хүртэлх бүх хүүхэд, 1 настай бүх хүүхэд , 3 болон 5 настай бүх хүүхдүүд

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Гүйцэд төрсөн нярай бүрийг төрөх эмнэлгээс гарахын өмнө ба 6-8 долоо хоногтойд нь НУУР илрүүлэх шинжилгээ хийх

Б.4 Эрт илрүүлгийн арга техник

Дээрх зорилтот бүлгийн хүүхдүүдэд НУУР шинжилгээг хийнэ. (НУУР шинжилгээ хийх удирдамжаас харах)

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Зовуурь

- Хараа муудах
- нистагм үүсэх
- хялар харах

Эмнэлзүйн ангилал

Нүдний болрын цайлтыг хамарсан нүдээр нь

- Нэг нүдний
- Хоёр нүдний гэж ангилсан

Үүссэн хугацаагаар нь

· Болрын төрөлхийн цайлт (Эцэг эхээс авсан асуумж дээр үндэслээд эхний 1 жилийн дотор үүссэн, мөхлөгийн, арын болон өмнөд туйлын, нүдний алимны чичирхийлсэн хөдөлгөөн хавсарсан (гормон эмчилгээ удаан хугацаагаар хэрэглээгүй байх)

- Болрын хөгжлийн цайлт (1 наснаас хойш үүссэн) гэж ангилдаг.

Эмнэлзүйн хэлбэр:

- Эрхтэн тогтолцооны эмгэг хавсраагүй.
- Болрын цайлт нүдний бусад гаж хөгжилтэй хавсарсан Үүнд: солонгон бүрхүүл, судаслаг бүрхүүл, болор, харааны мэдрэлийн колобом, төрөлхийн жижиг эвэрлэг, төрөлхийн жижиг нүд, нүдний өмнөд хэсгийн дутуу хөгжил, ҮХСҮ, харааны мэдрэлийн хатингаршил, зовхины буулт гэх мэт эмгэгүүд хамаарна.
- Болрын цайлт нүд болон эрхтэн тогтолцооны эмгэгтэй хавсарсан. Үүнд: гидроцефали буюу тархины усжилт, микроцефали, тархины бусад гаж хөгжлүүд, бусад эрхтэн тогтолцооны гажиг, хам шинжүүд орох ба эдгээр онош нь хүүхдийн эмчийн үзлэгээр батлагдсан бол хавсарсан эмгэгт хамаарна.¹⁸

Шалтгаан

- Удамшлын
- Бодисын солилцооны
- Ургийн халдвар
- Гэмтэл
- Эмийн шалтгаант
- Туяаны нөлөө
- ДНР-ийн лазер, шилэнцэрийн тарианы дараа
- Шалтгаан тодорхойгүй

В.2. Ерөнхий болон бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

В.2.1 Анамнез

• Жирэмсний явцад эх барихын ужиг анамнез, эрхтэн тогтолцооны эмгэгүүд, халуурч байсан эсэх, тууралтат өвчин, халдварт өвчнөөр өвдсөн эсэх, жирэмсний хордлого, хэрэглэсэн эм тариа

- Нярайн төрөлтийн явц
- Нярайн тээлтийн нас, жин, одоогийн нас, олон ураг байсан эсэх
- Нүдний талаас удамшлын өвчин байгаа эсэх

В.2.1. Бодит үзлэг

Өмнөд хэсгийг шинжлэх: Завсарт лампын тусламжтайгаар нүдний өмнө хэсгийн шинжилгээг хийнэ. Болрын цайлтын хэлбэрийг тогтооно.

Нүдний даралт: АйКэйр/ICare, Тонопен/tonopen, Перкин/Perkin гэх мэт зөөврийн тонометрын тусламжтайгаар нүдний даралтыг хэмжинэ. Хэрэв бага насны хүүхэд бол унтуулгын явцад шалгана.

Хэрэглэгдэх зүйлс

Шууд болон шууд бус офтальмоскопи
Завсарт ламп, Нүдний ЭХО, нүдний даралт хэмжигч,

Нүдний уг

Хэрэв уг харагдаж байвал нүдний угийг үнэлнэ. Үзлэг хийхийн өмнө нүдэнд мэдээ алдуулах дусаалга пропаракайн гидрохлорид 0.5%-ийн 5 мл дусаалганаас 1 удаа дусаасны дараа тропикамид 0.8%, фенилнеприн 5%-ийн 5мл холимог дусаалгыг 10-15 минутын зайтай хоёр удаа нүдэнд дусааж 30-40 минутын дараа үзнэ.

Нүдний хэт авиан шинжилгээ

Нүдний уг харагдахгүй бол нүдний хэт авиан шинжилгээ хийнэ. Эцэг эх ах дүүг нь мөн завсарт лампаар үзэж болрын цайлт байгаа эсэхийг нягтална.

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

Төрөлхийн болрын цайлттай хүүхэд хэрэв 2 нүдний болрын цайлт бол 6-8 долоо хоногийн дотор, 1 нүдний бол 4-6 долоо хоног дотор мэс засалд орно

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ

- Цусан дахь сахар үзэх
- Цусан дахь сахар багасах- дутуу төрсөн, оюуны хөгжлийн бэрхшээлтэй, нүдний үечилсэн болрын цайлт
- Цусан дахь сахар ихсэх- бүрхүүл доорх болрын цайлт
- Цусан дахь Са,Р- микроэлементүүд үзэх
- TORCH- токсоплазмоз, улаанууд, цитомегаловирус, герпис вирусийн эсрэг үүссэн эсрэг биеийг тодорхойлох

В.2.5 Багажийн шинжилгээнүүд

Нүдний ЭХО, офтальмоскоп, завсарт ламп, нүдний даралт хэмжигч, кератометр

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

НУУР шинжилгээгээр 2 нүдний улаан рефлекс

-хоёр өөр байх

-огт байхгүй байх

Завсарт лампаар болрын цайлтын морфолог тодорхойлох

Нүдний А Б ЭХО-гоор торлог шилэнцрийн эмгэгтэй хавсарсан эсэх

Хүүхдийн эмчийн үзлэгээр бусад эрхтэн тогтолцооны эмгэг хавсарсан эсэхийг үгүйсгэх

В.2.7 Ялган оношлогоо

- Ретинобластом
- Үр хөврөлийн судасны үлдэгдэл
- Удамшлын шүүдэст торлог шилэнцрийн эмгэг
- Дутуу нярайн ретинопати
- Норрисийн өвчин

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах арга зүй

Нярай, хүүхдийн эмч, удамзүйн эмчид хандах

В.3.1 Лабораторын шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах алгоритм

Цусны шинжилгээ өөрчлөлттэй → нярайн эмчид

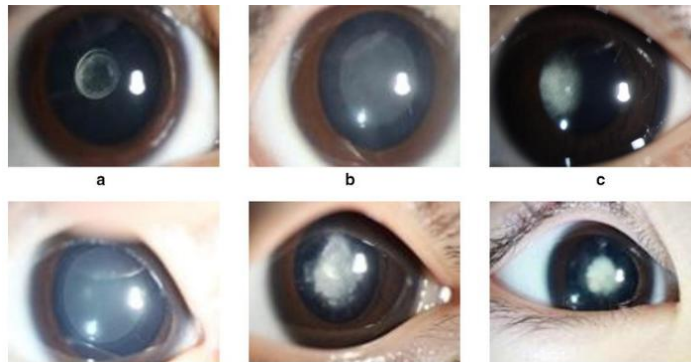
Мэдрэлийн эмгэг хавсарсан → мэдрэлийн эмч,

Хам шинжүүд (Даун синдром) → зүрх судасны эмч, сонсголын эмч, дотоод шүүрлийн эмч, удамзүйн эмч

В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах алгоритм

Багажийн шинжилгээгээр болрын цайлт батлагдсан бол мэс засалд орно

В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ



- a. Арын лентиконус
- в. Үелсэн
- с. Арын брхүүлийн цайлт
- d. Үелсэн
- е. Бөөмийн
- f. Бөөмийн

В.5 Эмчилгээ

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ

Болрын цайлтыг эмчлэх эмийн бус эмчилгээ нь мэс засал байна.

В.5.2 Эмийн эмчилгээ

Болрын цайлтыг эмчлэх эмийн эмчилгээ байхгүй

В.5.3 Мэс засал эмчилгээ

Мэс заслын заалт

- Хэрэв мэдээгүйжүүлэгийн эмч зөвшөөрсөн бол: 2 нүдний болрын цайлтыг 6-8 долоо хоногийн дотор, 1 нүдний болрын цайлтыг 6 долоо хоногийн
- Болрын цайлт $3\text{мм} \leq$, харааны тэнхлэгийг хаасан
- Нүдний угийн рефлекс бүдэг
- Хэрэв 2 нүдний болрын цайлт бол 2 дахь нүдний болрын мэс заслыг 7-14 хоногийн дотор хийнэ.
- Хэрэв ерөнхий мэдээгүйжүүлгийн талаас хүндрэл өгөх эрсдэлтэй гэж үзвэл эцэг эх нь зөвшөөрсөн тохиолдолд 2 нүдний мэс заслыг нэг зэрэг хийх ба 2 нүдэнд тус тусдаа багажаар орно.

Мэс засал хийх хойшлуулашгүй заалт:

1. Төрөлхийн болрын цайлттай, 2 сартайгаас өмнө үүссэн болрын цайлт
2. Биеийн ерөнхий талаас туйлын заалт байхгүй тохиолдолд нистагм үүсэхээс нь өмнө болрын мэс засал хийнэ.

Хэрэв 2 дахь нүдний мэс засал 14 хоногоос илүү хугацаагаар хойшлогдон мохос хараа үүсгэх эрсдэлтэй бол туйлын заалт байхгүй тохиолдолд

Мэс заслын эмчилгээ

Эцэг эх, асран хамгаалагчид мэс заслын эмчилгээний тухай танилцуулж, зөвшөөрөл авсан байна.

1. Ерөнхий мэдээ алдуулалт дор нүдийг шинжлэх– мэс заслын өмнө хийгдэх боломжгүй бол нүдний уртыг хэмжиж, нүдний даралтыг хэмжиж, нүдний угийг шалгана.

2. Мэс заслын өрөөнд шаардлагатай шинжилгээний багажууд: тонопен, Перкины тонометр, А Б эхо, гониолинз, шууд бус офтальмоскоп, 20 Д, 28Д, 30Д линз, зөөврийн завсарт ламп, ретиноскоп, реткам

В.5.4 Эмчилгээний алгоритм

Мэс заслын төрлийг доорх бүдүүвч зургаар үзүүлэв.



YAG лазерын мэс засал хийлгэх боломжгүй гэдэг нь хоёр нүдний нистагмтай, оюуны хөгжлийн бэрхшээлтэй, нэг нүдний маш муу фиксацитай гэх мэт тохиолдлуудыг хэлнэ.

Мэс засалд хэрэгцээт зүйлс

1. Эмийн төрлүүд: Хүүхэн хараа тэлэгч эмүүд атропин 1%, фенилэфрин тропикамидын холимог, тропикамид 1% , Рингенийн уусмал 500 мл, адреналин 1 мл, болрын капсул будагч хөх будаг, хүнд болон хөнгөн вискоэластик, дексаметазон -4 мг-1мл, цефазолин 1,0-флаконт, 5 % повидон-иодын нүдний дусаалга

2. Мэс заслын утасууд: 6/0 , 8/0 викрил, 10/0 нейлон утас, 10/0 викрил

3. Багажууд: Зовхи тэлэгч, салстын хайч, салст болон эвэрлэгийн пинцет, капсул нээгч пинцет, витректор, аспирац болон ирригацийн хошуу, ваннасын хайч, зүү баригч, цус тогтоогч (каутер), канюлюуд

4. Хутгууд: кератом, кресцент, торлогийн хутга (MVR)

Мэс заслын өмнө

Нулимсны замын бөглөрөлттэй бол- хүүхдийн насыг үл харгалзан нулимсны замыг ерөнхий мэдээ алдуулалттай сэтгэж, амжилттай болсон тохиолдолд болрын мэс заслыг 7-14 хоногийн дараа хийнэ.

Зовхи болон салстын үрэвсэл байгаа эсэхийг шалгах- үрэвслийг эмчилснээс 7-14 хоногийн дараа болрын мэс заслыг хийнэ.

Хүүхдийн ба мэдээгүйжүүлгийн эмчийн үзлэг- (шаардлагатай бол зүрх судасны эмч, сонсголын эмч, удамзүйн эмчид үзүүлнэ.

Мэс засалд орохоос 1-2 хоногийн өмнө тасагт хэвтүүлэн, хэсэг газрын антибиотикийн (офлакксин 0,3%) -н дусаалга 1 дуслаар өдөрт 4 удаа дусаана.

Хүүхэн хараа өргөсгөж мэс засалд бэлтгэх зорилгоор мэс заслаас 30 минутаас 1 цагийн өмнө атропин 1%, фенилэфрин 2.5-10% тропикамид 0.5-1.0% ын холимог, тропикамид 1% дусаалгын аль нэгийг дусаана.

Мэс заслын явц

- Ерөнхий мэдээ алдуулалт дор мэс заслын талбайг ариутгах
- Салстад 5% повидон-иодын уусмал 1 дуслаар 1 дусаах
- Зовхи тэлэгч тавин, шаардлагатай бол алимыг 12 цагт бэхлэх
- 10 ба 14 цагт хажуугийн эвэрлэгийн зүслэг хийх
- Өмнөд камерт будагч хийн бүрхүүлийг будах
- Өмнөд камерт хүнд эсвэл хөнгөн вискоэластикийн аль нэгийг хийж өмнө камер хэлбэржүүлэх
- Өмнөд капсулд капсулорексис хийх
- Боломжтой бол гидродиссекц хийх
- Болрыг соруулах
- Хэрэв заалттай бол арын капсулд капсулорексис хийж, шилэнцрийн өмнөд хэсэгт витректоми хийнэ.
- Өмнөд камерын вискоэластикийг угааж гаргана.
- Эвэрлэгийн шархыг 10/0 викрил эсвэл нейлон утсаар зангилаат оёдлоор хаана.
- Салстын хөндийд 5 %-н повидоны уусмал дусаах
- Салстад дексаметазон 0,3 мл, цефазолин 0,3 мл тус тус тарина.
- Хамгаалалттай боолт хийнэ

Мэс заслын хүндрэл

- Арын капсулын бүдэгшил
- Хоёрдогч мембран
- Нүдний даралт ихсэх
- Торлогийн хууралт
- Эндофталмит
- Мэс заслын дараах үрэвсэл

- Өмнөд хоргын болон шилэнцрийн цус хуралт
- Шар толбоны хаван
- Эвэрлэгийн хаван
- Хүүхэн харааны өөрчлөлт

Мэс заслын дараах удирдамж

Хэсэг газрын стероид эмчилгээ –Мэс заслын дараах эхний 7 хоногт, тобродекс 1 дуслаар 1 цагаар эсвэл моксип 0,3% -1 дуслаар 5 удаа , преднизолон -1 дуслаар 1 цагийн зайтай

Дараагийн 8 дахь хоногоос преднизолон 1 % дусаалгыг өдөрт 1 дуслаар 8 удаа өдөрт 1 дуслаар 6 удаа өдөрт 1 дуслаар 4 удаа өдөрт 1 дуслаар 3 удаа өдөрт 1 дуслаар 2 удаа өдөрт 1 дуслаар 1 удаа гэх мэтээр тус бүр долоо хоног тутам бууруулах тунгаар 6-8 долоо хоног хэрэглэнэ.

Хэсэг газрын антибиотик эмчилгээ -7-14 хоног. Үүнд: офлоксацин 0,3%, моксип 0,3% аль нэгийг дусаах

Хүүхэн хараа өргөсгөгч 7-14 хоног-тропикамид ба фенилэфирины холимог дусаалга 5 минутын зайтай 2 удаа өдөрт 1-2 удаа дусаах эсвэл атропин 0,5% дусаалга 1 удаа өдөрт 1-2 удаа дусаах

Шаардлагатай бол стероид схемээр уулгах- Преднизолон 0.5-1мг/кг аар тооцож тунг бууруулан уулгах

8.2.1 Мэс заслын дараах харааны нөхөн сэргээх эмчилгээ

В.6. Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

Болрын мэс заслын дараах хяналт 3-р шатлалын эмнэлэгт хийгдэнэ

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Хугарлын гажигийг засах - Мэс заслаас 7-14 хоногийн дараа рефракц үзэн шаардлагатай бол шилээр эсвэл контакт линзээр хугарлын гажгийг засч өгнө.

- Хэрэв 2 нүд болоргүй байвал - Өндөр нэмэх шил рефракцаас хамаарна) 3 нас хүртэл нэг хараат, 3 наснаас дээш хоёр хараат шил
- Нэг талынх байвал өндөр нэмэх шил, боломжтой бол контакт линз

Мэс заслын дараах хяналт:

Хэрэв амбулаторийн нөхцөлд хийх боломжгүй бол ерөнхий мэдээ алдуулалттай хийнэ.

- Мэс заслын дараах эхний 1 долоо хоног
- 1 сарын дараа

- 3-6 сар тутам 2 нас хүртэл
- 6 сар тутам 6 нас хүртэл цаашид жилд 1 удаа үзнэ.

Энэ хяналт нүдний эмгэг судлалын кабинетэд хийгдэнэ.

Г.2 Хяналтын үеийн нүдний үзлэг

- Хараа шалгах
- Рефракц
- Эвэрлэгийн диаметр
- Нүдний урт
- Өнцөг дурандах
- Эвэрлэгийн байдал(тунгалаг/хаван)
- Нүдний даралт
- ХМД-г үнэлэх
- Торлог шалгах
- Наалдац байгаа эсэх
- Бусад өөрчлөлтүүд зэргийг үнэлнэ

Ном зүй

1. Results following secondary intraocular lens implantation in children by Albert W.W Biglan, MD, Kenneth P. Cheng, John S. Davis, MD, AND C. Corina Gerontis, MD
2. Preferred practices in pediatric ophthalmology for India
3. Pediatric traumatic KavithaKalaivani Pediatric ophthalmology,SankaraNethralaya Nov 7, 2017
4. Emily J. Jacobs et all. Traumatic cataract:Review. J Ocular BiolMay 2016 Vol.Issue:1

3. РЕТИНОБЛАСТОМЫН ОНОШЛОГОО ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЗААВАР

А.ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Дэлхийд жилд дунджаар ретинобластом хавдрын 5000-8000 шинэ тохиолдол бүртгэгддэг ба 15000-20000 амьд төрөлтөнд нэг тохиолдол оношлогддог. Энэ нь улс орон бүрд харилцан адилгүй юм. Тухайлбал, АНУ-д жил бүр 14-20 мянган төрөлтөнд 1 буюу дунджаар 250-500 шинэ тохиолдол бүртгэгддэг бол ОХУ-д жил бүр 15000-34000 төрөлтөнд 1 тохиолдол буюу хүүхдийн нүдний өвчлөлийн 0.07%-ийг эзэлж байна.

Манай орны хувьд ретинобластом хавдар ховор бус тохиолддог ба цаашид нэмэгдэх хандлагатай байна. Монголын хүүхдийн нүд судлалын салбарт 1987-2020 оны байдлаар ретинобластомын 89 тохиолдол бүртгэгдсэн нь 0.36% эзлэж байна.

А.1 Онош эсвэл хам шинж

Ретинобластом /РБ/

А.2. Өвчний олон улсын 10-р ангилал

C69.2 - Ретинобластом /РБ/

А.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид дагаж мөрдөнө.

А.4 Зааврын зорилго, зорилт

Хүүхдийн нүдний зайлсхийж болох сул хараа, сохролоос урдчилан сэргийлэх, эрт илрүүлэх, оношлох, цаашид цаг алдалгүй эмчлэх, хүүхдийн амь насыг хамгаалах зорилготой.

А.5 Тодорхойлолт

Ретинобластом /РБ/ – нүдний торлог бүрхүүлийн үр хөврөлийн (бласт) эсээс гаралтай бага насны хүүхдэд тохиолддог хорт хавдар юм.

А.6 Тархвар зүйн мэдээлэл

Ретинобластом хавдартай хүүхдийн амьдрах чадвар улс орон бүрд харилцан адилгүй байх ба өндөр хөгжилтэй оронд амьдрах чадвар нь 1930 онд 30% байсан бол 1990 онд 90% болж өсчээ. Энэхүү өсөлт нь хавдрыг эрт илрүүлж, оношлох болсонтой холбоотой юм. АНУ-д нийт тохиолдлын 90% нь 12-18 сартайдаа оношлогддог. Англи улсад жил бүр 40-50 шинэ тохиолдол бүртгэгдэж, хоёр нүдний ретинобластом нь амьдралын эхний жилд буюу дундажаар 9 сартайд, нэг нүдний ретинобластом 24-30 сартайд оношлогдож байна. Европын 17 оронг хамруулсан EURO CARE судалгаагаар төв Европын ба Скандинавын орнуудад амьдралын эхний жилд оношлогдсон тохиолдолд амьдрах чадвар өндөр (94%) байсан ба зүүн Европын орнууд, Итали, Англи, Уэльс, Шотланд, Испани, Дани зэрэг оронд амьдрах чадвар харьцангуй бага байжээ.

Ретинобластом хавдрын нийт тохиолдлын 40% нь удмын өгүүлэмжтэй, хоёр нүдний олон зангилаат хавдар байдаг байна. АНУ-д 1914-2000 онд оношлогдсон ретинобластом хавдартай 1831 тохиолдлын 1531 (84%) нь удмын өгүүлэмжгүй харин 264 (14%) нь удмын өгүүлэмжтэй байсан бол 36 (2%) нь удмын өгүүлэмж тодорхойгүй байсан байна. Хоёр нүдний ретинобластом хавдар ихэвчлэн ой хүртлэх насны хүүхдэд тохиолддог ба бага наснаас дээш насанд ховор оношлогддог. Хүйсийн хувьд эрэгтэй ба эмэгтэй хүүхдэд ижил харьцаатай тохиолддогийг зарим орны судалгаа харуулж байна.

Хүүхдийн ретинобластом хавдрын эмнэл зүйн шинж тэмдэгийн талаар АНУ (1983), Англи(1971), Швейцарь (1983), Финлянд (1971) зэрэг оронд хийсэн судалгаанаас харахад 50-60%-д лейкокори буюу нүдний угийн цагаан рефлекс, 20-25%-д хялар (гадагшаа болон дотогшоо), 6-10%-д нүдний үрэвслийн шинж тус тус илэрчээ. Хятадын Бээжин хотын “Тонгрэн” нүдний эмнэлэгт 1957-2006 оны хугацаанд бүртгэгдсэн ретинобластом хавдарын 1234 нүдэнд хийгдсэн судалгаагаар оношлогдсон дундаж нас нь 2.8 ± 1.8 жил байсан ба нэг нүдний ретинобластом давамгай тохиолджээ. Эмнэл зүйн шинжийн хувьд нүдний угийн цагаан рефлекс (67.2%), сул хараа (10.8%), илэрхий хавдрын масс (6.4%), үрэвсэл болон өвдөлттэй нүд (5.3%), хялар (4.4%), экзофтальм (2.1%) тус тус илэрсэн байна.

Солонгос улсад 2000-2006 онд ретинобластом хавдартай 70 хүүхдийн 92 нүдэнд эргэн хянах аргаар судлахад хамгийн их тохиолдсон шинж тэмдэг нь нүдний угийн цагаан рефлекс (80%), хоёр нүдний ретинобластом (31.4%) байжээ. Ретинобластомыг олон улсын ангилалын дагуу 5 бүлэг болгож үзэхэд 7.5% нь А, 23.8% нь В, 6.3% нь С, 38.8% нь D, 23.8% нь E бүлэг байсан байна.

A.7 Үндсэн ойлголт

Ретинобластом нь хүүхдийн нүдний хорт хавдрын дотор хамгийн элбэг тохиолддог ба нүдний торлог бүрхүүлийн үр хөврөлийн (бласт) эсээс гаралтай бага насны хүүхдэд тохиолддог хорт хавдар юм. Жилд дунджаар ретинобластом хавдрын 5000-8000 шинэ тохиолдол бүртгэгддэг ба 15000-20000 амьд төрөлтөнд нэг тохиолдол оношлогддог.

ЭХЭМҮТ-ийн Нүдний мэс заслын тасагт 1987-2017 оны 3 сарын хооронд нийт 79 хүүхдийн 100 нүдэнд РБ хавдар оношлогдсон. Ретинобластом хавдар оношлогдсон хүүхдийн дийлэнх нь орон нутгийн харьяалалтай (52 тохиолдол буюу 65.8%), нэг нүдний хавдартай (73.4%, 58 тохиолдол) байсан ба дээрх 79 тохиолдлын дундаж нас 23.2 ± 5.8 сар (хэлбэлзэл 1-72 сар) байв. Нийт тохиолдлын 29.1% (23 тохиолдол) ой хүртэлх насанд, 30.4% (24 тохиолдол) хоёр хүртэлх насанд, 26.6% (21 тохиолдол) 3 хүртэлх насанд оношлогдсон. Нэг тохиолдолд удмын өгүүлэмжтэй байв.

A.8 Өвчний тавилан

РБ-ийн оношлогоонд хамрагдсан нас, эмнэлзүйн хэлбэр, үсэрхийлэл, эмчилгээний үр дүнгээс өвчний тавилан хамаарна.

A.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

РБ хавдраар өвдсөн хүүхдүүдийн эцэг эх, эрүүл ах эгч, дүү нар, ирээдүйн үр удам нь РБ хавдар болон бусад хавдраар өвдөх эрсдэлтэй байдаг. Хэрэв энэ хавдар нь удамшлын шалтгаантай RB1-ийн мутацитай бол молекул генетикийн шинжилгээ нь маш чухал юм. Ретинобластом хавдрын ген / RB1/ нь хүний биеийн 13 р (13q14), хромсомын урт гинжин дээр байрладаг ба RB1 генийн локус нь янз бүрийн хэмжэтэй 27 экзон агуулдаг байна. Ретинобластом хавдрын RB1 генийн мутацийг үзэх удам

зүйн шинжилгээ нь хавдрын урьдчилж мэдэх, эрсдэлт хүчин зүйлсийг бууруулах, хавдрын явцыг хянахад маш чухал юм.

А.10 Эрсдэлт хүчин зүйлс

Удамшил

Б. УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах

Анхан шатанд төрсөн нярай бүрийг НУУР скринингэд хамруулах

Эрүүл мэндийн тогтолцооны шатлал бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах

Б.2 Зорилтот бүлэг

- 3 хүртэлх бага насны нүдний цагаан рефлектэй
- 3 хүртэлх насны хялар хардаг хүүхэд

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

- Гүйцэд төрсөн нярай бүрийг НУУР шинжилгээнд хамруулах
- Төрсөн нярайг дээрх товлосон хугацаанд хүүхдийн нүдний эмчид хугацаанд нь илгээж нүдний угийн шинжилгээ хийлгэх
- Эрсдэл бүхий нярайг нүдний эмчид хугацаанд нь илгээх

Б.4 Эрт илрүүлэг хийх арга техник

Гүйцэд төрсөн нярай бүрт НУУР шинжилгээ хийх

1 нас, 3 нас, 5 настайд нүдний эмчд үзүүлэх

НУУР ШАЛГАХ

1. Нүдний угийн улаан рефлекс НУУР шалгахдаа Арклайт/Arclight эсвэл шууд офтальмоскопийн тусламжтай хийнэ.

2. Офтальмоскоп, арклайтын хамгийн том, тод гэрэл дээр тохируулж, нүдний түвшинд гэрлийг 2 нүдэнд тусгаж харьцуулж харна.

3. Нярайд шаардлагатай бол зовхийг татаж харна. Эхлээд гэрлийг тусгаж нүдний гадна хэсэг зовхийг харна.

4. Нүдний гадна хэсгийг, нүдний хөдөлгөөнийг шалгах, тод гэрэлд анивчих рефлекс шалгана.

5. НУУР-ийг нүднээс 30 см-аас 1 метрийн зайнд 2 нүдэнд гэрлээ тусгаж харна.

Хүүхэн харааг өргөсгөж шууд бус офтальмоскопийн шинжилгээг хийх нь РБ хавдрын эрт илрүүлэхэд маш чухал. 0,5% циклопентолет ба 2,5% фенилпериний дусаалгыг нүдэнд 20-40 минутын өмнө нүдэнд дусааж хүүхэн харааг өргөсгөж үзнэ.

Дээрх зорилтот бүлгийн хүүхдэд нүдний эмчийн үзлэг шинжилгээг хийнэ.

В. ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Эмнэлзүйн онцлог

1-р үе – Хавдар торлог бүрхүүлд байрласан, цагаан шар өнгийн тодорхой хүрээтэй зангилаа үүсгэн томорч шилэнцэр, судаслаг давхарга руу түрж урган торлог бүрхүүлийн хууралт үүсгэнэ. Энэ үед харааны чадал буурч, хялар харна.

2-р үе – Хавдар нүдний алимны хөндийг дүүргэсэн байна. Энэ үед хоёрдогчоор нүдний даралт ихэсдэг. Бага насны хүүхдэд нүдний үрэвсэлт эмгэгүүд хавсарч тохиолддог (иридоциклит, уевит г.м).

3-р үе – Хавдар нүдний алимнаас хальж ургаж томорсон байна. Энэ үед нүд урагш бүлтийнэ /экзофтальм/. Хавдар нүдний алимны салст бүрхүүлийг гэмтээн хажуу тийшээ хамар дайврын хөндий рүү, харааны мэдрэлээр тархи руу үсэрхийлж ургадаг.

4-р үе – Цус, лимфийн замаар алсын эрхтэнд үсэрхийллүүд өгөх. (Элгэнд, тунгалагийн булчирхайнуудад, мөчдөд г.м)

Эмнэлзүйн ангилал:

Байрлалаар нь

- Нэг нүдэнд
- Хоёр нүдэнд байрласан
- Нүдний дотор талд
- Нүдний гадна талд

Тархалтаар нь

- Ганц газар байрласан
- Олон газар байрласан

Хавдрын гарал үүслээр нь

- Удамшлын
- Удамшлын бус

Хавдрын ургалтаар нь

- Гадагшаа
- Дотогшоо
- Холимог

Хүснэгт 1. РБ хавдрын олон улсын ангилал

Ангилал	Илрэл
А бүлэг	Торлогийн дотор, харааны мэдрэлийн хөхлөгөөс хэтрээгүй хавдар (<3 мм)
В бүлэг	Торлог бүрхүүлийн шар толбоны ойролцоох хавдар (>3 мм) эсхүл торлог бүрхүүлийн доор шингэн үүссэн
С бүлэг	Торлог бүрхүүлийн хавдар (>3 мм), хэсэг газрын шилэнцэр лүү үсэрхийлсэн, хэсэг газар торлогийн доорх шингэнтэй хавдар

D бүлэг	Торлогийн хавдрын хэмжээ 3 мм-ээс их, тархмал шилэнцэрийн үсэрхийлэл ба торлогийн доор тархмал шингэнтэй, торлогийн доод давхарга руу нэвчсэн
E бүлэг	Доорх бүгд: Нүдний алимны 50%-иас дээш хавдар тархаж ургасан Болорт нэвтэрсэн хавдар Нүдний өмнөд хэсэг рүү түрж ургасан хавдар Тархмал нэвчилтэт хавдар Судасжсан глауком Цус хуралт үүссэн Хавдар үхэжсэн Алимны ширгэлт

В.2 Ерөнхий болон бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

1. Биеийн ерөнхий үзлэг
2. Нүдний хэсэгчилсэн үзлэг
 - Нүдний үзлэг
 - Нүдний хүүхэн хараанд гэрэл тусгаж харахад хавдар дээр гэрэл туссанаар хүүхэн хараа гэрэлтэж харагдах
 - Гэрэлд хүүхэн харааны урвал үгүй, хүүхэн хараа өргөссөн
 - Хялар харах

В.2.1 Дурдатгал/анамнез/

Жирэмсний явцад эх барихын ужиг анамнез, эрхтэн тогтолцооны эмгэгүүд байсан эсэх, удамшил

В.2.2 Бодит үзлэг

Бодит үзлэг

Нүдний хараа шалгах: Lea хүснэгт, Кардифф, E хүснэгт Кау зураг гэх мэт хүснэгтээр

Өмнөд хэсгийг шинжлэх: Завсарт лампын тусламжтайгаар нүдний өмнө хэсгийн шинжилгээг хийнэ.

Нүдний хөдөлгөөн : Нүдний хялар байгааг

Нүдний даралт: I care, tonopen, Perkin тонометрын тусламжтайгаар нүдний даралтыг хэмжинэ. Хэрэв бага насны хүүхэд бол унтуулгын явцад шалгана.

Нүдний уг

Хэрэв уг харагдаж байвал нүдний угийг үнэлнэ. Нүдний угийг үзэх зорилгоор тропикамид 0.8%, фенилнеприн 5%-ийн 5мл холимог дусаалгыг үзлэг хийхээс 30-40 минутын өмнө 10-15 минутын зайтай хоёр удаа нүдэнд дусааж хүүхэн харааг өргөсгөж, үзлэг хийхийн өмнө мэдээ алдуулах дусаалга пропаракайн гидрохлорид 0.5%-ийн 5 мл дусаалга 1 удаа дусаасны дараа нүдний уг шинжилнэ.

Нүдний хэт авиан шинжилгээ

Нүдний уг харагдахгүй бол нүдний хэт авиан шинжилгээ хийнэ. Бага насны хүүхэд, нистагмтай, шинжилгээ хийлгэх боломжгүй хүүхдүүдэд ерөнхий мэдээ алдуулалтын дор хэт авиан шинжилгээг хийнэ. Том хүүхдэд хэсгийн мэдээ алдуулалт дор хийнэ.

Нүдний угийн зураг авах

Хүүхэн хараа өргөсгөх tropicamide 0.8% with phenylephrine 5%-ийн 5мл хавсарсан дусаалгыг үзлэг хийхээс 30-40 минутын өмнө 10-15 минутын зайтай хоёр удаа нүдэнд дусааж хүүхэн харааг өргөсгөнө. Үзлэг хийхээс 3-5 минутын өмнө нүдэнд мэдээ алдуулах дусаалга proparacaine hydrochloride 0.5%-ийн 5 мл дусаалга 1 удаа дусаана.

Хэрэглэгдэх зүйлс:

- Зовхи тэлэгч
- Склер дарагч
- tropicamide 0.8% with phenylephrine 5%-ийн 5мл
- Антибиотик дусаалга /Ofloxacin 0.3%-ийн 5мл, Tobromycin 0.3% 5мл...../
- proparacaine hydrochloride 0.5% 5мл
- Урвуу офтальмоскоп
- 20, 28 D линз
- RETCAM

Нүдний угийн зураг авах үйлдлийн технологи

1. Үйлдлийг эмч болон нүдний сувилагч, гүйцэтгэнэ.
2. Өвчтөн бүрд зовхи тэлэгч болон склер дарагчийг хэрэглэнэ
3. Хүүхэн хараа өргөсгөх tropicamide 0.8% with phenylephrine 5%-ийн 5мл хавсарсан дусаалгыг үзлэг хийхээс 30-40 минутын өмнө 10-15 минутын зайтай хоёр удаа нүдэнд дусааж хүүхэн харааг өргөсгөнө
4. Үзлэг хийхээс 3-5 минутын өмнө нүдэнд мэдээ алдуулах дусаалга proparacaine hydrochloride 0.5%-ийн 5 мл дусаалга 1 удаа дусаана.
5. Эмч гараа угааж үзлэг бүрийн өмнө гар ариутгагч хэрэглэнэ.
6. Зовхи тэлэгч тавьж 20, 28 D линзээр нүдний угийг шинжлэхдээ склер дарагч хэрэглэнэ.
7. Үзлэг дууссаны дараа зовхи тэлэгчийг авч нүдэнд антибиотикийн уусмал /Ofloxacin 0.3%-ийн 5мл, Tobromycin 0.3% 5мл...../ дусаана.
8. Сувилагч хэрэглэсэн зовхи тэлэгч болон склер дарагчийг ариутгалд илгээнэ.

Хүндрэл

- Хэсэг газрын хүндрэл
- Салстын цус хуралт
- Халдвар үрэвсэл

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

- Нүдний хүүхэн хараанд гэрэл тусгаж харахад хавдар дээр гэрэл туссанаар хүүхэн хараа гэрэлтэж харагдах

- Гэрэлд хүүхэн харааны урвал үгүй, хүүхэн хараа өргөссөн
- Хялар харах
- Нүдний үрэвслийн шинж /өмнөд камерт цус, идээ, хурах, солонгон бүрхүүлийн өнгө өөрчлөгдөх, экзоофтальм үүсэх, ухархайн ба септиумын өмнөх целлюлит/

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ

РБ-ийн оношлогоонд лабораторийн шинжилгээ ач холбогдолгүй.

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

Эмчилгээнд хамрагдсан тохиолдолд RETCAM-аар хавдрын зургийг авч хадгалах, нүдний хэт авиан шинжилгээ (Ultrasonography)-гээр хавдрын шохойжилт, хэлбэр, хэмжээ, байрлал, эмчилгээний үр дүнг, компьютерт томографийн шинжилгээгээр (КТ) РБ хавдрын үед шохойжсон голомт илрүүлэх КТ-ийн шинжилгээний аргын мэдрэг байдал нь 81-96% орчим хувь ба зарим тохиолдолд түүнээс ч өндөр байна. Тиймээс, КТ-ийн шинжилгээг бичил шохойжсон голомтууд илрүүлэх шинжээр нь РБ хавдрын оношилгооны үндсэн шинжилгээний нэг хэмээн тооцдог. Өндөр нягтралтай, тодосгогч бодистой соронзон резонанст томографийн (СРТ) шинжилгээ нь ретинобластом хавдрын оношилгоонд зайлшгүй шаардлагатай шинжилгээний арга бөгөөд эмнэлзүй, эмчилгээний стратегийг шийдвэрлэхэд хамгийн чухал асуултууд болох: нүдэн доторх хавдрын шинжүүд, хавдрын бусад эрхтэнд нөлөөлсөн байдал зэрэгт хариулт өгч чаддаг гол шинжилгээний нэг юм. СРТ-ийн шинжилгээ нь РБ хавдрыг харааны мэдрэл рүү нэвчиж ургасан эсэх, нүдний алимнаас гадагш хальсан эсэх, гавлын хөндий рүү, тархинд үсэрхийлсэн эсэхийг тогтоодог хамгийн мэдрэг шинжилгээний арга юм.

В.2.6 Оношлогооны шалгуур

Ретинобластомын үед нүд хэмжээгээрээ томорно. КТГ ба ЭХО шинжилгээгээр нүдний доторх кальцификаци илрэх нь ретинобластомын үед илрэх гол шинж юм.

В.2.7 Ялган оношлогоо

- *Коатсын өвчин* нь нэг нүдэнд байрладаг, шалтгаан нь тодорхойгүй, ихэвчлэн хөвгүүдэд тохиолддог. Торлог бүрхүүлийн гадна субретинал зайд үрэвсэлийн шингэн үүсч торлогийн цус харвалт болдог эмгэг.
- Эндофтальмит – Нүдний хөндийн идээт үрэвсэл. Ихэвчлэн идээ нь шилэнцэр рүү тархдаг.
- Ретролентальная фиброплазия (*Терри синдром*) – дутуу төрсөн нярайд, 2 нүдэнд фиброз ялтас үүсч, шилэнцрийг дарна. Торлог хавагнаж, торлогийн хууралт үүсгэснээр нүдний алимны ширгэлт үүснэ.
- Торлогийн хууралт
- Алсын эрхтэний үрэвсэл цусаар дамжин эндофтальмит үүсгэх /Архаг увеит, паразитын үрэвсэл (токсоплазмоз, токсокароз). Familial exudative vitreoretinopathy-генийн эмгэгийн үед торлогийн судасны өөрчлөлт үүсдэг. Гэхдээ гүйцэд нярайд тохиолдоно

- Норрисийн өвчний үед микроцефали, дүлий, мэдрэлийн гаралтай өвдөлт хавсардаг. Хоёр нүдэнд торлогийн хууралт үүснэ.

- Incontinentia pigmenti буюу Bloch–Siemens хамшинж нь генетикийн өвчин бөгөөд арьс, үс, шүд болон төв мэдрэлийн өөрчлөлттэй хавсардаг ховор тохиолдох эмгэг. Арьсанд alopecia, шүдэнд эмгэг хэлбэрийн шүд, hypodontia, хумсанд дистрофи өөрчлөлт үүсдэг. Зарим өвчтөнд торлогийн гаж судсууд торлогийн хууралт үүсдэг.

- Анхдагч шилэнцэрийн гиперплазийн үед торлогийн хууралт үүсэх боловч голдуу нэг нүдэнд тохиолдох ба микрофтальм, болрын цайлттай хавсарна.

Мөн торлогийн төрөлхийн эмгэгүүд болох харааны мэдрэлийн гаж хөгжил колобома, торлогийн колобома, харааны мэдрэлийн миелинизацийн үед цагаан рефлекс үүсдэг.

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах арга зүй Эмчилгээ хийгдсэн РБ-ийг

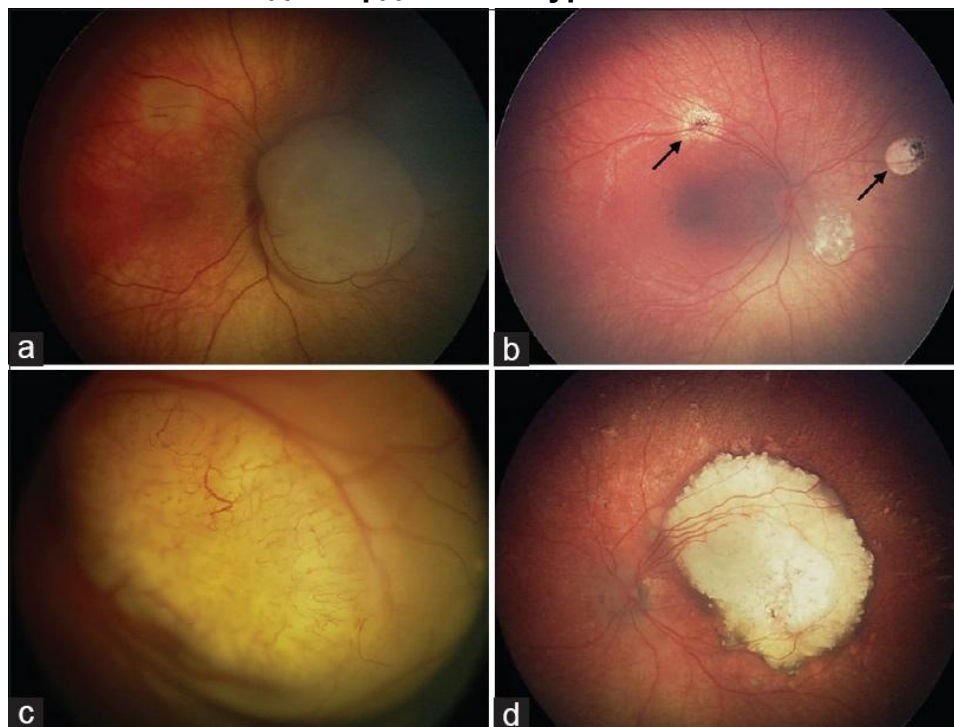
- Эхний 1 жил- 2 сард 1 удаа
- 2 дах жил – 3 сард 1 удаа
- Сүүлийн 2 жилүүдэд- 6 сард 1 удаа
- Цаашдаа – жилд 1 удаа

Хяналтаас гаргахгүй насанд хүртэл хянагдана.

В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

РБ-ийн оношлогоонд лабораторийн шинжилгээ ач холбогдолгүй.

В.4 Оношлогоонд шаардлагатай зурган жишээ:



Зураг 1 РБ эмчилгээний дараах харьцуулсан зураг

а. b. 4 сартай баруун нүд В груп, с. d. Зүүн нүдний D груп эмчилгээний өмнө ба дараах зураг

Зураг 1 Нүдний угийн зурагт төвийн байрлалтай хавдрыг харуулсан байдал



Зураг 2 Баруун нүдэнд цагаан рефлекс илэрсэн байдал

В.5 Эмчилгээ

Эмчилгээний алгоритм

- Хөлдөөх эмчилгээ
- Лазер эмчилгээ
- Мэс заслын эмчилгээ
- Хими эмчилгээ

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ

Лазер эмчилгээ

Ерөнхий мэдээ алдуулалтын дор 810 нм Diode лазерийн туяаг хавдрын эмгэг судасны ургалтыг зогсоох, хавдрын эдийг багасгах зорилгоор торлогийн хавдар дээр хийнэ.

Лазер эмчилгээний хүндрэл:

- Эвэрлэгийн түлэгдэл
- Солонгон бүрхүүлийн түлэгдэл
- Болрын цайлт
- Цус харвалт /өмнө камерын, торлогийн, шилэнцэрийн/
- Нүдний даралт ихсэх
- Торлогийн хуурал, урагдал

В.5.2 Эмийн эмчилгээ

Хими эмчилгээ

Ретинобластом хими эмчилгээ:

1- дэх өдөр: Винкристин + Этопозид + Карбоплатин

2- дахь өдөр: Этопозид

Стандарт тун: 3 долоо хоногт 1 удаа, нийт 6 цикл

Винкристин - $1,5 \text{ мг/м}^2$

36 сараас доош насны хүүхдэд $0,05 \text{ мг/кг}$ -аар, дээд тун $< 2 \text{ мг}$ - аас доошгүй, 10 минутын турш венийн судсаар 1 дэх өдөр хийх

Этопозид - 150 мг/м^2

36 сараас доош насны хүүхдэд 5мг/кг - аар 60 минутын турш венийн судсаар 1 дэх ба 2 дахь өдөр хийх

Карбоплатин - 560 мг/м²

36 сараас доош насны хүүхдэд 18,6 мг/кг- аар 60 минутын турш венийн судсаар 1 дэх өдөр хийх

Нийт 6 цикл буюу 3-4 долоо хоног тутамд давтан хийлгэх

Дээд тун :

1 долоо хоног буюу 6-12 цикл эмчилгээ

Винкристин 0,025 мг/кг

Этопозид 12 мг/кг

Карбоплатин 28 мг/ кг

Хими эмчилгээний тун

Хими эмчилгээний тун

Эмийн нэр	1 дэх өдөр	2 дахь өдөр	Тун	36 сар ба түүнээс доош насны хүүхдэд
Винкристин	X		1,5 мг/м ² •	0,05 мг/кг, дээд тун 2мг - аас хэтрэхгүй
Этопозид	X	X	150 мг/м ²	5мг/кг
Карбоплатин	X		560мг/м ²	18,6 мг/кг

В.5.3 Мэс Заслын эмчилгээ

Ретинобластомын үеийн мэс засал эмчилгээний заалт:

1. Нүдний алимын 50% -иас дээш хавдар тархаж ургасан
2. Нүдний ухархай ба харааны мэдрэлийг хамарсан сэжиг бүхий тохиолдолд
3. Нүдний өмнөд сегментийг хамарсан тохиолдолд
4. Шинэ судасжилтын глауком илэрсэн
5. Хараагүй болон хараа орох боломжгүй
6. Шилэнцэрт тариа хийх эмчилгээ

Г.ХЯНАЛТ

Эмчилгээ хийгдсэн РБ–ийг

- Эхний 1 жил- 2 сард 1 удаа
- 2 дахь жил – 3 сард 1 удаа
- Сүүлийн 2 жилүүдэд- 6 сард 1 удаа
- Цаашдаа – жилд 1 удаа

Хяналтаас гаргахгүй насанд хүртэл хянагдана.

Ном зүй

1. Moll AC, Kuik DJ, Bouter LM et al (1997) Incidence and survival of retinoblastoma in The Netherlands: a register based study 1862–1995. Br J Ophthalmol 81:559–562
2. Doz F, Brisse HJ, Stoppa-Lyonnet D et al (2004) Retinoblastoma. In: Pinkerton R, Plowman P, Pieters R (eds) Paediatric oncology. Arnold, London, pp 323–338
3. Global Retinoblastoma Study Group. . Global retinoblastoma presentation and analysis by national income level JAMA Oncol. 2020;6:685–95
4. Chantada G, Fandiño A, Manzitti J, Urrutia L, Schvartzman E. Late diagnosis of retinoblastoma in a developing country Arch Dis Child. 1999;80:1714
5. Chawla B, Hasan F, Azad R, Seth R, Upadhyay AD, Pathy S, et al Clinical presentation and survival of retinoblastoma in Indian children Br J Ophthalmol. 2016;100:1728
6. Munier FL, Beck-Popovic M, Chantada GL, Cobrinik D, Kivelä TT, Lohmann D, et al Conservative management of retinoblastoma: Challenging orthodoxy without compromising the state of metastatic grace “Alive, with good vision and no comorbidity” Prog Retin Eye Res. 2019;73:100764
7. Dimaras H, Corson TW, Cobrinik D, White A, Zhao J, Munier FL, et al Retinoblastoma Nat Rev Dis Prim. 2015;1:15021

4. ХҮҮХДИЙН НҮДНИЙ ГЛАУКОМ ӨВЧНИЙ ОНОШИЛГОО ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЗААВАР

А. Ерөнхий шаардлага

Сүүлийн үед хүүхдийн нүдний даралт ихсэх өвчний мэс засалд шинэ техник технологийн дэвшил гарч, харааны нөхөн сэргээх эмчилгээ сайжирснаар мэс заслын дараах үр дүн нь анатомийн болон харааны үйл ажиллагааны хувьд эрс сайжралыг олсон. Эрт оношлон цаг алдалгүй эмчилснээр хүүхдийн сул хараа сохролоос сэргийлэх боломжтой юм.

А.1 Онош эсвэл хам шинж

Хүүхдийн нүдний даралт ихсэх өвчин /Глауком/

А.2 Өвчний олон улсын 10-р ангилал

Q15.0 Хүүхдийн нүдний даралт ихсэх өвчин /Глауком/

А.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид дагаж мөрдөнө.

А.4 Зааврын зорилго, зорилт

Зайлсхийж болох сохрол сул хараанаас урдчилан сэргийлэхийн тулд эрт илрүүлэх, оношлох, цаашид цаг алдалгүй эмчлэх, хүүхдийг хөгжлийн бэрхшээлтэй иргэн болохоос сэргийлэх зорилготой.

А.5 Тодорхойлолт

Харааны мэдрэлийг өвөрмөцөөр гэмтээж, харааны талбайд өвөрмөц өөрчлөлт үүсгэдэг бүлэг өвчнийг глауком гэнэ

А.6 Тархвар зүйн мэдээлэл

Ховор тохиолдох эмгэг. АНУ, Их британ зэрэг оронд 10-20 000 -д 1 тохиолддог бол Дундад Ази зэрэг хамаатан садны гэрлэлттэй орнууд тухайлбал Саудын Араб -т 2500 төрөлтөд 1 тохиолддог. Одоогоор Монгол улсад хүүхдийн төрөлхийн нүдний даралт ихсэх өвчний талаар хийгдсэн судалгаа байхгүй.

А.7 Үндсэн ойлголт

Төрөлхийн анхдагч глауком: Нүдний шингэний урсах үйл ажиллагаа алдагдсанаас нүдний дотоод даралт тогтмол болон үе үе ихсэж, үүнээс шалтгаалан харааны үйл ажиллагаа алдагдаж, харааны мэдрэлийг хатингаршуулдаг бөгөөд нүдний алимны өмнөд тасалгааны өнцгийн гаж хөгжилтэй холбоотой нүдний шингэний урсах үйл алдагдана. Нүдэн дотор үүсч байгаа болон нүднээс гадагшилж байгаа шингэний хөдлөл зүйгээр тодорхойлогдож буй даралтыг нүдний дотоод даралт гэнэ. Хүн амд хийгдсэн томоохон судалгаануудаар нүдний дотоод даралтын дунджийг 15 мм м.у.б, стандарт хазайлтыг 3 мм.м.у.б гэж тогтоожээ.

Харааны талбайн шинжилгээгээр гэрэл мэдрэх чадлыг илэрхийлж буй нэгжийг децибил / ДБ/ гэнэ. Харааны талбайд эмгэгээр үүсч буй харахгүй орон зайг скатом гэнэ. Урд талаасаа эвэрлэг бүрхүүл, ар талаасаа солонгон бүрхүүлээр хязгаарлагдсан, нүдний шингэнийг гадагшлуулах бүтцийг агуулж буй өнцгийг өмнөд хоргын өнцөг гэнэ.

А.8 Өвчний тавилан

Зөвхөн мэс засал эмчилгээ шаарддаг ба эрт оношилж эрт эмчилсэн тохиолдолд харьцангуй тавилан сайн. Харин алдагдсан хараа эргэж сэргэхгүй.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвөлгөө

1. Хүүхдийн зайлсхийж болох сохрол сул харааг бууруулахад чухал ач холбогдолтой нярай болон сургуулийн өмнөх насны хүүхдийн дунд хийгдэх эрт илрүүлгийн үзлэг болох НУУР шинжилгээг төрөх эмнэлэг, өрхийн эмнэлэг, хүүхдийн эмч нар зайлшгүй хийдэг байх.

2. НУУР шинжилгээгээр сэжигтэй тохиолдол гарахад нүдний эмч рүү цаг алдалгүй илгээдэг байх.

3. Нүдний эрүүл ахуй ялангуяа зайлсхийж болох сохрол, сул хараанд хүргэдэг эмгэгүүдийн талаар эцэг эхчүүд, анхан шатны эмнэлгүүд, боловсролын байгууллагуудад хэвлэл мэдээлэл ашиглан байнга сургалт, суртачилгааг хийх.

4. НУУР илрүүлэх үзлэгийг нярайд төрөх тасгаас гарахаас нь өмнө нярай эмч, 6-8 долоо хоногтойд өрхийн эмч ба хүүхдийн эмч хийсэн байх ба цаашид нүдний эмч 1 нас, 3 нас, 5 настайд нь үздэг байх.

А.10. Эрсдэлт хүчин зүйлс

Эхийн жирэмсэн үеийн тууралтат өвчнүүд, халууралт, хордлого, эмийн хэрэглээ, дутуу төрөлт, удамшил, гэмтэл гэх мэт

Б. УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах

- Нүдний эрүүл ахуй ялангуяа зайлсхийж болох сохрол, сул хараанд хүргэдэг эмгэгүүдийн талаар эцэг эхчүүд, анхан шатны эмнэлгүүд, боловсролын байгууллагуудад хэвлэл мэдээлэл ашиглан байнга сургалт, сурталчилгааг хийх.

- НУУР илрүүлэх үзлэгийг нярайд төрөх тасгаас гарахаас нь өмнө нярайн эмч, 6-8 долоо хоногтойд өрхийн эмч ба хүүхдийн эмч хийсэн байх ба цаашид нүдний эмч 1 нас, 3 нас, 5 настайд нь үзсэн байх.

Б.2 Зорилтот бүлэг

Бүх шинэ төрсөн нярай, 2 сар хүртэлх бүх хүүхэд, 1 настай бүх хүүхэд, 3 болон 5 настай бүх хүүхдүүд

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Гүйцэд төрсөн нярай бүрийг төрөх эмнэлгээс гарахын өмнө болон 6-8 долоо хоногтойд нь НУУР илрүүлэх шинжилгээ хийх

Б.4 Эрт илрүүлгийн арга техник

Дээрх зорилтот бүлгийн хүүхдүүдэд НУУР шинжилгээг хийнэ. (НУУР шинжилгээ хийх удирдамжаас харах)

В.ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Сонгомол 3 шинж: Нулимс гарах

Гэрэлд гялбах

Нулимс цийлэгнэх

Мөн нүдний хэмжээ томрох, эвэрлэг цайрах, Хааб-н зураас үүсэх, нүдний дотоод даралт ихсэх

Хамралтаар нь

Нэг нүдний

Хоёр нүдний

В.2. Ерөнхий болон бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

В.2.1 Анамнез

- Жирэмсний явцад эх барихын ужиг анамнез, эрхтэн тогтолцооны эмгэгүүд, халуурч байсан эсэх, тууралтат өвчин, халдварт өвчнөөр өвдсөн эсэх, жирэмсний хордлого, хэрэглэсэн эм тариа

- Нярайн төрөлтийн явц (шипцы -гээр төрөх)

- Нярайн тээлтийн нас, жин, одоогийн нас, олон ураг байсан эсэх

- Нүдний талаас удамшлын өвчин байгаа эсэх

В.2.1. Бодит үзлэг

Өмнөд хэсгийг шинжлэх: Завсарт лампын тусламжтайгаар нүдний өмнө хэсгийн шинжилгээг хийнэ. болрын цайлтын хэлбэрийг тогтооно.

Нүдний даралт: I care, tonopen, Perkin тонометрын тусламжтайгаар нүдний даралтыг хэмжинэ.

Нүдний уг

Хэрэв уг харагдаж байвал нүдний угийг үнэлнэ. Нүдний угийг үзэх зорилгоор тропикамид 0.8%, фенилнеприн 5%-ийн 5мл холимог дусаалгыг үзлэг хийхээс 30-40 минутын өмнө 10-15 минутын зайтай хоёр удаа нүдэнд дусааж хүүхэн харааг өргөсгөж, үзлэг хийхийн өмнө мэдээ алдуулах дусаалга пропаракайн гидрохлорид 0.5%-ийн 5 мл дусаалга 1 удаа дусаасны дараа нүдний уг шинжилнэ.

Нүдний хэт авиан шинжилгээ

Нүдний уг харагдахгүй бол нүдний хэт авиан шинжилгээ хийнэ. Ерөнхий мэдээ алдуулалтын дор хэт авиагаар нүдний уртыг хэмжинэ.

В.2.3 Эрэмблэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

Төрөлхийн нүдний даралт ихсэх өвчтэй үед зөвхөн мэс засал эмчилгээ хийгдэх тул яаралтай болон хойшлуулашгүй заалтаар нүдний даралт буулгах мэс засалд орно.

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ

- Цусан дахь сахар багасах- дутуу төрсөн, оюуны хөгжлийн бэрхшээлтэй,
- Цусан дахь Са,Р- Микроэлементүүд үзэх

В.2.5 Багажийн шинжилгээнүүд

Нүдний ЭХО, офтальмоскопи, завсарт ламп, нүдний даралт хэмжигч, кератометр

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

- НУУР шинжилгээгээр 2 нүдний улаан рефлекс
 - хоёр өөр байх
 - огт байхгүй байх
- Завсарт лампаар эвэрлэгийн хаван, Десцемент мембраны урагдал (Haab's striae)
 - Нүдний ЭХО-гоор торлог шилэнцрийн эмгэгтэй хавсарсан эсэх
 - Хүүхдийн эмчийн үзлэгээр бусад эрхтэн тогтолцооны эмгэг хавсарсан эсэхийг үгүйсгэх

В.2.7 Ялган оношлогоо

- Физиологийн том хонхойлттой харааны мэдрэлийн хөхлөг
- Глаукомын бус харааны мэдрэлийн хатингаршил (хиазм орчмыг дарсан хавдар, тэмбүү, цус хомсдлын оптикневропати, эмийн гаралтай, торлогийн судасны болоод дегенерацит эмгэг, бусад)
- Харааны мэдрэлийн төрөлхийн гажиг (миопийн харааны мэдрэлийн хөхлөг, колобом, г.м)
- Доод зовхины сормуус орох
- Эвэрлэгийн гадны биет
- Эвэрлэгийн шарх

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах арга зүй
Нярай, хүүхдийн эмч, удамзүйн эмчид хандах

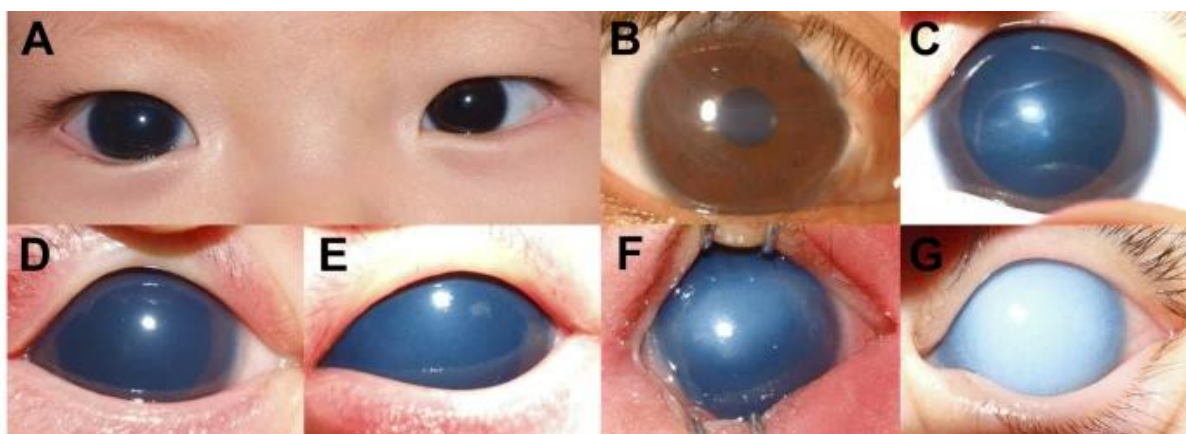
В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах алгоритм

Цусны шинжилгээ өөрчлөлтэй → нярайн эмчид
Мэдрэлийн эмгэг хавсарсан → мэдрэлийн эмч,
Хам шинжүүд (Даун синдром) → зүрх судасны эмч, сонсголын эмч, дотоод шүүрлийн эмч, удамзүйн эмч

В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах алгоритм

Багажийн шинжилгээгээр төрөлхийн нүдний даралт ихсэх өвчин батлагдсан бол мэс засалд орно

В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ



A. Хоёр нүдний хэмжээ 2 өөр, B.C.Хааб зураас үүссэн, D-G Эвэрлэгийн хаван

В.5 Эмчилгээ

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ

Төрөлхийн нүдний даралт ихсэх өвчний эмчилгээ нь мэс засал эмчилгээ

В.5.2 Эмийн эмчилгээ

Мэс засалд орохоос 1-2 хоногийн өмнө тасагт хэвтүүлэн, хэсэг газрын антибиотикийн (Sol.ofloxacin 0,3%) дусаалга нүдэнд 1 дуслаар өдөрт 4 удаа дусаана. Эцэг эх, асран хамгаалагчид мэс заслын эмчилгээний тухай танилцуулж, зөвшөөрөл авсан байна. Зарим тохиолдолд даралт бууруулах эм дусааж болох боловч энэ нь төгс эмчилгээ биш. Үүнд Тимолол 0,25-0,5 5% дусаалга өдөрт 2 удаа дусаах

В.5.3 Мэс засал эмчилгээ

Мэс заслын эмчилгээ

Гониотоми:

Заалт: Төрөлхийн анхдагч глаукома
Анхдагч өсвөр насны глауком
Эсрэг заалт: Эвэрлэгийн бүдэгшил, хаван

Багаж хэрэгсэл: Мэс заслын микроскоп, Нүдний даралт буулгах мэс заслын иж бүрдэл ариутгасан багаж- гониолонз, 25 gauge зүү+ шприц 0,5-2,0 cc, вискоэластик, Рингенийн уусмал, 2 ш түгжээт пинцет

Үйлдлийн техник:

Ерөнхий унтуулга
Мэс заслын талбайг ариутгах
Нүдээ бэхлэнэ
Гониолонзээ эвэрлэг дээр зориулалтын шингэн дусааж байрлуулна
Өмнөд камерт вискоэластик хийнэ
Гониоскопийн хяналтан дор 25 gauge шприцтэй зүүгээ солонготой параллель оруулж, гониотоми хийнэ

Трабекулотомии:

Заалт:

- Эвэрлэг хавантай
- Гониотоми үр дүнгүй болсон

Эсрэг заалт:

Цус алдах өндөр эрсдэлтэй, үр дүнгүй нь илт тодорхой, өвчтөний нүдэнд зовиур нэмэх эрсдэл бүхий ашиглагдахуйц хараагүй нүд.

Багаж хэрэгсэл:

1. Мэс заслын микроскоп
2. Нүдний даралт буулгах мэс заслын иж бүрдэл ариутгасан багаж- Трабекулотомии хийх сэт багаж (баруун, зүүн)
3. Ариутгасан материал, ариун халад, малгай, бээлий, амны хаалт

4. Мэс заслын зориулалт бүхий 1-2 төрлийн 1 удаагийн хутга
5. 10-0 юмуу 11-0 номерийн нейлон утас, 6-0 пролен утас, 4-0 викрил утас
6. 1, 3, 5, 10 мл-ийн 1 удаагийн шприц, зүү
7. Мэдээ алдуулалтын аппарат, эм хэрэгсэлийн иж бүрдэл
8. дексаметазон -4 мг-1мл, цефазолин 1,0-фпакон, 5 % повидон-иодын нүдний дусаалга
9. Хэсгийн мэдээ алдуулах нүдний дусаалгууд
10. Физиологийн уусмал (хүрэлцэх хэмжээгээр)
11. Цус тогтоох микрокоагуляцийн багаж

Үйлдлийн техник:

- Ерөнхий унтуулга
- Мэс заслын талбайг ариутгана. Зовхи тэлэгч тавьж эвэрлэг, склер, эсвэл дээд шулуун булчинд аргамжих оёдол тавина
- Нүдний алимны 11, 12, 13 цагийн аль нэгийн орчимд салст бүрхүүлийг лимбээс чөлөөлөн, мохоо аргаар тенон ба хатуувчаас салгана.
- Цус тогтоолт хийнэ.
- Салст ба теноноос чөлөөлөгдсөн хатуувчид 1 мм зузаан буюу хатуувчийн зузааны 1/2 - 2/3 -тай тэнцэхүйц 2.5х2.5-3х3 мм хэмжээ бүхий гурвалжин эсвэл дөрвөлжин сөхдөс үүсгэнэ.
- Митомицин С хэрэглэх тохиолдолд 0.2 мг уусмал шингээсэн хөвөнг мэс заслын талбайд 2-4 минут байлгаж 20 мл физиологийн уусмалаар талбайг угаана.
- MBR хутга ашиглан гадна зүслэгээр шлеммийн сувагт баруун, зүүн трабекултомыг оруулан трабекул дээр зүслэг хийдэг
- Сөхдөсөнд 10/0 нейлон утсаар 1-2 ширхэг оёдол тавьж шүүрлийн шархыг шалгана.
- Салстанд зангилаат болоод хөвөрдөх оёдол тавина.
- Өмнөд хоргыг физиологийн уусмалаар сэргээнэ.
- Нүдний алиманд антибиотик, гормон дусаалгыг дусааж, ариун боолт хийнэ.

Мэс заслын үед гарч болох хүндрэл

- Салстын сөхдөс урагдах болоод нүх, цооролт үүсэх
- Геморраги
- Судсан бүрхүүл оргилох
- Бусад (экспульсив цус алдалт, шилэнцэр гадагшлах, болор болон хиалоид мембран гэмтэх г.м.)

Мэс заслын дараа гарч болох хүндрэл:

- Нүдний үрэвсэл, халдвар
- Хэт шүүрэлтэй байх
- Шүүрэлгүй байх
- Гипотони

- Гифем үүсэх
- Нүдний дотоод даралт ихсэх /өмнөд хорго нарийн эсвэл гүн болох/
- Хоруу явцтай глауком
- Супрахороидын цус харвалт
- Хүүхэн харааны хориг
- Жинхэнэ судаслагийн хууралт
- Төвийн хараа алдах
- Болрын цайлт
- Зовхи буух

Гардан гүйцэтгэгч:

Нүдний мэс заслын нарийн мэргэжлийн эмч мэс заслыг хийнэ.

Трабекулоэктоми:

Глауком өвчний үед нүдний дотоод даралтыг буулгах шүүрүүлэх мэс засал

Заалт:

Мэс заслаас бусад эмчилгээнд нүдний дотоод даралт бай даралтанд хүрэхгүй, хараа алдалт даамжирч байгаа болон даамжрах эрсдэлтэй.

Эмийн эмчилгээ хийгдэх боломжгүй (тухайн эмэнд харшилтай, эсрэг заалттай, эм худалдан авах санхүүгийн боломжгүй)

Тогтмол хяналтанд байж чадахгүй, өвчний даамжирсан үе шатанд орсон өвчтөн
Тогтворжоогүй глауком

Эсрэг заалт:

Цус алдах өндөр эрсдэлтэй, үр дүнгүй нь илт тодорхой, өвчтөний нүдэнд зовуурь нэмэх эрсдэл бүхий ашиглагдахуйц хараагүй нүд.

Багаж хэрэгсэл:

1. Нүдний даралт буулгах мэс заслын иж бүрдэл ариутгасан багаж, материал, ариун халад, малгай, бээлий, амны хаалт
2. Мэс заслын зориулалт бүхий 1-2 төрлийн 1 удаагийн хутга
3. 10-0 юмуу 11-0 номерийн нейлон утас
4. 1, 3, 5, 10 мл-ийн 1 удаагийн шприц, зүү
5. Мэдээ алдуулалтын аппарат, эм хэрэгсэлийн иж бүрдэл
6. Хэсгийн мэдээ алдуулах нүдний дусаалгууд
7. Физиологийн уусмал (хүрэлцэх хэмжээгээр)
8. Цус тогтоох микрокоагуляцийн багаж

Үйлдлийн техник:

- Ерөнхий унтуулга
- Мэс заслын талбайг ариутгах

- Зовхи тэлэгч тавьж эвэрлэг, склер, эсвэл дээд шулуун булчинд аргамжих оёдол тавина.

- Нүдний алимны 11, 12, 13 цагийн аль нэгийн орчимд салст бүрхүүлийг лимбээс чөлөөлөн, мохоо аргаар тенон ба хатуувчаас салгана.

- Цус тогтоолт хийнэ.

- Салст ба теноноос чөлөөлөгдсөн хатуувчид 1 мм зузаан буюу хатуувчийн зузааны 1/2 - 2/3 -тай тэнцэхүйц 2.5х2.5-3х3 мм хэмжээ бүхий гурвалжин эсвэл дөрвөлжин сөхдөс үүсгэнэ.

- Митомицин С хэрэглэх тохиолдолд 0.2 мг уусмал шингээсэн хөвөнг мэс заслын талбайд 2-4 минут байлгаж, 20 мл физиологийн уусмалаар талбайг угаана. Трабекулаас 2х1мм-ийн хэмжээтэй авч, солонгон бүрхүүлийн уг хэсгээс тусгай хайчаар хайчлан авна.

- Өмнөд хоргод шпатель оруулж солонгон бүрхүүлийг хуучин байранд нь оруулна.

- Сөхдөсөнд 10/0 нейлон утсаар 1-2 ширхэг оёдол тавьж шүүрлийн шархыг шалгана.

- Салстанд зангилаат болоод хөвөрдөх оёдол тавина.

- Өмнөд хоргыг физиологийн уусмалаар сэргээнэ.

- Нүдний алиманд антибиотик, гормон дусаалгыг дусааж, ариун боолт хийнэ.

- Мэс заслын дараах эмчилгээ:

- Хэсгийн антибиотик эмчилгээг 14-21 хоног

- Хэсгийн гормон эмчилгээг 1-2 сарын хугацаанд дусаалгаар хэрэглэнэ.

Мэс заслын үед гарч болох хүндрэл:

- Салстын сөхдөс урагдах болоод нүх, цооролт үүсэх

- Геморраги

- Судсан бүрхүүл оргилох

- Бусад (экспульсив цус алдалт, шилэнцэр гадагшлах, болор болон хиалоид мембран гэмтэх г.м.)

Мэс заслын дараа гарч болох хүндрэл:

- Нүдний үрэвсэл, халдвар

- Хэт шүүрэлтэй байх

- Шүүрэлгүй байх

- Гипотони

- Гифем үүсэх

- Нүдний дотоод даралт ихсэх /өмнөд хорго нарийн эсвэл гүн болох/

- Хоруу явцтай глауком

- Супрахороидын цус харвалт

- Хүүхэн харааны хориг

- Жинхэнэ судаслагийн хууралт

- Төвийн хараа алдах

- болрын цайлт

- Зовхи буух

В.5.4 Эмчилгээний алгоритм

Мэс заслын өмнө бэлтгэл болгож нүдний даралт буулгах эм хэрэглэх
Мэс засал эмчилгээ

В.6. Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

Мэс заслын дараах хяналт 3-р шатлалын эмнэлэгт хийгдэнэ

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Мэс заслын дараах хяналт:

Хэрэв амбулаторийн нөхцөлд хийх боломжгүй бол ерөнхий мэдээ алдуулалттай хийнэ.

- Мэс заслын дараах эхний 1 долоо хоног
- 1 сарын дараа
- 3-6 сар тутамд 2 нас хүртэл
- 6 сар тутамд 6 нас хүртэл, цаашид жилд 1 удаа үзнэ.

Энэ хяналт нүдний эмгэг судлалын кабинет болон нүдний мэс заслын тасагт хийгдэнэ.

Г.2 Хяналтын үеийн нүдний үзлэг

- Хараа шалгах
- Рефракц
- Эвэрлэгийн диаметр
- Нүдний урт
- Өнцөг дурандах
- Эвэрлэгийн байдал(тунгалаг/хаван)
- Нүдний даралт
- ХМД-г үнэлэх
- Торлог шалгах
- Наалдац байгаа эсэх
- Бусад өөрчлөлтүүд зэргийг үнэлнэ

Ном зүй:

1. A. Gencik Epidemiology and genetics of primary congenital glaucoma in Slovakia: description of a form of primary congenital glaucoma in gypsies with autosomal recessive inheritance and complete penetrance Dev Ophthalmol, 16 (1989), pp. 76-115

2.A. Gencik, A. Gencikova, V. Ferák Population genetical aspects of primary congenital glaucoma: I. Incidence, prevalence, gene frequency, and age of onset Hum Genet, 61 (1982), pp. 193-197

3.HoHo CL, Walton DS. Primary congenital glaucoma: 2004 update. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2004;41(5):271–88. quiz 300-1 CL, Walton DS. Primary congenital glaucoma: 2004 update. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2004;41(5):271–88. quiz 300-1

4.Dahlmann-Noor A, Tailor V, Bunce C, Abou-Rayyah Y, Adams G, Brookes J, Khaw PT, Papadopoulos M. Quality of life and functional vision in children with Glaucoma. Ophthalmology. 2017;124(7):1048–55.

5. ХҮҮХДИЙН НҮДНИЙ ГАЖ ХӨГЖИЛ ӨВЧНИЙ ОНОШИЛГОО ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЗААВАР

А.ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Нүдний гаж хөгжил нь сохрол, сул хараа үүсгэдэг эмгэг бөгөөд ураг бүрэлдэх явцад янз бүрийн шалтгааны улмаас хэвийн өсөлт алдагдсанаас болж үүсдэг.

2000 онд хүүхдийн сохролыг судалсан судалгаагаар нүдний алимыг хамарсан эмгэг буюу төрөлхийн жижиг нүд /микрофтальм/ 16,1%, болрын шалтгаант эмгэг 37,4%, торлогийн шалтгаант эмгэг 14,3%-г тус тус эзэлжээ.

А.1 Онош эсвэл хам шинж

Нүдний гаж хөгжил

А.2 Өвчний олон улсын 10-р ангилал

Q10- Зовхи, нулимсны эрхтэн ба ухархайн төрөлх гажиг

Q11- Нүдгүй, бичил нүд ба бүлтгэр нүд

Q13- Нүдний өвөр хэлтэнгийн төрөлх гажиг

Q14- Нүдний ар хэлтэнгийн төрөлх гажиг

Q15- Нүдний бусад төрөлх гажиг

А.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид дагаж мөрдөнө.

А.4 Зааврын зорилго, зорилт

Зайлсхийж болох сохрол сул хараанаас урдчилан сэргийлэхийн тулд эрт илрүүлэх, оношлох, цаашид цаг алдалгүй эмчлэх, хүүхдийг хөгжлийн бэрхшээлтэй иргэн болохоос сэргийлэх зорилготой.

А.5 Тодорхойлолт

Нүдний гаж хөгжил нь сохрол, сул хараа үүсгэдэг эмгэг бөгөөд ураг бүрэлдэх явцад янз бүрийн шалтгааны улмаас хэвийн өсөлт алдагдсанаас болж үүсдэг. Ураг эхийн хэвлийд хөгжих явцад үүсдэг нүд ба зовхинд тохиолдох гаж эмгэгийг нүд ба түүний дайвар эрхтний гаж хөгжил гэнэ.

A.6 Тархвар зүйн мэдээлэл

10 000 амьд төрөлтөнд 5 тохиолддог. Удамшил, жирэмслэлт, төрөлт, тээлтийн хугацаан дахь эрсдэлт хүчин зүйлсээс шалтгаална. Хүйсний хувьд харилцан адилгүй.

A.7 Үндсэн ойлголт

Нүд, зовхи, түүний дайвруудын гаж хөгжил нь дангаараа эсвэл хавсарсан байдлаар тохиолдож болдог. Зарим хэлбэрийн гаж хөгжил нь хүнд хэлбэрийн хараа алдалт үүсгэдэг бол зарим нь гоо сайхныг алдагдуулдаг. Зарим нь ямар нэгэн шинж тэмдэггүй байж болох ба нүдний үзлэгийн үеэр илэрч болдог.

Анатомийн үүднээс нүдний гажгийг

- Байршлын гажиг
- Бүтцийн гажиг гэж хуваана.

Зарим тохиолдолд гажиг нь дангаараа нүдний нэг бүтцийг хамарсан байх бол зарим тохиолдолд нүд, зовхи, ухархайн эмгэгтэй хавсарсан хамшинж, бусад эрхтэний эмгэгтэй хавсарч болно.

Хүүхдийн төрөлхийн гаж хөгжлийг нярай үед нь нярайн скрининг буюу хамгийн энгийн хялбар шинжилгээ болох нүдний угийн улаан рефлекс илрүүлэх шинжилгээг хийснээр сэргийлж болох сохролоос сэргийлэх ба хэрэв бүтцийн гаж хөгжил байгаа тохиолдолд эрт нөхөн сэргээх эмчилгээг эхэлснээр цаашид ганцаараа амьдрахад бэлтгэгдэх ач холбогдолтой.

A.8 Өвчний тавилан

Төрөлхийн гаж хөгжлийн хэлбэрээс хамаарна.

A.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвөлгөө

1.Хүүхдийн зайлсхийж болох сохрол, сул харааг бууруулахад чухал ач холбогдолтой нярай ба сургуулийн өмнөх насны хүүхдийн дунд хийгдэх скрининг болох НУУР шинжилгээг төрөх эмнэлэг, өрхийн эмнэлэг, хүүхдийн эмч нар зайлшгүй хийдэг байх.

2. НУУР шинжилгээгээр сэжигтэй тохиолдол гарахад нүдний эмч рүү цаг алдалгүй илгээдэг байх.

3. Нүдний эрүүл ахуй, ялангуяа зайлсхийж болох сохрол, сул хараанд хүргэдэг эмгэгүүдийн талаар эцэг эхчүүд, анхан шатны эмнэлгүүд, боловсролын байгууллагуудад хэвлэл мэдээлэл ашиглан байнга сургалт, сурталчилгааг хийх.

4. НУУР илрүүлэх үзлэгийг нярайд төрөх тасгаас гарахаас нь өмнө нярайн эмч, 6-8 долоо хоногтойд өрхийн эмч ба хүүхдийн эмч хийх ба цаашид нүдний эмч 1 нас, 3 нас, 5 настайд нь хийнэ.

А.10. Эрсдэлт хүчин зүйлс

Эхийн жирэмсэн үеийн тууралтат өвчнүүд, халууралт, хордлого, эмийн хэрэглээ, дутуу төрөлт, удамшил, гэмтэл гэх мэт

Б. УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах

Нүдний эрүүл ахуй ялангуяа зайлсхийж болох сохрол сул хараанд хүргэдэг эмгэгүүдийн талаар эцэг эхчүүд, анхан шатны эмнэлгүүд, боловсролын байгууллагуудад хэвлэл мэдээлэл ашиглан байнга сургалт, сурталчилгааг хийх.

НУУР илрүүлэх үзлэгийг нярайд төрөх тасгаас гарахаас нь өмнө нярайн эмч, 6-8 долоо хоногтойд өрхийн эмч ба хүүхдийн эмч хийх ба цаашид нүдний эмч 1 нас, 3 нас, 5 настайд нь хийнэ.

Б.2 Зорилтот бүлэг

Бүх шинэ төрсөн нярай, 2 сар хүртэлх бүх хүүхэд, 1 настай бүх хүүхэд, 3 ба 5 настай бүх хүүхдүүд

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Гүйцэд төрсөн нярай бүрийг төрөх эмнэлгээс гарахын өмнө ба 6-8 долоо хоногтойд нь НУУР илрүүлэх шинжилгээ хийх

Б.4 Эрт илрүүлгийн арга техник

Дээрх зорилтот бүлгийн хүүхдүүдэд НУУР шинжилгээг хийнэ. (НУУР шинжилгээ хийх удирдамжаас харах)

В.ОНОШЛОГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ АЛГОРИТМ

В.1 Зовиур, эмнэлзүйн шинж

1.Аксенфелд Рейгер/Axenfeld-Rieger синдром

Арын эмбриотоксон - Швальбын шугам

Хүүхэн хараан хэлбэр болон байрлал өөрчлөгдөх, олон хүүхэн хараатай байх

Солонгон бүрхүүл болон хүүхэн хараан хооронд наалдац үүсэх

Нүүрний өвөрмөц төрх, гипертелоризм, жижиг эрүү, шүд жижиг байх, шүдний дутуу хөгжил, зүрх судасны эмгэг, өсөлтийн хоцрогдол, хүйс орчим илүүдэл арьстай байх, гипоспади гэх мэт хүйс орчим илүүдэл арьстай байх, шүдний гаж хөгжилтэй хавсарч болно. 50%-д нүдний даралт ихсэх ба ямар ч насанд нүдний даралт ихсэж болно.

2. Петерсийн гажиг

50% нь микрофтальм, миопи, анириди, болрын цайлт, торлог хууралт гэх мэт нүдний эмгэгтэй хавсардаг.

60% нь бусад эмгэгтэй хавсардаг ба түүнийг Peter's plus синдром гэж нэрлэх ба үүнд нуруу намхан, жижиг гартай, оюуны хөгжлийн бэрхшээлтэй, чихний гажигтай, уруул тагнайн сэтэрхийтэй байдаг.

3. Төрөлхийн эвэрлэгийн эндотелийн дистрофи

Ховор тохиолддог удамшлын эмгэг ба хоёр нүдний эвэрлэгийн эндотель эсийн гипоплази юмуу сөнөрөлт өөрчлөлтийн улмаас эвэрлэгийн стром хавагнаж, дисцемент бүрхүүл зузаарснаар эвэрлэгийн хавангаар илэрдэг. Нүдний өмнөд хэсгийн эмгэггүй, төрөхдөө эсвэл төрсний дараа үүсдэг, хүнд хэлбэрийн хараа алдалтад хүргэдэг эмгэг.

4. Төрөлхийн эвэрлэгийн стромийн дистроф

Хоёр нүд төрөхдөө эсвэл төрсний дараагаар эвэрлэгийн стромыг хамарсан багахан хэмжээний эсвэл эвэрлэгийг бүхэлд нь хамарсан бүдэгшилтэй байх. Хялар элбэг тохиолдоно. Нистагм үүсдэггүй. Хамгийн сайн харах харааны чадал нь 0.3-0.6 хооронд байдаг. Эвэрлэг зузаарсан байна.

5. Склерокорнеа/Sclerocornea

Эвэрлэгийн захыг хамарсан үед нум хэлбэрээр эвэрлэгийн захыг хамардаг бол бүтэн склерокорнеа үед эвэрлэг тэр чигээр цайж, судасжиж хавтгай болдог ба хэзээ ч даамжирдаггүй. Ховор тохиолдох өмнөд хэсгийн гаж хөгжил бөгөөд бусад нүдний эмгэгтэй хавсарч болдог.

6. Том эвэрлэг/Megalocornea

Ховор тохиолдох 2 нүдний даамжирдаггүй, эвэрлэгийн хэмжээ 12.5-13 мм –с их ба нүдний даралт хэвийн, өмнөд хорго гүн, шилэнцрийн хөндий бага байх тул нүдний урт хэвийн байдаг эмгэг.

7. Жижиг эвэрлэг/Microcornea

Эвэрлэгийн босоо болон хөндлөн диаметр 10мм-с доош байх ба нүдний бусад бүтцүүд хэвийн байхыг хэлдэг. Нүд бүхэлдээ жижиг байх микрофтальмаас ялгах хэрэгтэй. Нэг эсвэл 2 нүдийг хамарч болно. Аутосомын доминант ба споридик хэлбэрээр тохиолдоно. Дангаар тохиолдохоос илүү өмнөд микрофтальм, болрын цайлт, колобоматай хавсардаг.

8. Эвэрлэгийн төрөлхийн гэмтэл

Эх барихын хавчуураар төрөх явцад үүсдэг. Хавчуураар татахад нүдний алим ухархайн доод ирмэгт босоо тэнхлэгээр шахагддаг. Энэ явцад нүдний даралт хөндлөн тэнхлэгээр ихэссэнээр дисцементийн мембран босоо ба ташуу тэнхлэгээр урагддаг. Энэ урагдал нь голдуу 2 нүднийх байх ба энэ нь эвэрлэг хавагнах шалтгаан болдог. Хаван өөрөө хэдэн долоо хоногийн дараа арилах боловч урагдал нь хэвээр үлддэг.

9. Солонгон бүрхүүл байхгүй байх/Aniridi/

- Солонгон бүрхүүл байхгүй
- Шар толбо болон харааны мэдрэлийн дутуу хөгжил
- Болрын цайлт, кератопати, нүдний даралт ихсэх, сул хараа, нистагмтай хавсардаг эмгэг.

- Хамгийн элбэг хавсардаг хамшинж нь WAGR хамшинж ч гэж нэрлэгддэг ба Вильямсын хавдартай, солонгогүй байх, бэлгийн замын гаж хөгжил, оюуны хөгжлийн бэрхшээлтэй хавсардаг.

- Заавал дотор эрхтэнг хэт авиан шинжилгээнд хамруулах хэрэгтэй.

10. Горнер хамшинж

- Нэг талын хүүхэн хараа нарийсах
- Зовхи буух
- Тэр талдаа хөлс гарахгүй байх

11. Хүүхэн хараан үлдэц мембран

Хүүхэн харааг дамнасан нөсөөлөг утаслагууд үүсэх
ҮХСҮ - Болрын ар хэсэгт судасжсан мембран үүсэх

12. Анофтальм ба микрофтальм

Нүдний ухархайн хөндийд нүд бүхлээрээ байхгүй байх, нүдний алим жижиг юмуу эсвэл үлдэц төдий байх. Нүдний урт 21мм-с бага, эвэрлэгийн хэвтээ диаметр 11мм-с бага байх

Нүдний ухархайн хөндийн ясны хөгжил, зовхины хөгжил, зовхины сводын хөгжлийг зогсоодог. Ялангуяа нэг нүдний тохиолдолд нүүрний тэгш хэм алдагддаг. Иймд хэрэв тэр чигээр нь үлдээвэл цаашид хиймэл нүд тавих боломжгүй болдог.

Нэг эсвэл 2 нүдийг хамарч болох ба 50% нь эрхтэн тогтолцооны эмгэгтэй хавсардаг. Тухайлбал мөчдийн гажиг, булчин тулгуур эдийн гажиг, чих нүүр хүзүүний эмгэг болон бусад хам шинжүүдтэй хавсардаг.

12. Колобома

Харааны мэдрэлийн колобома-харааны өөрчлөлт нь янз бүр байх байх ба харааны мэдрэл том байх эсвэл экскавац том байх, дискийн доод хэсэгт нөсөөт өөрчлөлт болох зэрэг шинжээр илэрдэг.

Дангаар тохиолдох солонгон бүрхүүлийн колобома нь эсвэл солонгон бүрхүүл доод хэсгээрээ цоожны нүх шиг эдийн дутал үүссэн байдаг ба харааны чадалд төдийлөн нөлөөлдөггүй.

Хавсарсан буюу судаслаг бүрхүүлийг хамарсан тохиолдолд мөн ихэвчлэн доод хэсгийг голдуу хамрах ба хэрэв шар толбо харааны хөхлөгийг хамарсан бол харааны чадал муу байдаг

13. Харааны мэдрэлийн гипоплази

Нүдний угт илрэх гол шинж ХМХ жижиг байх.

Хүнд хэлбэрийн үед харааны мэдрэлийн хөхлөг хэмжээгээр жижиг, харааны мэдрэлийн хатингаршилтай, *double-ring sign*, *судасны гажигууд илэрдэг*.

Де Морсиер хамшинж/Morsier syndrome- Харааны чадал муу байх, хялар, нистагм, өсөлт удаашрах, таталт өгөх зэрэг шинжүүд илэрдэг.

Нэг нүдний гипоплази үед ТМС-н эмгэг бараг хавсардаггүй, дангаараа тохиолдох нь их байдаг.

14. Харааны мэдрэлийн хөхлөгийн колобом

ХМХ хэмжээгээр томорч, судаснууд дугуйн хэрээс шиг болсон экскавац дээгүүр глиальный эдээр бүрхэгдсэн. Заримдаа харааны чадал сайн байж болно.

15. Миелин бүрхүүл

Нүдний угт торлог дээр цагаан саарал өнгийн бүдэгшил байх түүний доор байгаа хэвийн бүтцүүд харагддаггүй.

ХМД дээр ба торлогийн хаана ч байрлаж болно. Ихэвчлэн хараанд нөлөөлөдөггүй

16. Бүлтгэр нүд /shallow eye syndrome

Ухархайн ба нүүрний ясны дутуу хөгжлөөс болж, ухархайн хөндийд нүд багтахгүйгээс болж урагш гарч бүлтийдэг ба эвэрлэг хатах, зарим тохиолдолд дарагдлын улмаас харааны мэдрэлийн хаван үүсч, хатингаршил үүсч болно.

Ухархайн хөндий хэвийн боловч нүд томорсноос бүлтгэр мэт харагдаж болно. Тухайлбал буфтализм, өндөр миопи үед ухархайн хөндий хэвийн ч нүдний алим томорсноор бүлтгэр харагдана.

17. Хүнхэр нүд

Нүдний хэмжээ жижиг байх эсвэл ухархайн ирмэг хөндий том байх эсвэл ухархайн өөхөн эдийн хөгжил сул байснаас хүнхэр нүд үүснэ.

18. Зовхины колобома

- Сэтэрхий нь ихэвчлэн суурь, зовхины ирмэг рүү харсан гурвалжин хэлбэртэй байх
- Ихэвчлэн дээд зовхинд, зовхины дотор болон дунд хэсэгт илүү тохиолддог тэр хэсэгтээ нүд зовхины хооронд наалдац үүссэн байна.
- Дангаараа эсвэл эрхтэн системийн эмгэгтэй хавсарч тохиолдож болно.
- Дээд зовхины колобома голдуу Голденхар хамшинжтэй хавсарч болно.
- Дээд зовхины колобома хараанд төдийлөн нөлөөлдөггүй бол доод зовхины колобома эвэрлэгийн доод хэсгээр хуурайшил, шархлаа үүсгэж болно.

19. Анкилоблефарон

- Дээд доод зовхины сормуусны ирмэг хоорондоо нарийн утаслагаар холбогдох эмгэгийг хэлнэ.
- Энэ утаслаг нь олон тоотой байж болно.

- Хэрэв энэ наалдац зовхины гадна кантустай ойр байвал гадна анкилоблефарон, дотор талын кантустай ойр байвал дотор талын анкилоблефарон гэж нэрлэнэ.

- Хараанд нөлөөлөхгүй.

20. Нүд орчмын гемангиома

- Хүүхэд уйлахаар томрох, астигматизм үүсгэх, мохос хараа үүсгэх, эвэрлэг хуурайших, харааны мэдрэл дарагдан хатингаршил үүсгэх эрсдэлтэй байдаг.

- Эрхтэн тогтолцооны эмгэгтэй хавсрах- цус, зүрх, амьсгалын замын эмгэг, мөн халдвартай хавсарч болно.

- Зарим тохиолдолд шархалж халдвартай хавсардаг.

- Касабач- Меррит/Kasabach-Merrit хамшинж- том хэмжээний гемангиома нь тромбоцитопени тэй хавсрах

- PHACES хамшинж- зарим ухархайн гемангиома тархины судасны гажигтай хавсардаг.

- Microangiopathic hemolytic anemia (МАНА)- Гемангиомын тоо 5 ба түүнээс дээш байх нь элэгний гемангиоматай хавсардаг. Нүд орчмын гемангиома нь хоол боловсруулах зам, элгэнд бас байх хамшинж

21. Лимфангиома

- Заримдаа төрөхдөө зовхи хавантай мэт, хөхөлбөр өнгөтэй байдаг.

- Зөвхөн нүдний салст зовхийг хамрах эсвэл ухархайг хамрах, аль алинийг нь хамарч болно.

- Зовхинд эмзэглэлгүй, зөөлхөн үүсгэвэр байх. Нүдний алим хавдарын байрлалаас хамаараад өөрчлөгддөг ба нүдний алимны хөдөлгөөн хязгаарлагдаж болно.

- Уйлахаар томорно.

- Вирусийн халдварын улмаас хөндий рүү цус алдснаас хэмжээ нь томорч, өвдөлттэй болж, экзофтальм нэмэгддэгээрээ бусад нүд орчмын хоргүй хавдраас ялгагддаг.

- Мөн салст болон хатуу тагнайд судасны бөөгнөрөл байж болно.

22. Дермоид уйланхай

- Нүд орчмын дермоид нь зовхины буулт үүсэх, экзофтальм үүсгэн нүүрний тэгш хэмийг алдагдуулдаг.

- Дермоид нь хатуу, арьсан доороо хөдөлгөөнтэй, эмзэглэлгүй, дээрх арьсны өнгө хэвийн, дотроо үс, хөлс, тосны булчирхай агуулсан байдаг.

- Ихэвчлэн дээд гадна буланд их тохиолддог.

- Зовхины буулт, мохос хараа үүсгэж болно.

- Амьдралын явцад аажим томордог ч хортой болдоггүй.

- Хэрэв дермоид нь хоёр нүдний хооронд эсвэл хамар дээр байвал бусад эдтэй холбоотой байж болзошгүй тул MRI хийх шаардлагатай болдог.

- Хараанд нөлөөхгүй ч хүрэлцэх ясны хэлбрийг өөрчилдөг.

23. Эпibuльбар дермоид

Энэ нь нүдний гадаргуу дээр байрладаг, шаргал өнгөтэй, гөлгөр гадаргуутай, өөхөн эд агуулсан байдаг. Зарим хамшинжтэй хавсардаг. Тухайлбал Голденхар хамшинжийн үед тохиолддог.

Лимбийн дермоид- эвэрлэг склерийн зааг дээр, эсвэл эвэрлэгийг илүүтэй хамарсан байрлалтайбайх ба астигматизм үүсгэснээс хараанд нөлөөлдөг. Нулимсны бүтэц, гоо сайхныг алдагдуулдаг.

В.2. Ерөнхий болон бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

В.2.1 Анамнез

- Жирэмсний явцад эх барихын ужиг анамнез, эрхтэн тогтолцооны эмгэгүүд, халуурч байсан эсэх, тууралтат өвчин, халдварт өвчнөөр өвдсөн эсэх, жирэмсний хордлого, хэрэглэсэн эм тариа

- Нярайн төрөлтийн явц (эх барихын хавчуураар төрөх)
- Нярайн тээлтийн нас, жин, одоогийн нас, олон ураг байсан эсэх
- Нүдний талаас удамшлын өвчин байгаа эсэх

В.2.1. Бодит үзлэг

Өмнөд хэсгийг шинжлэх: Завсарт лампын тусламжтайгаар нүдний өмнө хэсгийн шинжилгээг хийнэ. Болрын цайлтын хэлбэрийг тогтооно.

Нүдний даралт: АйКэйр, тонопен, Перкины тонометрын тусламжтайгаар нүдний даралтыг хэмжинэ.

Нүдний уг

Хэрэв уг харагдаж байвал нүдний угийг үнэлнэ. Үзлэг хийхийн өмнө нүдэнд мэдээ алдуулах дусаалга пропаракайн гидрохлорид 0.5%-ийн 5 мл дусаалганаас 1 удаа дусаасны дараа тропикамид 0.8%, фенилнеприн 5%-ийн 5мл холимог дусаалгыг 10-15 минутын зайтай хоёр удаа нүдэнд дусааж 30-40 минутын дараа үзнэ.

Нүдний хэт авиан шинжилгээ

Нүдний уг харагдахгүй бол нүдний хэт авиан шинжилгээ хийнэ. Бага насны хүүхэд, нистагмтай, шинжилгээ хийлгэх боломжгүй хүүхдэд ерөнхий мэдээ алдуулалтын дор хэт авиагаар нүдний уртыг хэмжинэ.

Нүд болон ухархайн тодосгогчтой СТ болон MRI

Ерөнхий мэдээгүйжүүлэгтэй хийнэ

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

- Хялар харах
- Лейкокориа
- Хараа муудах
- Хүүхэн харааны хэлбэр алдагдах, урвалгүй байх, Олон хүүхэн хараатай байх
- Солонгон бүрхүүлгүй байх

- Эвэрлэгийн бүдэгшил, сорвижил, шарх
- Торлогийн эмгэг үүсэх
- Харааны мэдрэлийн эмгэг үүсэх
- Зовхины ирмэгт сэтэрхий үүсэх
- Зовхины болон ухархайн хортой хоргүй хавдарууд

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ

Үүсгэвэрээс эдийн шинжилгээ авах

В.2.5 Багажийн шинжилгээнүүд

Багажийн шинжилгээнүүд

- Рентген зураг
- Ультрасонографи
- Компьютер томографи
- Нүдний угийн зураг
- Реткам
- MRI

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

Асуумж

- Удамшил
- Жирэмсний явцад эх барихын ужиг анамнез, эрхтэн тогтолцооны эмгэгүүд байсан эсэх
 - Жирэмсэн үед ургийн хүчилтөрөгчийн дутагдалд хүргэх эмгэг байсан эсэх
 - Нярайн төрөлтийн явц
 - Нярайн тээлтийн нас, жин, одоогийн нас, олон ураг байсан эсэх
 - Төрсний дараа нэмэлт хүчилтөрөгч эмчилгээ хийгдсэн эсэх

Бодит үзлэг

1. Биеийн ерөнхий үзлэг
2. Нүдний хэсэгчилсэн үзлэг

В.2.7 Ялган оношлогоо

- Гавлын ясны гаж хөгжил (craniosynostosis)
- Хавдруудыг хооронд ялгах
- Зовхины эмгэгүүдийг ялгах
- Харааны мэдрэлийн эмгэгүүдийг ялгах
- Эвэрлэгийн эмгэгүүдийг ялгах

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах арга зүй

Нярай, хүүхдийн эмч, удамзүйн эмчид хандах

В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах алгоритм

Цусны шинжилгээ өөрчлөлттэй → нярайн эмчид

Мэдрэлийн эмгэг хавсарсан → мэдрэлийн эмч, мэдрэлийн мэс засал

Хам шинжүүд (Дауны хамшинж) → зүрх судасны эмч, сонсголын эмч, дотоод шүүрлийн эмч, удамзүйн эмч

В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах алгоритм

Мэдрэлийн эмгэг хавсарсан → мэдрэлийн эмч, мэдрэлийн мэс засал

В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ



Зураг 1. Бүлтгэр нүд(гавлын ясны гаж хөгжил), 2. Зүүн нүдний микрофтальм (жижиг нүд), 3.Эвэрлэгийн цагаа(Петерийн эмгэг),4. Анкилоблефарон, 5.Солонгон бүрхүүлийн колобома 6.Хүүхэн хараан мембран, 7. Харааны мэдрэлийн хөхлөгийн колобома, 8. Үр хөврөлийн судасны үлдэгдэл, 9. Харааны мэдрэлийн хөхлөгийн дутуу хөгжил (гипоплази), 10.Зовхины колобома, 11.Зовхины судасны хоргүй хавдар, 12. Төрөлхийн анофтальм(нүдгүй), 13.Аксенфельд- Рейгер хамшинж
14. Зүүн нүдний том нүд (бухан нүд)

В.5 Эмчилгээ

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ

Зарим тохиолдолд эмчилгээ нь мэс засал эмчилгээ байдаг

В.5.2 Эмийн эмчилгээ

Аксенфельд- Рейгер синдром
Петерсийн гажиг

- Нүдний даралт ихэссэн үед бусад нүдний даралт өвчинтэй адил арга хэмжээ авна.

Микрокорнеа , Мегалокорнеа

- Дангаар тохиолдох үед шаардлагатай бол харааны шил тааруулах
- Рефракцийн гажгийг засах

Эвэрлэгийн төрөхийн гэмтэл

- Рефракцийн гажгийг засах

Анириди

- Гялбалтыг бууруулах зорилгоор шар туяатай шил зүүлгэх,
- Хүндрэлийн эсрэг эмчилгээ хийх боловч үр дүн муутай
- Даралт ихэсвэл төрөлхийн даралт буулгах өвчний менежменттэй ижил

Горнер хамшинж

- Цээж гэрэлд харуулах

Харааны мэдрэлийн гипоплази

- Хоёр нүдний ХМ-ийн гипоплазийн үед мэдрэлийн эмч, дотоод шүүрлийн эмчид үзүүлэх

- Нэг нүдний ХМ-ийн гипоплазийн үед тохирсон шилийг зүүлгэх, нэг нүдний хаалт хийх, поликарбонат хагардаггүй хамгаалалтын шил зүүлгэх

Харааны мэдрэлийн хөхлөгийн колобом

- Хугарлын гажиг байгаа эсэхийг үзэх
- Поликарбонат хагардаггүй хамгаалалтын шил зүүлгэх

Миелин бүрхүүл

- Хэрвээ харааны өөрчлөлт байвал харааны шил тааруулах, хаалт эмчилгээ
- Поликарбонат хагардаггүй хамгаалалтын шил зүүлгэх

Бүлтгэр нүд (shallow eye syndrome)

- Эвэрлэг хатахаас сэргийлж тос хавчуулах
- Хэрэв харааны мэдрэлийн дарагдлын шинж илэрвэл мэдрэлийн мэс засал, гавал-нүүрний мэс засал эмчилгээ

Зовхины колобома

- Эвэрлэг хатахаас сэргийлэн нүдэнд тос хийх

Нүд орчмын гемангиома

- Мохос харааг эмчлэх
- Эмийн эмчилгээ: Бета-блокатор болох пропранолол уух-2-мг/кг/өдөрт. Хоногийн тунг 2 хувааж уулгана. Эмчилгээг эхлэхээс өмнө заавал зүрх судасны эмчид үзүүлэх, эмчилгээний явцад зүрх судасны эмчийн хяналтанд байна. Гаж нөлөө нь цусны сахар багасах, брадикарди, даралт унах, амьсгалын замын эмгэг үүсгэдэг. Эмчилгээг эхлэхээс 24 цагийн өмнө цусны даралт, цусны сахарыг үзсэн байх хэрэгтэй. Нүд орчмын болон төвөнхийн гемангиомын гарааны эмчилгээ ч гэж үздэг бөгөөд

хамгийн аюул багатай, үр дүнтэй эмчилгээ гэж үздэг. 6-12 сар уулгах ба 12-18 сартай болтол уулгана.

- Хэсэг газрын даавар эмчилгээ
- Мэс засал эмчилгээ

В.5.3 Мэс Заслын эмчилгээ

Склерокорнеа, төрөлхийн эвэрлэгийн стромийн дистрофи ба төрөлхийн эвэрлэгийн эндотелийн дистрофи

- Эвэрлэг шилжүүлэн суулгах

Петерсийн гажиг

• Харааны тэнхлэгийг чөлөөлөх хараа сайжруулах зорилгоор эвэрлэг солих, болорыг авах мэс засал хийнэ.

Анириди

- Болор цайвал болрын мэс засалтай ижил арга хэмжээ авна.

Хүүхэн хараан үлдэц мембран/Persistent pupillary membrane-

• Хараанд нөлөөлөхгүй ч их хэмжээгээр байгаа тохиолдолд хараанд нөлөөлдөг тул мэс заслаар авдаг.

Үр хөврөлийн судасны үлдэгдэл/Persistent fetal vasculature (PFV) – Эрхтэн хадгалах зорилгоор болрын мэс засал хийх даралт буулгах

- Гоо сайхны зорилгоор цайсан болрыг авах

Анофталъм болон Микрофталъм

- Өндөр хугарлын гажигтай байдаг тул харааны шил зүүлгэх

Хэрэв харааны үйл ажиллагаа байхгүй бол окулопластик эмч, хиймэл нүдний мэргэжилтэнтэй хамтарч гоо сайхны зорилгоор мэс засал эмчилгээ хийнэ.

Үүнд:

1. Дөнгөж төрөнгүүт ухархайн хөндийг тэлэгчээр тэлэх эсвэл имплант суулгах
2. Жижиг хардаггүй нүдийг авч хөндийг өөхөн эдээр дүүргэх
3. Будагтай хиймэл нүд зүүлгэх

Колобома

• Хэрэв колобома нь жижиг нүдтэй хавсарсан, тэр нүд нь хараагүй бол жижиг нүдэн дээр нь будагтай хиймэл нүд суулгах боломжтой

- Торлог хуурах эрсдэлтэй бол торлогийн лазер хийх

Зовхины колобома

- Эвэрлэг хатах эрсдэлтэй бол зовхины нөхөн сэргээх мэс заслыг хийнэ

Анкилоблефарон

- Мэс заслаар салгах

Лимфангиома

- Хараанд нөлөөлөөгүй, дарагдлын шинж байхгүй бол ажиглах
- Мэс засал эмчилгээ –гүн байрлалтай үед бүрэн авах боломж муу байдаг
- Мэс заслын заалт- харааны мэдрэл дарагдсан, нүдний хөдөлгөөн хязгаарлагдсан, нүд түлхэгдсэн
- Голомт руу сорвижуулах тариа хийх

Дермоид уйланхай ба эпibuльбар дермоид

- Мохос хараа үүсгэж байгаа бол мэс заслаар авна.

В.5.4 Эмчилгээний алгоритм

- Ажиглах
- Мэс засал эмчилгээ

В.6. Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

- Хялар харах
- Лейкокориа
- Хараа муудах
- Хүүхэн харааны хэлбэр алдагдах, урвалгүй байх, олон хүүхэн хараатай байх
- Солонгон бүрхүүлгүй байх
- Эвэрлэгийн бүдэгшил, сорвижил, өөрчлөлт
- Торлогийн эмгэг үүсэх
- Харааны мэдрэлийн эмгэг үүсэх
- Зовхины ирмэгт сэтэрхий үүсэх
- Зовхины болон ухархайн хортой хоргүй хавдарууд

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

-Хугарлын гажигийг засах - Мэс заслаас 7-14 хоногийн дараа рефракц үзэн шаардлагатай бол шилээр эсвэл контакт линзээр хугарлын гажгийг засч өгнө.

Мэс заслын дараах хяналт: Хэрэв амбулаторийн нөхцөлд хийх боломжгүй бол ерөнхий мэдээ алдуулалттай хийнэ.

- Мэс заслын дараах эхний 1 долоо хоног
- 3 сар
- 6 сар
- 1 жилийн давтамжтай үзнэ. Хяналтаас гаргахгүй насанд хүртэл хянагдана

Энэ хяналт нүдний эмгэг судлалын кабинетэд хийгдэнэ.

Г.2 Хяналтын үеийн нүдний үзлэг

- Зовхи нүдний байрлал
- Рефракц
- Нүдний урт
- Эвэрлэгийн байдал(тунгалаг/хаван)
- Нүдний даралт
- Нүдний угийн шинжилгээ
- Бусад өөрчлөлтүүд зэргийг үнэлнэ

HOM 3YI

1. Jason R. Guercio, BSa, Lois J. Martyn, MD Congenital Malformations of the Eye and Orbit Otolaryngol Clin N Am 2007; 113–140
2. Anuradha Ganesh, MD, Alex V. Levin, MD, MhSc, FRCSC glaucoma associated With axenfeld-Rieger spectrum and Peters sequence
3. Ta C Chang, C Gail Summers, Lisa A Schimmenti, Alana L Grajewski. Axenfeld-Rieger syndrome: new perspectives
4. Developmental and childhood glaucoma page318
5. Majid Moshirfar; Taylor M. Drake; Yasmyne Ronquillo. Congenital Hereditary Endothelial Dystrophy
6. Banigallapati S, Potti S, Marthala H. A rare case of persistent pupillary membrane: Case-based approach and management. Indian J Ophthalmol. 2018;66(10):1480-3. doi: 10.4103/ijo.IJO_495_18. PMID: 30249846; PMCID: PMC6173039.
7. Zane F Pollard, MD Persistent hyperplastic primary vitreous: diagnosis, treatment and results, Tr. Am. Ophth. Soc. Vol.1997
8. Eyvind Rødahl, MD, Per M Knappskog, Cecilie Bredrup, MD and Helge Boman, MD. Congenital Stromal Corneal Dystrophy
9. James H. Elliott, MD; Stephen S. Feman, MD; Denis M. O'Day, MD; Maria Garber, M Hereditary Arch Ophthalmol 1985;103:676-9
10. Majid Moshirfar; Jordan Hastings; Yasmyne Ronquillo. Megalocornea
11. Ribhi Hazin and Arif O. Khan, MD Isolated Microcornea: Case Report and Relation to Other “Small Eye” Phenotypes
12. Ruba Alobaidy and Sathish Srinivasan Forceps-induced birth injury to the cornea. BMJ Case Rep. 2014; 2014: bcr2013201786
13. Congenital Malformations of the Eye and Orbit
14. Pedro Calvão-Pires, R. Santos-Silva, F. Falcão-Reis and A. Rocha-Sousa. Congenital Aniridia: Clinic, Genetics, Therapeutics, and Prognosis. International Scholarly Research Notices Volume 2014, Article ID 305350, 10 pages <http://dx.doi.org/10.1155/2014/305350>
15. Sivashakthi Kanagalingam, 1–3 Neil R Miller 1 Horner syndrome: clinical perspectives Eye and brain. Volume 2015:7;35—46
16. Alicia Galindo-Ferreiro, Sahar M Elkharny, Fatimah Alhammad, Laila AlGhafri, Characteristics and management of congenital anophthalmos and microphthalmos at a tertiary eye hospital, DOI:10.1080/01676830.2018.1521843
17. NK Ragge, ID Subak-Sharpe and JRO Collin A practical guide to the management of anophthalmia and Microphthalmia Eye 2007: 21; 1290–1300
18. William R. Katowitz, M.D. James A. Katowitz, M.D. Congenital and Developmental Eyelid Abnormalities, DOI: 10.1097/PRS.0b013e3181aa2a9b
19. Genie M. Bang and Pete Setabutr, Periocular Capillary Hemangiomas: Indications and Options for Treatment. Middle East Afr J Ophthalmol. 2010 Apr-Jun; 17(2): 121–8. doi: [10.4103/0974-9233.63071](https://doi.org/10.4103/0974-9233.63071)
20. Ellen M. Chung, LTC, MC, USA James G. Smirniotopoulos, MD Charles S. Specht, MD Jason W. Schroeder, LCDR, MC, USN Regino Cube, 2LT, MC, USA Pediatric Orbit Tumors and Tumorlike Lesions: Nonosseous Lesions of the Extraocular Orbit 1, RadioGraphics 2007; 27:1777–99

21. Jasmina Bajric, Gregory J. Griepentrog & Brian G. Mohny (2018): Pediatric Periocular Dermoid Cysts: Incidence, Clinical Characteristics, and Surgical Outcomes, Ophthalmic Epidemiology, DOI: 10.1080/09286586.2018.1525412

22. Panfeng Wang, Wenmin Sun, Shiqiang Li, PAX6 Mutations Identified in 4 of 35 Families with Microcornea. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2012;53:6338–6342) DOI:10.1167/iovs.12-10472

23. T. Bulgan, C.E. Gilbert Prevalence and causes of severe visual impairment and blindness in children in Mongolia, Ophthalmic Epidemiology – 2002, Vol. 9, No. 4,

Зааврыг боловсруулж, зөвлөсөн эмч мэргэжилтнүүд

Ч. Цэнгэлмаа /ЭХЭМҮТ-ийн НМЗТ-ийн эмч, АУ-ы доктор, Дэд профессор, зөвлөх зэргийн эмч/

М. Шамсия /ЭХЭМҮТ-ийн НМЗТ-ийн эмч, АУ-ы доктор, клиникийн профессор, тэргүүлэх зэргийн эмч/

Б. Батцэцэг /ЭХЭМҮТ-ийн НМЗТ-ийн эмч, АУ-ы магистр, тэргүүлэх зэргийн эмч /

С.Өнөрсайхан /ЭХЭМҮТ-ийн НМЗТ-ийн эмч, АУ-ы магистр, тэргүүлэх зэргийн эмч/

Н.Отгонсүрэн /ЭХЭМҮТ-ийн НМЗТ-ийн эмч, ахлах зэргийн эмч/

Б.Болортуяа /ЭХЭМҮТ-ийн НМЗТ-ийн эмч/

Эрүүл мэндийн сайдын 2026 оны
01 дүгээр сарын 20-ны өдрийн А/БС дугаар
тушаалын тавдугаар хавсралт

НЯРАЙН СОНСГОЛЫН СКРИНИНГ ШИНЖИЛГЭЭГЭЭР ИЛРЭХ ЭМГЭГҮҮДИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЗААВАР

ТӨРӨЛХИЙН СОНСГОЛ БУУРАЛТЫН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А. Ерөнхий шаардлага

Монгол Улсад 118228 хөгжлийн бэрхшээлтэй иргэн байгаагийн 7800 нь сонсголын бэрхшээлтэй, 3618 нь хэл ярианы бэрхшээлтэй. Хөгжлийн бэрхшээлтэй 9875 хүүхэд байгаагийн 15 орчим хувийг сонсголын бэрхшээл эзлэж байна (Үндэсний Статистикийн Хороо, 2023).

Хүүхдийн хэл яриа, танин мэдэхүйн хөгжилд амьдралын эхний жил нь чухал байдаг тул ой хүртэлх насанд сонсголын бууралтыг эрт илрүүлэх нь нэн чухал ач холбогдолтой.

Хүүхдийн сонсгол ба хэл ярианы төв, сонсголын мэдрэл нь 3 нас хүртэлх хугацаанд эрчимтэй хөгждөг ба сонсгол бууралтыг эрт оношилж чадсан үед нөхөн сэргээх, сонсгол оруулах эмчилгээ хийхэд үр дүн сайтай.

Харин 3 наснаас хойшхи хугацаанд хожуу оношилбол нөхөн сэргээх, сонсгол оруулах эмчилгээний үр дүн муу, энгийн хэл яриа үүсэх боломж алдагдаж, хүүхэд хөгжлийн бэрхшээлтэй болох төдийгүй гэр бүл, нийгэмд асар их сөрөг үр дагаврыг үүсдэг.

Хүнийг хөгжлийн бэрхшээлтэй болгож, амьдралын чанарт нь нөлөөлөөд зогсохгүй нийгэм эдийн засагт ихээхэн хор хохирол учруулдаг сонсголын эмгэгийг эрт оношлох, эмчлэх, нөхөн сэргээх, нярайн сонсгол шалгах дэвшилтэт арга технологийг өөрийн оронд цогц байдлаар нутагшуулах, энэ чиглэлд эмч, эмнэлгийн мэргэжилтэнг чадавхижуулах асуудлууд манай орны хувьд тулгамдсан хэвээр байна.

Монгол улсын засгийн газраас “Дүлийрэлт, сонсгол бууралтыг сэргийлэх, хянах Үндэсний стратеги” (2009-2019), “Нярайн тандалт шинжилгээний хөтөлбөр” (2014-2020), “Эх, хүүхэд, нөхөн үржихүйн эрүүл мэнд” (2011-2020) зэрэг бодлогын бичиг баримтыг хэрэгжүүлэн ажиллаж байна. Гэвч санхүүжилт хангалтгүйн улмаас хөтөлбөрт тусгасан зарим ажлуудыг хийх боломж хязгаарлагдмал, хөтөлбөрийн хүрээнд төлөвлөж байсан тоног төхөөрөмж, мэргэжилтний хангалт сайн биш байсаар байна.

2014 оны 5 сарын 30-ны ЭМС-ын 182 тоот тушаалаар “Нярайн тандалт шинжилгээний үндэсний хөтөлбөр” батлагдсан. Монгол улсад анх ЭХЭМҮТ-д 2012 оны 12 сард нярайн сонсголын скринингийг нэвтрүүлсэн бөгөөд сонсголын скринингийн лавлагаа төв болон үйл ажиллагаагаа өргөжүүлсэн.

2020 онд Эрүүл мэндийн яамнаас “Нярайн сонсголын тандалт шинжилгээ (скрининг)-ний эмнэлзүйн заавар” батлан, үндэсний хэмжээнд хэрэгжүүлэх эрх зүйн орчинг бүрдүүлснээр нярайн сонсголын скрининг оношилгоо, эмчилгээний практик, туршлагад ахиц гарч, сайжирсаар ирсэн.

Одоогоор ЭХЭМҮТ, ЭНЭҮТ, Улаанбаатар хотын “Өргөө”, “Хүрээ”, “Амгалан”, Багануур, Налайх дүүргийн амаржих газрууд, Өвөрхангай, Орхон БОЭТ, Архангай, Баянхонгор аймгийн нэгдсэн эмнэлгүүдэд ЭХЭМҮТ болон БНСУ-ын Рафаэл Интернэйшнл, АНУ-ын Сонсгол Бууралттай Хүүхдийн Дэлхийн Сан (GFCHL)-тай хамтарсан төслийн хүрээнд хандивлагдсан сонсголын скринингийн багажийг ашиглан, 250 мянга гаруй нярайг сонсголын скринингэд хамруулаад байна.

A.1. Онош эсвэл хам шинж

Сонсгол бууралт (сонсголын эмгэг, дүлий)

A.2. Өвчний олон улсын 10-р ангилал

Чихний бусад өвчин (H90-H95)

H90 Дуу дамжуулах ба хүлээн авах хэлбэрийн сонсгол бууралт

H90.0. Дуу дамжуулах хэлбэрийн хоёр чихний дүлий

H90.1. Нэг чихний сонсгол хэвийн, өрөөсөн чихний дуу дамжуулах хэлбэрийн дүлий

H90.2. Дуу дамжуулах хэлбэрийн дүлий, тодорхойгүй

H90.3. Дуу хүлээн авах хэлбэрийн хоёр чихний дүлий

H90.4. Нэг чихний сонсгол хэвийн, өрөөсөн чихний дуу хүлээн авах хэлбэрийн дүлий

H90.5. Дуу хүлээн авах хэлбэрийн дүлий, тодорхойгүй

H90.6. Дуу дамжуулах ба хүлээн авах хэлбэрийн хоёр талын холимог сонсгол бууралт

H90.7. Нэг чихний сонсгол хэвийн, өрөөсөн чихний дуу дамжуулах ба хүлээн авах холимог хэлбэрийн сонсгол бууралт

H90.8. Дуу дамжуулах ба хүлээн авах хэлбэрийн сонсгол бууралт, тодорхойгүй

H91 Бусад тодорхойгүй сонсгол бууралт

H93.3. Сонсох мэдрэлийн эмгэг

A.3. Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг Монгол улсын “Эрүүл мэндийн тухай” хуулийн хүрээнд тусламж, үйлчилгээ үзүүлэх эрх бүхий улсын ба хувийн өмчит эрүүл мэндийн байгууллагуудад ажиллаж буй хүүхэд, нярай, чих хамар хоолойн эмч, сувилагч, эмнэлгийн мэргэжилтэн нар үйл ажиллагаандаа дагаж мөрдөнө.

A.4. Зааврын зорилго, зорилт

Нярайн төрөлхийн дүлий, сонсгол бууралт болон бусад төрлийн сонсголын эмгэгийг эрт илрүүлэх, оношлох, цаашид цаг алдалгүй эмчлэх, хүүхдийг хөгжлийн бэрхшээлтэй иргэн болохоос сэргийлэх зорилготой.

A.5. Тодорхойлолт

Дүлийрэлт, сонсгол бууралт гэдэг нь нэг ба хоёр чихний сонсох үйл ажиллагаа бүрэн үгүй болох, доголдохыг илэрхийлсэн ойлголт юм.

Сонсголын алдагдал (hearing impairment) гэдэг нь сонсоход үүсэх бэрхшээл буюу сонсгол багасахыг хэлнэ.

Сонсгол бууралт (hearing loss) гэдэг нь сонсголын алдагдлыг зэрэглэсэн зэрэглэл юм. *Дүлий* гэж сонсгол бууралтын хамгийн хүнд зэргийг хэлдэг.

Нярайн сонсголын скрининг нь төрөлхийн дүлийрэлт, сонсгол бууралт болон сонсголын бусад эмгэгийг эрт үед илрүүлэх арга юм.

Дүлийрэлт, сонсгол бууралттай холбоотой дараах ойлголтууд байна:

- Децибель: Дууны долгион хэмжих нэгж
- Тэнцсэн (pass) - Нярайн сонсголын скринингэд тэнцсэн буюу сонсгол хэвийн
- Нягтлах (refer)- Нярайн сонсголын скринингэд тодорхой хугацааны дараа дахин илгээж, шинжилгээг давтах шаардлагатай
- Тимпанометр: Чихний гадна сувагт агаарын даралтын өөрчлөлтөөр дунд чихний үйл ажиллагааг шинжлэх арга
- Зан төлөвийн аудиометр: Хүүхдийн сонсох босгыг зан төлөвийн өөрчлөлтөөр илрүүлэх арга
- Сонсголын дуудлагат потенциалын шинжилгээ (СДПШ): Дууны сэдээлт сонсголын анализаторын захын дамжуулах замаар дамжин өнгөрөх явцад үүсч буй цахилгааны идэвхижлийг хэмжих шинжилгээний арга
- Сонсголын дуудлагат потенциалын автомат шинжилгээ (СДПАШ) : Дууны сэдээлт сонсголын анализаторын захын дамжуулах замаар дамжин өнгөрөх явцад үүсч буй цахилгааны идэвхжлийг автоматаар хэмжих шинжилгээний арга
- Сонсголын цацраг (СЦ) буюу отоакустик эмиссион (ОАЕ): Дууны сэдээлтэнд дунгийн Кортийн эрхтний гадна сормууслаг эсүүд хэрхэн хариулж буйг хэмжих шинжилгээний арга

А.6. Тархвар зүйн мэдээлэл

Дэлхий дахинд хүүхдийг хөгжлийн бэрхшээлд хүргэж байгаа шалтгааны дөрөвдүгээрт сонсголын алдагдал орж байна. Өнөөгийн байдлаар дэлхийн нийт хүн амын 5 орчим хувь нь буюу 32 сая насанд хүрэгчид, 34 сая хүүхэд, өсвөр насныхан сонсголын алдагдалтай амьдарч байна. Сонсгол судлалын шинжлэх ухааны үүднээс авч үзвэл насанд хүрэгсдийн сайн сонсож байгаа чихний сонсох босго 40 дБ-ээс дээш, харин хүүхдийн сайн сонсдог чихний сонсох босго 30 децибел (дБ)-ээс дээш байвал сонсголын алдагдалтай гэж үздэг.

Дэлхийн Эрүүл Мэндийн Байгууллага (ДЭМБ)-ын мэдээлснээр сонсголын алдагдлыг эрт илрүүлж, оношилж, эмчлээгүй тохиолдолд сонсгол бууралт, дүлийрэлттэй хүмүүст үзүүлэх эрүүл мэндийн ба бусад салбарын тусламж үйлчилгээний нийт зардал дэлхий даяар жилдээ 660 тэрбум гаруй евро хүрдэг байна. Эдгээр зардалд эрүүл мэнд, боловсролын тогтолцоотой холбоотой гарах шууд зардлууд, эцэг эх, асран хамгаалагчдын ажил эрхлэлтийн тасалдлалын улмаас учрах хөдөлмөрийн бүтээмжийн алдагдал, хөгжлийн бэрхшээлтэй хүүхэд асрах гэр бүлийн гишүүдийн орлогын алдагдал зэрэг шууд бус зардлууд, хөгжлийн бэрхшээлтэй хүмүүсийн дасан зохицох, нийгэмших зэрэг биет бус зардлууд багтдаг.

Хүүхдийн сонсголын алдагдагдлын талаас илүү хувийг нийгмийн эрүүл мэндийн арга хэмжээний тусламжтайгаар урьдчилан сэргийлэх боломжтой хэмээн үздэг. Ялангуяа эрт илрүүлэлт (тухайлбал нярай, нялхас, сургуулийн өмнөх болон сургуулийн насны хүүхдийн сонсголын скрининг хөтөлбөрүүд) ба эмчилгээний менежмент нь нийгмээс тусгаарлагдах, сэтгэл зүйн асуудал, боловсролын амжилт гэх

мэт хүүхдийн хөгжилд үзүүлэх сонсгол бууралтын нөлөөллийг бууруулах, улмаар амьдралын хожуу үеийн хувь хүний өсөлт хөгжлийг дэмжихэд маш чухал үүрэгтэй.

Эрт оношлогдсоноор орчин үеийн анагаах ухааны чухал ололт болох сонсголын дижитал аппарат, дунгийн суулгац болон бусад туслах төхөөрөмж зэрэг сонсгол нөхөн сэргээх, оруулах эмчилгээний ашиг тусыг хүртэж, сонсгол хэл ярианы эмчилгээ (auditory-verbal-therapy) болон бусад холбогдох тусламж үйлчилгээнд хугацаа алдалгүй хамрагдах боломжтой болох юм. Өнөөгийн байдлаар сонсгол оруулах, нөхөн сэргээх эмчилгээ хийлгэх шаардлагатай хүүхдийн дөнгөж гуравны нэг хүрэхгүй хувь тухайн эмчилгээнд хамрагдаж байгаа нь тулгамдсан асуудал болж байна.

Дэлхийн улс оронд нярайн дундах төрөлхийн дүлий болон хүнд хэлбэрийн сонсголын бууралтын тохиолдол харилцан адилгүй байна. ДЭМБ-ын тогтоосноор шинээр төрсөн 1000 нярай тутамд сонсголын төрөл бүрийн эмгэгтэй 75-80 тохиолдол бүртгэгддэг ба дотор чихийн гаралтай төрөлхийн дүлийн тохиолдол 1-3 байжээ. Манай оронд дунджаар 1000 төрөлтөд 1.1-1.6 байна.

Хүүхдийн хоёр талын сонсголын мэдэгдэхүйц бууралт нь хамгийн түгээмэл тохиолддог бөгөөд 1000 амьд нярайд 2-3 тохиолддог. Америкийн Нэгдсэн Улс (АНУ)-ын Өвчнийг хянах, урьдчилан сэргийлэх төвийн (CDC) мэдээлснээр сонсголын скринингэд хамрагдсан 1000 нярайд 1.7 сонсголын бууралтын тохиолдол бүртгэгдсэн бөгөөд скринингэд хамрагдалтын хувь 98 байжээ. Хоёр талын дунд, хүндэвтэр, хүнд байнгын сонсгол бууралт нь шинээр төрсөн 900-2500 нярайд 1 тохиолддог.

Нэг талын сайн сонсдог чихний сонсох босго 30 дБ-ээс дээш байгаа тохиолдол 1000 амьд нярай тутамд 6 байгааг судлаачид мэдээлсэн. Дутуу төрсөн болон сонсгол буурах өндөр эрсдэлтэй нярайд сонсгол бууралт гүйцэд төрсөн хүүхдээс 10 дахин их тохиолддог. Мөн нярайн эрчимт эмчилгээний тасагт хэвтэн эмчлүүлсэн 50 нярай тутмын 1 нь сонсгол буурах эрсдэлтэй байдаг.

Хэрэв сонсголын скринингийг нярай үед хийхгүй тохиолдолд голдуу 15-18 сартайд нь анхны сэжиг төрж, оношлогоонд ихээхэн хугацааг алддаг ба сонсголын асуудалтай хүүхдийн 30-50%-ийг оношлолгүй өнгөрөх бодит аюул байна.

А.7. Үндсэн ойлголт

Хүүхдийн сонсгол бууралтыг сонсгол бууралт үүсч буй байрлал, хэлбэр, үүссэн хугацаа, шалтгаан, хэл ярианы хөгжилд үзүүлэх үр дагавраар ангилна. (Хүснэгт 1).

Хүснэгт 1. Сонсгол бууралтын ангилал

	Ангилал
Хэлбэр	Дуу дамжуулах, мэдрэл мэдрэхүйн, холимог
Зэрэг	Хөнгөн, дунд, хүндэвтэр, хүнд, дүлий
Үүссэн хугацаа	Пренаталь, неонаталь, постнаталь
Шалтгаан	Төрөлхийн (удамшлын ба удамшлын бус), олдмол
Хэл ярианы хөгжил	Хэл яриа үүсэхийн өмнөх, Хэл яриа үүссэний дараах

I. Дуу дамжуулах хэлбэрийн сонсгол бууралт (Conductive Hearing Loss- CHL)

нь гадна ба дунд чихээр дуу чимээг дамжуулахад механик саад учирснаас шалтгаалдаг бөгөөд хүүхдэд илүү түгээмэл тохиолддог. Энэ нь анатомийн бүтцийн эмгэгийн үр дагавар болох төрөлхийн шалтгаантай байж болох хэдий ч ихэвчлэн дунд чихний үрэвсэлт өвчлөлийн дараа үүсдэг. Түүнчлэн чихний дэлбээний эмгэгээс дөрөөний таваг, зуйван цонх хүртэлх анатомийн бүтцийн эмгэгүүдийн үед дуу дамжуулалт алдагдсанаас үүсдэг.

Хүүхдэд ихэвчлэн түр зуурын (дунд чихний үрэвсэл) байх ба дунд чихний наалдцат үрэвсэл, гадна дунд чихний дутуу хөгжлийн үед байнгын дамжуулах хэлбэрийн бууралт үүсдэг.

II. Мэдрэл мэдрэхүйн сонсгол бууралт (Sensorineural Hearing Loss- SNHL)

Дунгийн үйл ажиллагаанд оролцдог бүтцүүдийн (гадна ба дотор сормослог эсүүд, стереоцилл, аксонууд) дутагдал болсноор дууны долгионыг бүрэн хүлээн авч, боловсруулах боломжгүй болж, мэдрэхүйн гаралтай дуу хүлээн авах хэлбэрийн сонсгол бууралт үүснэ.

Мэдрэл мэдрэхүйн сонсгол бууралт нь дууны чичиргээг чихний дун мэдрэлийн импульс болгон дамжуулж чадаагүйгээс үүсдэг бөгөөд *төрөлхийн* ба *олдмол* гэж ангилдаг.

Үүссэн хугацаагаар төрөхийн өмнөх буюу пренаталь, нярайн эсвэл төрсний дараах үеийн - постнаталь гэж ангилж болно. Хэл яриатай хамааралтай эсэхээс хамаарч *хэл яриа үүсэхийн өмнөх (prenatal)* болон *хэл яриа үүссэний дараах (postnatal)* гэж ангилна.

Мэдрэхүйн шалтгаант сонсгол бууралт- дунгийн үйл ажиллагаанд оролцдог бүтцүүдийн (гадна болон дотор сормослог эсүүд, стереоцилл, аксонууд) дутагдал болсноор дууны долгиог бүрэн хүлээн авч, боловсруулах үйл ажиллагаа алдагдсанаас үүснэ.

Мэдрэлийн шалтгаант сонсгол бууралт- сонсох мэдрэлийн хавдар болон сонсох мэдрэлийн хүрээний эмгэгийн үед мэдрэлийн ширхэг, синапсаар дуу дамжих үйл явц алдагдсанаас үүсдэг.

Сонсох мэдрэлийн хүрээний эмгэг (Auditory Neural Spectrum Disorder) – дунгийн дотор сормослог эсээс сонсголын мэдрэл хүртэлх замд эмгэг байснаас үүсдэг.

Дунгаас цааших сонсгол бууралт (retrocochlear hearing loss) - vestibular schwannoma үед үүсдэг.

III. Холимог хэлбэрийн сонсгол бууралт (mixed hearing loss)- гадна, дунд чихний эмгэг нь дотор чих, сонсох мэдрэлийн эмгэгтэй хавсарсан үед, дуу дамжуулах болон дуу хүлээн авах хэлбэрээр сонсгол буурч илрэхийг хэлнэ.

Хэвийн сонсголтой хүний сонсох босго 0-25дБ- ийн хооронд, хэвийн сонсголтой хүүхдийн сонсох босго 0-15дБ- ийн хооронд байдаг. ДЭМБ-аас сонсгол бууралтыг 4 зэрэгт хуваадаг². (Хүснэгт 2).

Хүснэгт 2. Сонсгол бууралтын ангилал (ДЭМБ)

Сонсгол бууралтын зэрэг	Сонсох босго (дБ)	Сонсох байдал	Зөвлөмж
Хөнгөн	26-40 дБ	Шивнээ яриаг зайнаас сонсож ойлгоход болон шуугиантай орчинд сонсоход бэрхшээлтэй	Сонсголын аппарат хэрэгтэй болж болно.
Дунд	41-60 дБ	Ойрын зайд энгийн яриаг сонсож ойлгоход бэрхшээлтэй	Сонсголын аппаратыг байнга зөвлөнө.
Хүндэвтэр	61-80 дБ	Ойрын зайд энгийн яриаг хашгирахад сонсоно. Ярианы ихэнх авиаг сонсохгүй, ялгаж танихгүй	Сонсголын аппаратыг заавал зөвлөнө. Сонсголын аппарат зүүх боломжгүй үед уруулаар уншиж сурахыг зөвлөнө.
Хүнд	>81 дБ	Галын машины дуут дохио, тоос сорогчийн болон хаалга чанга хаагдах гэх мэт чанга чимээг л сонсоно.	Сонсголын аппарат сонсоход туслаж болно. Нэмэлт нөхөн сэргээлт шаардагддаг (дунгийн суулгац, уруулаар унших, дохионы хэл)

Америкийн хэл, яриа, сонсголын холбооноос хүүхдийн сонсгол бууралтыг дараах 6 зэрэгт хуваадаг. (Хүснэгт 3).

Хүснэгт 3. Хүүхдийн сонсгол бууралтын ангилал (АХЯСХ)

Сонсгол бууралтын зэрэг	Сонсох босго (дБ)
Хэвийн (Normal)	10 - 15 дБ
Үл ялиг (Slight)	16 - 25 дБ
Хөнгөн (Mild)	26 - 40 дБ
Дунд (Moderate)	41 - 55 дБ
Дундаас-хүндэвтэр (Moderately severe)	56 - 70 дБ
Хүндэвтэр (Severe)	71- 90 дБ
Хүнд (Profound)	>91 дБ

Хүүхдийн сонсгол бууралтын шалтгаан

Хүүхдийн сонсгол бууралтын шалтгааныг **төрөлхийн** ба **олдмол** гэж ангилна. Төрөлхийн мэдрэл мэдрэхүйн сонсгол бууралтын 21,5-54% удамшлын шалтгаантай байдаг. Удамшлын шалтгаантай сонсгол бууралтыг

- хамшинжийн
- хамшинжийн бус гэж ангилдаг.

Хамшинжийн бус сонсголын бууралт: сонсгол бууралтаас гадна бусад эрхтэн тогтолцооны өвчин, гаж болон дутуу хөгжил байхгүй. Удамшлын шалтгаантай сонсгол бууралтын 67%-ыг хам шинжийн бус сонсгол бууралт эзэлнэ. Одоогоор 130 гаруй генийн мутаци хам шинжийн бус сонсголын бууралт үүсгэдгийг тогтоожээ. Үүнээс 54 нь аутосомын доминантаар, 67 нь аутосомын рецессивээр, 7 нь Х-хромосомоор, 4 нь митохондрийн мутацаар үүсгэгддэг.

Хамшинжийн сонсгол бууралт: Удамшлын шалтгаант сонсгол бууралтын 15-30%-ыг эзэлдэг. Энэ үед сонсгол бууралтаас гадна удамшлын шалтгаантай бусад шинж тэмдгүүд хамт илэрдэг. Нийт удамшлын шалтгаант сонсгол бууралтын 5-8%-ыг Pendred-Syndrom эзэлдэг. Usher, Waardenburg, Alport, Ramano, Treacher-Collins-ийн хамшинжүүд ховор тохиолдоно.

Олдмол мэдрэл мэдрэхүйн сонсгол бууралт

Олдмол мэдрэл мэдрэхүйн сонсгол бууралтанд удамшлын бус шалтгаантай мэдрэл мэдрэхүйн гаралт бусад сонсгол бууралтууд хамаарна. Шалтгааны хувьд prenatal буюу төрөхөөс өмнө, perinatal буюу төрөх тойрны үед үүссэн, postnatal буюу төрснөөс хойш үүссэн сонсгол бууралт гэж ангилна.

А.8. Өвчний тавилан

Хүүхдийн төрөлхийн дүлий эсвэл хүнд зэргийн сонсгол бууралтын тавилан нь оношилгоо, эмчилгээ, сэргээн засах арга хэмжээг хэзээ, хэрхэн эхлүүлснээс хамааран эрс ялгаатай байдаг.

- Эрт илрүүлэлт ба оролцоо: Нярайн сонсголын скрининг шинжилгээний тусламжтайгаар 3 сартайд хүрэхээс өмнө оношийг батлан, 6-12 сартайд сонсгол нөхөн сэргээх болон оруулах эмчилгээ (сонсголын аппарат, дунгийн суулгац)-нд хамруулсан тохиолдолд хүүхдийн хэл ярианы хөгжил, сургуульд хамрагдах чадвар, нийгэмшилт харьцангуй сайн байдаг.

- Хожуу илрүүлэлт: Сонсгол бууралтыг хожуу илрүүлж, оройтож эмчилгээ эхлүүлсэн тохиолдолд хэл ярианы хөгжлийн хоцрогдол, сурах чадварын алдагдал, сэтгэл зүйн тулгамдсан асуудлууд, нийгмээс тусгаарлагдах, хөгжлийн бэрхшээл үүсэх эрсдэл нэмэгддэг.

- Кохлеар имплантацийн үр дүн: Хүнд хэлбэрийн мэдрэхүйг саармагжуулсан дүлий хүүхдэд кохлеар имплант суулгах нь сонсгол сэргээх үр дүнтэй арга бөгөөд 1–2 наснаас өмнө хийгдсэн тохиолдолд хэл ярианы хөгжил бараг хэвийн хэмжээнд хүрэх боломжтой.

Хүүхдийн төрөлхийн дүлий, сонсгол бууралтын тавилан нь эрт үеийн оношилгоо, үр дүнтэй сэргээн засах тусламж үйлчилгээ, эцэг эх болон багш сурган хүмүүжүүлэгчдийн дэмжлэгээс шууд хамаардаг. Тиймээс олон талт хамтын ажиллагаа, нийгмийн дэмжлэг, хүртээмжтэй боловсролын орчин бүрдүүлэх нь эдгээр хүүхдүүдийн амьдралын чанарыг сайжруулах үндсэн нөхцөл болдог.

А.9. Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Төрсний дараа таны хүүхдийг нярайн сонсголын скрининг шинжилгээнд хамруулах нь маш чухал юм. Учир нь хүүхэд төрсөн цагаасаа эхлэн хэл ярианд суралцаж эхэлдэг. Хэрэв сонсголын алдагдлыг эрт илрүүлж, тохирсон арга хэмжээ авахгүй бол хүүхдийн хэл яриа, харилцаа, оюуны хөгжилд сөргөөр нөлөөлж болзошгүй. Харин асуудлыг эрт илрүүлбэл хүүхдэд туслах олон арга бий бөгөөд амьдралын чанарт чухал өөрчлөлт авчирдаг. Тиймээс бүх нярай хүүхдийг төрсний дараа сонсголын скрининг шинжилгээнд хамруулах ёстой ба чухал ач холбогдолтой юм.

Нярайд хоёр төрлийн сонсголын скрининг шинжилгээ хийдэг бөгөөд эдгээр нь өвдөлтгүй, аюулгүй, хурдан (5–15 минут), сөрөг нөлөөлөлгүй явагддаг:

Сонсголын мэдрэлийн хариу урвалыг шалгах шинжилгээ (ABR): Хүүхдийн дух, хүзүү, чихний ард жижиг наалт (электрод) байрлуулж, сонсголын мэдрэл нь дуу чимээнд хэрхэн хариу өгч байгааг хэмждэг.

Дотор чихний хариу шалгах шинжилгээ (OAE): Хүүхдийн чихэнд жижиг микрофон бүхий кабелиар чимээ гарган, дотор чихний хэсгээс (кохлеа-дун) үүсэх хариу авиаг хэмждэг.

Хэрэв таны хүүхэд анхны шинжилгээнд нягтлах хариутай (refer) бол сандрах хэрэггүй. Зарим тохиолдолд чихэнд ургийн шингэн байснаас, эсвэл хүүхэд тайван биш байсан зэргээс болж нягтлах хариу гарч болдог. Ийм тохиолдолд дахин сонсголын скрининг шинжилгээ хийх ба шаардлагатай бол сонсголын эмчид ханддаг.

Зарим нярайд дараах шалтгаанаар сонсголын асуудал үүсэх эрсдэл өндөр байдаг. Үүнд:

- Төрсний дараа нярайн эрчимт эмчилгээний тасагт 5 хоногоос хэвтсэн
- Гэр бүлийн түүхэнд хүүхэд насны сонсголын асуудал байсан
- Нэг эсвэл хоёр чихний хэлбэр хэвийн бус
- Төрөхийн өмнө болон дараах халдварууд
- Хүнд хэлбэрийн нярайн эмгэг шарлалт г.м

Гэвч эдгээр нөхцөл байхгүй байсан ч зарим хүүхэд сонсгол бууралттай төрдөг тул бүх хүүхдийг заавал шинжилгээнд хамруулах хэрэгтэй. Сонсгол бууралттай төрсөн хүүхдүүдийн 90 хувь нь эрүүл, сонсгол буурах эрсдэлгүй эцэг эхээс төрдөг гэсэн судалгааны үр дүн байдаг тул хүүхдээ төрсний дараа сонсголын скрининг шинжилгээнд заавал хамруулаарай. Хэрэв эхний шинжилгээнд тэнцэхгүй бол сандралгүй дахин шинжлүүлэх ба шаардлагатай тохиолдолд мэргэжлийн эмчид хандаарай. Хэвийн сонсгол нь хүүхдийн хэл яриа, суралцах чадвар, харилцаа,

нийгмийн хөгжилд маш чухал үүрэгтэй. Хүүхдийнхээ ирээдүйн төлөө анхааралтай хандаж, эрт илрүүлэлт, тусламжийг хойшлуулахгүй байх нь хамгийн зөв шийдвэр юм.

А.10. Эрсдэлт хүчин зүйлс

Хүүхдийн сонсгол бууралтын эрсдэлт хүчин зүйлс

Хүүхдэд сонсгол буурах эрсдэлт хүчин зүйлсийг 1972 онд АНУ-ын Нярайн сонсгол судлалын нэгдсэн холбоо(НССНХ) -ноос анх боловсруулж, мөрдлөг болгосон ба үүнээс хойш улам боловсронгуй болгож шинэчлэгдсээр байна. Сүүлийн шинэчлэл 2019 онд хийгдэн, дэлхий нийтээр ашиглагдаж байна. Сонсгол буурах эрсдэлт хүчин зүйлс хүүхдийн наснаас хамааран ялгаатай байна (НССНХ). Үүнд:

0-28 хоногтой нярайд сонсгол бууралт үүсгэх эрсдэлт хүчин зүйл¹

- Удамд төрөлхийн сонсгол бууралт тохиолддог
- Эх жирэмсэн үедээ сонсголд халгаатай ургийн халдвараар өвчилсөн эсвэл халдвар тээгч байсан (TORCH-Токсоплазмоз, Улаанууд, Цитомегаловирус, Тэмбүү, Херпес)
- Хүзүү, толгойн төрөлхийн хөгжлийн гажиг (уруул/тагнайн сэтэрхий, гадна чихний суваг, дэлбээний хөгжлийн гажиг ба бусад)
- Хам шинжийн сонсгол бууралт (Пендред, Ашер, Ваарденбург, нейрофиброматоз гэх мэт ба бусад)
- Дутуу төрөлт (<37 долоо хоног)
- Төрөх үеийн жин 1500 грам ба түүнээс бага
- Гипербилирубинем (сийвэн дэх шууд бус билирубин $\geq 400 \mu\text{mol /L}$)
- Нянгийн гаралтай мэнэнгээр өвдсөн
- Нярайн эрчимт эмчилгээний тасагт 5 хоногоос дээш хугацаагаар эмчлүүлсэн (төрөх үеийн Апгарын оноо 0-3, амьсгалыг 10 хоногоос дээш хугацаанд амьсгалын аппаратаар дэмжих ба бусад)
- Сонсголд хоруу эмийн бодисыг 5-аас дээш хоногоор хэрэглэсэн
- Төрсний дараах эхний 5 минутад хөхөрсөн, амьсгал түгжсэн, хүнд хэлбэрийн хүчилтөрөгчийн дутмагшилт энцефалопати

29 хоногтойгоос 2 хүртэлх насны хүүхдэд сонсгол бууралт үүсэх эрсдэлт хүчин зүйлс²⁸

- Толгойн гэмтэл, ялангуяа чамархай ясны хөндлөн ба дагуу хугарал
- Бага насны хүүхдийн халдварт өвчнүүд (гахайн хавдар, улаан бурхан гм)
- Хүүхдийн нейрогенератив эмгэгүүд (миелингүйжих нейропати, нейрофиброматоз, миоклоник эпилепси гм)
- Эцэг эх, асран хамгаалагч хүүхдийн сонсгол, хэл яриа, сэтгэхүйн хөгжлийн хоцрогдлыг анзаарах

Сонсгол бууралт, дүлийрэлтийн хүүхдийн хөгжилд үзүүлэх нөлөө нь олон хүчин зүйлсээс хамаардаг. Үүнд:

-**Эхэлсэн нас:** Хүүхдийн хэл яриа, тархи болон сэтгэхүйн хөгжил амьдралын эхний жилүүдэд буюу 3 хүртэлх насанд эрчимтэй хөгждөг. Сонсгол бууралт, дүлийрэлт хэдий чинээ эрт эхэлнэ (ялангуяа төрөлхийн ба нярай үед үүссэн) төдий чинээ хүүхдийн хэл яриа, тархи болон сэтгэхүйн хөгжилд сөргөөр нөлөөлдөг.

-*Сонсгол бууралтын зэрэг*: Сонсгол бууралт нь хөнгөнөөс хүнд зэргийн байж болно. Хэдий чинээ хүнд зэргийн сонсгол бууралттай байна төдий чинээ хүүхдийн хөгжилд сөрөг нөлөө үзүүлнэ.

-*Орчин*: Хүүхдийн амьдрах орчин, тусламж үйлчилгээний хүртээмж нь сонсголын бэрхшээлтэй хүүхдийн хөгжилд ихээхэн нөлөөлнө. Сонсголын алдагдалтай хэдий ч эдгээр хүүхдүүд сонсголын холбогдох технологиудыг ашиглаж өөртөө хэвшүүлсэнээр эсвэл тусгай боловсролд хамрагдаж, дохионы хэл эзэмшсэнээр суралцах, хөгжих болон нийгмийн үйл ажиллагаанд эрүүл үе тэнгийнхэнтэйгээ ижил тэгш оролцох боломжтой болдог.

Б. УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б. 1. Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж, үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулалт

Дараах чиглэлээр төрөлхийн болон бага насны хүүхдийн сонсголын бэрхшээлийг эрт илрүүлэх үйл ажиллагааг зохион байгуулна:

1. Сонсголын эрсдэлт хүчин зүйлийг үнэлэх
2. Сонсголын анхан шатны сорил (жишээлбэл, биеийн хариу үйлдлээр үнэлэх, дуу чимээнд хариу үзэх байдлыг ажиглах) хийх
3. Эмнэлзүйн сэжигтэй тохиолдолд лавлагаа шатны байгууллагад илгээх

Б.2. Зорилтот бүлэг

Шинээр мэндэлсэн нярайн сонсголын скринингийн эсрэг заалтгүй бүх нярай

Б.3. Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

1. Шинжилгээний үеэр хүүхдээ аль болох тайван, унтаж байгаа үед авч ирэх
2. Хэрэв шинжилгээнд "нягтлах" гэсэн хариу гарвал сандрахгүй байх, дахин шалгуулах зайлшгүй шаардлагатайг ойлгох
3. Сонсголын шинжилгээний үр дүнд үндэслэн цаашдын оношлогоо, эмчилгээний үйл явц эхлэхийг тайлбарлах

Б.4. Эрт илрүүлгийн арга, техник

Нярайд хоёр төрлийн сонсголын скрининг шинжилгээ хийдэг бөгөөд эдгээр нь өвдөлтгүй, аюулгүй, хурдан (5–15 минут), сөрөг нөлөөлөлгүй явагддаг:

Сонсголын мэдрэлийн хариу урвалыг шалгах шинжилгээ (ABR): Хүүхдийн дух, хүзүү, чихний ард жижиг наалт (электрод) байрлуулж, сонсголын мэдрэл нь дуу чимээнд хэрхэн хариу өгч байгааг хэмждэг.

Дотор чихний хариу шалгах шинжилгээ (OAE): Хүүхдийн чихэнд жижиг микрофон бүхий кабелиар чимээ гарган, дотор чихний хэсгээс (кохлеа-дун) үүсэх хариу авиаг хэмждэг.

Нярайд сонсголын скрининг хийх арга техникийг хавсралт 1-ын Б.4.5 *Сонсголын скрининг шинжилгээ хэсгээс харна уу.*

В. ОНОШИЛГОО ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ (АЛГОРИТМ)

В.1. Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

- Нярайн сонсголын скринингэд нягтлах хариу илэрсэн
- Хүүхдэд харгалзах насны сонсох шинжүүд илрэхгүй байх
- Хүүхдийн сонсгол, хэл яриа, танин мэдэхүйн хөгжил тохирох наснаас хоцрох
- Хэлд хожуу орох, хэл яриа хөгжихгүй байх

В.2. Ерөнхий болон бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

В.2.1. Дурдатгал (анамнез)

Зовуурь, удамшлын түүх, жирэмсэн, төрөх, төрсний дараах байдал, сонсгол буурах эрсдэлт хүчин зүйлс бий эсэх

В.2.2. Бодит үзлэг

Хүүхдийн өсөлт хөгжил, сэтгэцийн ерөнхий хөгжил хамшинж үүсгэдэг бусад эрхтэн тогтолцооны (нүд, бөөр, уруул тагнай, зүрх, арьсны дайвар) эмгэг болон төрөлх хөгжлийн гажиг бий эсэх

Хэсэгчилчилсэн үзлэг: чихний дэлбээ, гадна суваг, отоскопид хэнгэргэн хальсны байдал, хөдөлгөөнийг үнэлэх

В.2.3. Эрэмбэлэн ангилах, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

Оношилгооны явцад эрэмбэлэн ангилалт хийх ба шаардлагатай тохиолдолд яаралтай тусламжийг мэргэжлийн чиглэлийн эмч үзүүлнэ.

В.2.4. Лабораторийн шинжилгээ

1. Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ
2. Шээсний дэлгэрэнгүй шинжилгээ
3. Биохимийн шинжилгээ
4. Коагулограмм
5. TORCH халдвар илрүүлэх шинжилгээ (заалтын дагуу)

В.2.5. Багажийн шинжилгээ

1. Чихний отоскопи, чихний дуран
2. Сонсголын бодит шинжилгээнүүд
3. Чамархай ясны КТ
4. Тархины тодосгогчгүй СРТ

Сонсгол шалгах багажийн шинжилгээний аргууд: бодит болон бодит бус аргууд хамаарна. Нярай, хөхүүл болон бага насны хүүхдэд сонсголын бодит шинжилгээний аргуудыг ашиглан, сонсгол бууралтыг оношилж, зэргийг тогтооно.

Хүүхдийн сонсгол шалгах бодит бус шинжилгээний аргын үндсэн зарчим нь нярайд сонсох босгоос дээгүүр дуу чимээ өгөх юм. Шалгахад хялбар, хурдан, зардалгүй давуу талтай боловч сонсох эрхтний үйл ажиллагааны байдлыг бүрэн зөв тодорхойлох боломжгүй дутагдалтай талтай.

Сонсголын бодит шинжилгээгээр дөрөөний булчин, дууны цочролын хүлээн авуурууд, төв мэдрэлийн системийн дууны цочролд үзүүлж буй хариу урвалыг хэмждэг.

Зан төлөвийн аудиометр (Behavioral test)

0-6 сараас харьцааны аудиометр, 6 сараас 3 нас хүртэл харж батжуулах, 3-6 насанд тоглоомын аудиометр шинжилгээг хийнэ. Сонсгол бууралттай үед задгай талбайд дууны сэдээлт өгөхөд дуугарсан зүг уруу харц хандуулах, толгойгоо эргүүлэх, нүүрний хувирлаа өөрчлөх, амьсгал, хөдөлгөөний идэвхээ өөрчлөх зэрэг хариу урвал үзүүлэхгүй.

Бүрэн эсэргүүцлийн импедансометр (тимпанометр, дөрөөний рефлекс)

Энэ шинжилгээгээр хэнгэргэн хальсны хөдөлгөөн, сонсголын гуурсны үйл ажиллагаа, сонсголын яснуудын хэлхээний бүрэн бүтэн байдлыг шалгана. Хэлбэрийн 226 болон 1000 герцийн тимпанометр гэж байна. Уг шинжилгээгээр сонсголын босго болон сонсох түвшинг тогтоодоггүй.

Мэдрэл мэдрэхүйн бууралтын үед тимпанометр шинжилгээнд дунд чихний үйл ажиллагаа хэвийн байна. Дөрөөний рефлекс өндөрссөн, эсвэл илрэхгүй. 9 сар хүртэлх хүүхдэд өндөр давтамжийн буюу 1000 герцийн тимпанометр хийхийг зөвлөдөг.

Тайван байх үеийн сонсголын хариу урвал (ASSR)

Бага насны хүүхэд, хариу урвал үзүүлэх боломжгүй хүмүүст сонсох босго тогтоох зорилгоор хийнэ. Мэдрэл мэдрэхүйн гаралт сонсгол бууралтын үед 500, 1000, 2000, 4000 Гц –ийн дундаж 26 дБ-ээс дээш дуу хүлээн авах хэлбэрээр буурсан байна.

Сонсголын цацраг- Отоакустик эмиссион, Otoacoustic emissions (OAE)

Дунгийн кортийн эрхтний гадна сормослог эсүүдийн хариу урвалыг шалгана. Шинжилгээг хийхийн өмнө заавал бодит үзлэг, тимпанометр хийж, гадна болон дунд чихэнд өөрчлөлт байгаа эсэхийг шалгах ба өөрчлөлттэй үед шинжилгээний үр дүн бодит бус байдаг. Мэдрэл мэдрэхүйн сонсгол бууралтын үед сонсголын цацраг илрэхгүй. Мэдрэлийн гаралтай сонсгол бууралтын үед өвчний эхний үед сонсголын цацраг хэвийн байж болох ба цаашид илрэхгүй.

Сонсголын дуудлагам поменцуал (ABR/BERA-Auditory Brainstem Response/ Brainstem Evoked Response)

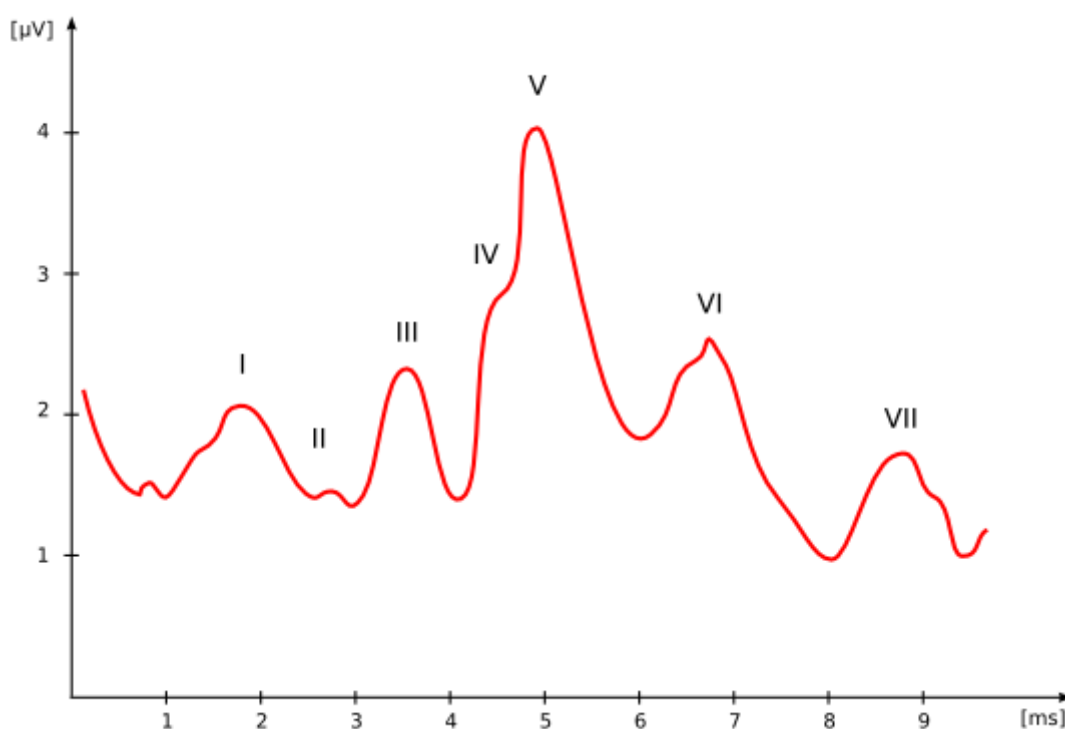
Дууны цочролоор дотор чихний мэдрэхүйн эсүүд, сонсох мэдрэл болон бор тархины гадрын сонсохуйн төвд үүссэн цахилгаан идэвхжлийг хэмжиж буй бодит шинжилгээг сонсголын дуудлагат потенциал гэнэ.

Сонсголын дуудлагат потенциал (ABR) шинжилгээ нь тархины багана хэсгийн хариу урвал бөгөөд сонсголын түвшин тогтоох, бууралтын хэлбэр, байршлыг ялган оношлох зорилгоор хийнэ.

Сонсголын дуудлагат потенциал (ABR)-ын хэвийн долгион нь эхний сэдээлтийн дараа 1,4-8,0 м/сек-д үүсэх 5-7 эерэг долгионы хэлбэр юм. Эдгээрийг хариу урвалын цэгийг ихэвчлэн долгион гэж нэрлэдэг. Сонсголын мэдрэлийн дагуух нэг ба хэд хэдэн газраас үүссэн нейроны идэвхжлийн нийлбэрийг сонсголын дуудлагат потенциалын долгион гэдэг.

Сонсголын дуудлагат потенциалын генераторын байршил ба үүссэн цаг хугацаанаас хамааруулж, дараах байдлаар ангилна. Үүнд:

- Цахилгаан-кохлеографийн шинжилгээгээр илрэх, хугацаа богино, дун ба сонсгол-мэдрэлийн потенциал
- Богино, дунд, урт хугацаанд илрэх, тархины судас ба сонсголын тархины бүрхүүлийн бүтцийн потенциал



Зураг.1. Сонсголын дуудлагат потенциал (ABR) шинжилгээний үед илрэх хэвийн долгионууд

Богино хугацаанд илрэх сонсголын дуудлагат потенциал сонсголын замын тодорхой хэсгүүдэд үүсэх ба тэдгээрийг ром цифрийн дараалалаар (I-VII долгион) илэрхийлсэн эерэг оргилуудын цогц бүрдлээс бүрэлдэнэ. Үүнд:

- I. Гавал тархины 8 дугаар хос мэдрэлийн төгсгөлийн хэсэг дэхь сонсголын мэдрэл
- II. Дунгийн бөөм
- III. Дээд оливийн цогц бүрдэл

- IV. Хажуугийн мэдрэлийн зангилаа
- V. Дөрвөн хөлт товгорын доод товруунууд
- VI-VII. Дунд тахир биет

Хамгийн хялбар тодорхойлох боломжтой буюу байнгийн тогтмол долгионыг 5-р долгион гэж үздэг. Сонсох босгыг V долгионы илрэх хугацаагаар тогтоодог.

В.2.6. Оношилгооны шалгуур

Сонсгол бууралтын хэлбэрийг дараах шалгуураар тодорхойлж болно:

- *Мэдрэлийн гаралтай*: гадна ба дунд чихний анатомийн бүтэц хэвийн, тимпанометрт «А» болон «С» хэлбэрийн тимпанограмм, отоакустик эмиссион хоёр талд илрээгүй, СДП-ын V долгионы илрэх босго ихэссэн, долгионуудын бүтэц алдагдсан.

- *Дуу дамжуулах*: гадна ба дунд чих үрэвслийн болон бүтцийн өөрчлөлттэй, тимпанометрт «В» хэлбэрийн тимпанограмм, СДП-ын V долгионы илрэх босго ихэссэн, долгионуудын бүтэц алдаагүй ч илрэх далд хугацаа уртассан

- *Холимог*: гадна ба дунд чих үрэвслийн болон бүтцийн өөрчлөлттэй эсвэл хэийн, тимпанометрт «As», «Ad», «C» хэлбэрийн тимпанограмм, отоакустик эмиссион хоёр талд илрээгүй, СДП-ын V долгионы илрэх босго ихэссэн, долгионуудын ялгарал бага зэрэг багассан, далд илрэх хугацаа бага зэрэг уртассан.

Сонсгол бууралтын зэргийг СДП-ын V долгионы илэрсэн дБ-р тодорхойлж болно. Үүнд:

- 30-40 дБ -I зэргийн сонсгол бууралт
- 45-55 дБ -II зэргийн сонсгол бууралт
- 60-70 дБ -III зэргийн сонсгол бууралт
- 75-90 дБ -IV зэргийн сонсгол бууралт
- 95дБ ба түүнээс дээш - дүлий

Нэмэлтээр тайван үеийн тархины баганы хариу урвал шинжилгээг хийж, сайн сонсдог чихний сонсох босгоор сонсгол бууралтын зэргийг тодорхойлж, СДП-ийн шинжилгээтэй уялдуулан сонсгол бууралтын зэргийг бататгана Үүнд: Сайн сонсдог чихний сонсох босго:

- 26-40 дБ- I зэргийн сонсгол бууралт
- 41-55 дБ- II зэргийн сонсгол бууралт
- 56-70дБ - III зэргийн сонсгол бууралт
- 71-90дБ- IV зэргийн сонсгол бууралт
- >91дБ- Дүлий

Хоёр талын сонсгол бууралтын үед сонсгол бууралтын зэргийг сайн сонсдог талын чихээр тогтоодог.

-Чамархай ясны КТ, толгойн СРТ шинжилгээгээр сонсгол бууралт үүсгэж буй эмгэгийн байршлыг тогтоох шалгуур болгоно.

В.2.7. Ялган оношилгоо

1. сонсгол бууралтын хэлбэрүүдийг хооронд нь ялган оношлох
2. хамшинжийн ба хамшинжийн бус бууралтыг ялган оношлох

В.3. Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Цусны ерөнхий шинжилгээ:

- Цагаан эсийн өсөлт (халдварын сэжиг)
- Тромбоцитопени (вируст халдвар, аутоиммун шалтгаан)
- Цус багадалт (анемийн шалтгаант сонсгол бууралтад хамаарах эсэх)-ийг тодруулна.

TORCH-ийн халдвар илрүүлэх шинжилгээнд өөрчлөлттэй гарсан тохиолдолд бусад төрөлжсөн мэргэжлийн эмч нартай хамтран, цаашдын эмчилгээ, хяналтыг шийднэ.

Чихний үрэвслийн үед бактериологийн шинжилгээ (чихний шингэн, хамрын арчдас)-нд эмгэг өөрчлөлттэй үед холбогдох эмнэлзүйн зааврын дагуу эмчилгээг хийнэ.

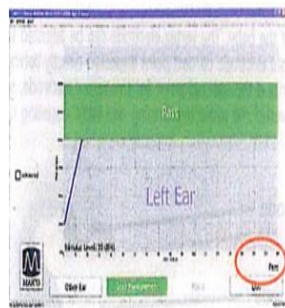
В.3.2. Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Багажийн шинжилгээний арга	Дамжуулах хэлбэрийн сонсгол бууралт	Хүлээн авах хэлбэрийн сонсгол бууралт
Тимпанометр	хэнгэргэн хөндийн даралт хэвийн хэмжээнээс ихэссэн, эсвэл багассан, тимпанометрийн В, С, Аs хэлбэр, дөрөөний рефлекс өндөрссөн, эсвэл илрэхгүй.	дунд чихний үйл ажиллагаа хэвийн, дөрөөний рефлекс өндөрссөн, эсвэл илрэхгүй.
OAE	дамжуулах замын бууралтын үед дотор чихний шинжилгээ бодитой бус	Мэдрэхүйн гаралт бууралтын үед илрэхгүй, мэдрэлийн гаралт сонсгол бууралтын үед өвчний эхний үед хэвийн байж болох ба цаашид илрэхгүй.
ASSR	Дамжуулах замын сонсгол бууралтын үед 500, 1000, 2000, 3000 Гц –ийн дундаж 26 дБ-ээс дээш дуу дамжуулах хэлбэрээр буурсан байна.	Дуу хүлээн авах хэлбэрээр буурсан байна (яс-агаарын зөрүү 10 дБ-ээс доош)

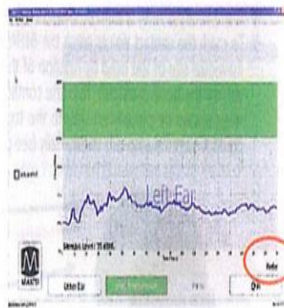
ABR	Дуу дамжуулах хэлбэрийн сонгол бууралтын үед бүх долгионуудын далд хугацаа уртасдаг. Сэдээлтийн хүч буурахад долгионы далд хугацаа жигд уртасна. Дамжуулах замын бууралттай үед 4000 Гц давтамжинд сонголын 10 дБ бууралт тутамд 5-р долгионы далд хугацаа 0,1-0,2 мсек-ээр уртасна.	Мэдрэхүйн гаралт сонгол бууралтын үед сонгол шингэн авианд буусан тохиолдолд бага хүч (40-50 дБ)-ээр сэдээхэд 5-р долгионы латенц уртасч байснаа их хүчээр сэдээхэд хэвийн илэрнэ. Мэдрэлийн гаралт сонголын бууралтын үед: • Долгионуудын латенц уртасна. I долгион илрээд III, V долгион илрээгүй үед 8-р мэдрэлийн хавдар, тархины суурийн эмгэг сэжиглэнэ. • IPL I-III, III-V 2,4 мсек-ээс их, IPL I-V 4,4 м сек-ээс их,. • Хоёр талын чихний 5-р долгионы латенцын зөрүү 0,3-0,4 мсек-ээс урт, • V/I далайцын харьцаа (V/I amplitude ratio) 1.0-ээс бага бол эмгэгийг сэжиглэнэ.
-----	---	--

В.4. Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ

Typical result: PASS



Typical result: REFER



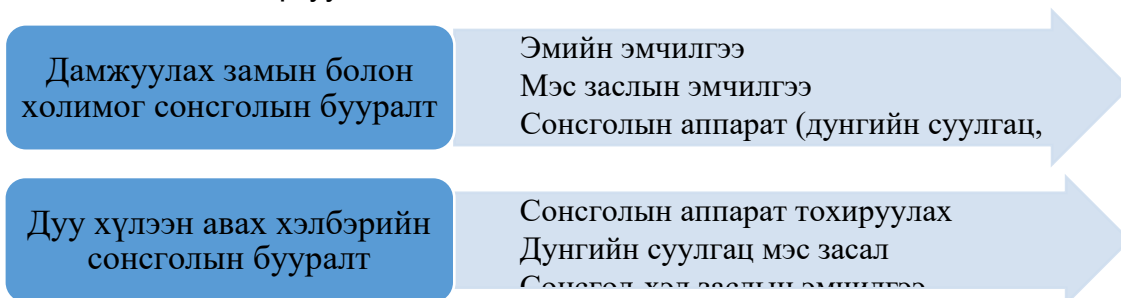
Зураг 2. Нярайн сонголын скринингийн автомат сонголын дуудлагат потенциалын шинжилгээний үр дүн: тэнцсэн ба нягтлах

В.5. Эмчилгээ

Хүүхдийн төрөлхийн сонгол бууралтын эмчилгээнд *эмийн* болон *эмийн бус* аргуудыг ашиглана. Эмчилгээний ямар хэлбэрийг сонгох нь сонгол бууралтын шалтгаан, хэлбэр, үргэлжилсэн хугацаа, зэрэг, үндсэн болон хавсарсан өвчин (гаж болон дутуу хөгжил, удамшлын өвчин) зэргээс хамаарна.

В.5.1.Эмийн бус эмчилгээ (заалт, үргэжлэх хугацаа, хүндрэл, анхаарах зүйлс)

Эмчилгээний эмийн бус аргуудад сонсгол нөхөн сэргээх, мэс заслын, сонсгол-хэл заслын эмчилгээний аргууд багтана.



Сонсгол нөхөн сэргээх эмчилгээ буюу сонсголын аппарат

Нярайн сонсголын скрининг, сонсголын дэвшилтэт технологиуд (дигитал сонсголын аппарат, ясан дамжуулалтын аппарат, дунгийн болон чичиргээнт суулгац гм) нь хүүхдэд сонсголын тусламжтайгаар хэл яриа, танин мэдэхүйг хөгжүүлснээр сонсголын бууралттай хүүхдийн нөхцөл байдлыг ихээхэн өөрчилж, түүнтэй холбоотой нийгэм, эдийн засаг, боловсролын зардлыг мэдэгдэхүйц бууруулж, амьдралын чанарыг эрс сайжруулдаг. Нярайн Сонсголын Нэгдсэн Хорооноос сонсгол бууралттай бүх хүүхдэд хамгийн багадаа зургаан сартайгаас хэтрэхгүй хугацаанд нь эмчилгээ эхлэхийг зөвлөж байна.

Сонсголын аппарат

Сонсголыг аппарат орчны дуу чимээг микрофоноор өсгөн, дотор чих рүү дамжуулах үүрэгтэй цахилгаан төхөөрөмж юм.

- Мэдрэл мэдрэхүй, холимог хэлбэрийн сонсгол бууралттай болон сонсох мэдрэлийн хүрээний эмгэгийн үед сонсголын аппарат тохируулж, зүүлгэн хянана.
- Хүүхдэд хөнгөн зэргийн (25-30 дБ) мэдрэл-мэдрэхүйн бууралт оношлогдсон ч сонсголын аппарат тохируулж зүүлгэхийг зөвлөнө.
- Нэг талын чих сонсголын аппаратаар сонсгол сэргээх боломжтой, нөгөө чих дүлий буюу өндөр бууралттай үед сонсголын аппарат болон дунгийн суулгацыг сонсгол бууралтын түвшинд тохируулан зүүлгэнэ.

Өмнө нь аналог системийн сонсголын аппаратыг ашигладаг бол сүүлийн үед технологийн шинэчлэлээр олон төрлийн сонсголын дигитал, гибрид аппарат бий болсон.

Сонсголын аппарат нь хэлбэр, хэмжээ болон хүчин чадал, технологиор (аналог, гибрид ба дигитал) ялгардаг.



Зураг 3. Сонсголын аппаратны төрлүүд

Сонсголын аппаратны дараах төрлүүд байдаг:

- BTE (Behind-the-ear)- Чихний ард тогтоодог
- RIC (Receiver-in the- canal)- чихний сувганд хагас байрлуулах аппарат
- CIC (Completely-in-the-canal)-чихний сувганд бүрэн байрлуулах аппарат
- ITC (In-the-canal)- чихний сувгийн
- ITE(In-the-ear)- чихэн доторх

БАХА (БАНА Softband and subcutenous)- БАХА зөөлөн даруулгат дууны процессор болон арьсан доорх БАХА

БАНА –г бага насны хүүхдэд зөөлөн даруулгаар зүүх ба 6-аас дээш насанд чамархайн яс хангалттай зузаан болсон үед имплант хэсгийг мэс заслаар суулгана.

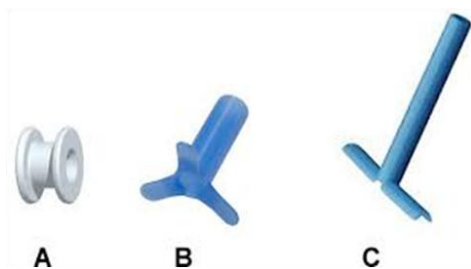
0-5 хүртэлх насны хүүхдэд БАХА зөөлөн даруулгат дууны процессорыг дараах заалтаар тохируулж зүүлгэнэ.

1. Нэг ба хоёр талын дамжуулах замын сонсгол бууралтын үед:
 - Гадна ба дунд чихний дутуу хөгжил, гадна суваг битүү, нарийсалтай үед
 - Гадна болон дунд чихний архаг үрэвсэл, сувдангарын үед сонсголын аппарат зүүх боломжгүй бол
2. Холимог хэлбэрийн сонсгол бууралтын үед

В.5.3 Мэс засал эмчилгээ

Дунд чихний дахилтат цочмог шүүдэст үрэвсэл, архаг шүүдэст үрэвслийн үед холбогдох заалтын дагуу хэнгэргэн хөндийд **агааржуулах гуурс тавих мэс заслыг** хийнэ.

Амьсгалын замын дахилтат халдвар, дунд чихний дахилтат үрэвслийн дараа сонсголын гуурс үрэвсэж, үйл ажиллагаа алдагдсан болон бусад шалтгааны улмаас, хэнгэргэн хөндийд хасах даралт үүсч, улмаар үрэвслийн шингэн хуримтлагддаг. Улмаар хэнгэргэн хальсны бүтцэд өөрчлөлт орж, дуу дамжуулах хэлбэрээр сонсгол буурч болдог. Чихний тубе буюу агааржуулагч гуурсыг, микроскопийн хяналтанд чихний хэнгэргэн хальсыг зүсч, хэнгэргэн хөндийд байршуулснаар, дунд чихний агааржилтыг ханган, даралтыг тэнцвэржүүлснээр дунд чихийг эрүүлжүүлж, үйл ажиллагааг сэргээдэг.



Зураг 4. Чихний тубе буюу агааржуулагч гуурсны төрлүүд

Хэнгэргэн хөндийд агааржуулагч гуурсыг ойролцоогоор 6-12 сарын турш үргэлжлүүлэн байршуулсны эцэст, дунд чих эрүүлжиж, хэнгэргэн хөндийн үзүүлэлтүүд хэвийн болсноор өөрөө аяндаа чихний гадна сувагт унадаг. Хэнгэргэн хальсанд агааржуулагч гуурсыг тавих үед үүссэн бага зэргийн цооролт нь яваандаа битүүрч эдгэдэг.

Төрөлхийн хүнд хэлбэрийн мэдрэхүйн бууралт, дүлий үед холбогдох заалтын дагуу дунгийн суулгацын мэс заслыг хийнэ.

Дунгийн суулгацын мэс засал

Дунгийн суулгац нь гадна болон дотор хэсгүүдээс тогтдог. Гадна хэсэгт дууны процессор, койл буюу ороомог хамаардаг. Дотор хэсэг 22 ширхэг, цагаан алтан электродууд бүхий суулгац, дууны процессортой холбох соронзоос бүрдэнэ. Дууны процессор нь дууны долгионыг хүлээн авч холбох төхөөрөмж койл-ороомогт дамжуулснаар дун доторх суулгац хүлээн авна.

Дараах заалтуудаар дунгийн суулгацын мэс заслыг хийдэг:

0- 2 насанд:

- Нэг ба хоёр талын чихний мэдрэл мэдрэхүйн хэлбэрийн хүндэвтэрээс хүнд, хүнд зэргийн сонсгол бууралт
- Төрөлхийн дүлий, нэг талын чихний дүлий
- Хоёр талын чихэнд сонсголын аппарат зүүсэн ч үр дүн муутай эсвэл үр дүнгүй

2-с дээш насанд:

- Хоёр талын чихний мэдрэл мэдрэхүйн хүндэвтэрээс хүнд, хүнд зэргийн сонсгол бууралттай
- Хоёр талын чихэнд сонсголын аппарат зүүсэн ч үр дүн муутай
- Олон үетэй үгийн тестийн үр дүн $\leq 30\%$

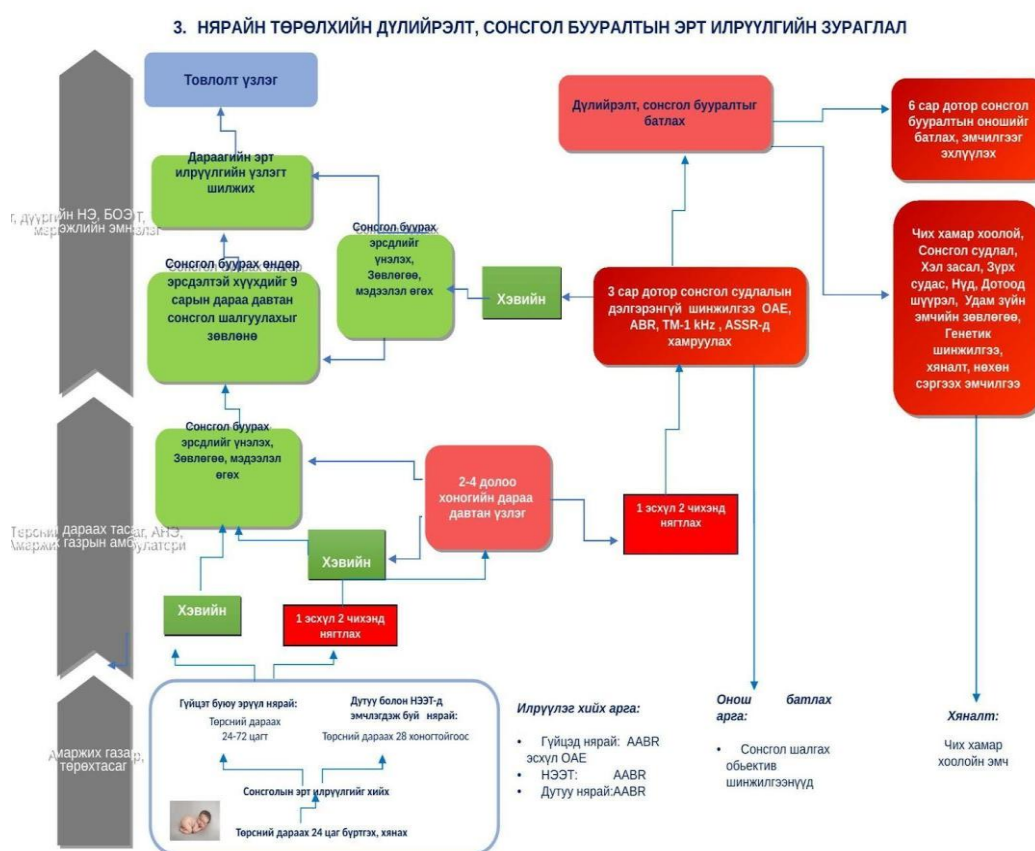
Дунгийн суулгац мэс заслын үр дүнгийн дийлэнх хувь нь ар гэрийн дэмжлэг, сонсгол хэл заслын эмчилгээний хамрагдалтаас хамаардаг тул мэс заслын дараа сонсгол, чих хамар хоолойн эмч, хэл заслын эмч, хэл заслын багш, хэл засалч, эцэг эх, асран хамгаалагчид нэгдсэн баг болж, эргэх холбоотой хамтран ажиллах шаардлагатай.

а, дунд чихний цочмог болон архаг шүүдэст, идээт үрэвсэл, сонсголын гуурсны үйл ажиллагааны эмгэгийн үед эмийн эмчилгээг зөвлөнө.

В.5.2. Эмийн эмчилгээ

Дамжуулах замын бууралтын үед чихний гадна сувагт буй хулхи, гадны биетийг цэвэрлэсний дараа хэсэг газрын (хамрын цацлага, чихний дусаалга) ба ерөнхий эмийн эмчилгээ (антибиотик, вирусын эсрэг, мөөгөнцрийн эсрэг, цэр шингэлэх, антигистамин, стероид гэх мэт)-г заалтын дагуу зөвлөнө.

В.5.4. Эмчилгээний алгоритм



В.6. Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатанд илгээх зарим заалтууд

Онош тодруулах зорилгоор

- АBR, ОАЕ зэрэг сонсголын нарийвчилсан шинжилгээ хийх боломжгүй
- Сонсголын скрининг шинжилгээнд “Refer” буюу “Нягтлах” хариу гарсан

Сонсгол нөхөн сэргээх төхөөрөмжтэй холбоотой

- Сонсголын аппарат шаардлагатай, тохируулах боломжгүй
- Сонсголын аппарат хэрэглэж байгаа ч үр дүнгүй, дахин тохируулга шаардлагатай

- Дунгийн суулгац мэс заслын заалттай
- Дунгийн суулгацын гэмтэл, ажиллахгүй зэрэг асуудал илэрсэн

Сэргээн засах тусламж үйлчилгээний шаардлага

- Хэл ярианы хоцрогдолтой, логопедийн үйлчилгээ шаардлагатай
- Хөгжлийн хоцрогдолтой, олон талт сэргээн засал шаардлагатай
- Хүүхэд нийгмийн харилцаанд бэрхшээлтэй, сэтгэлзүйн дэмжлэг хэрэгтэй

Хам эмгэг, оношлогдоогүй хүндрэлийн сэжиг

- Удамшлын хам шинж (Down, Pendred, Usher гэх мэт)
- CMV, улаанбурхан, тэмбүү, менингит зэрэг халдварын дараах дүлий
- Аутоиммун, бодисын солилцооны шалтгаан (TSH, ANA г.м.)

Нийгмийн шалтгаант

- Эцэг эх сонсголын аппарат, суулгацын талаар шийдвэр гаргах боломжгүй
- Тусгай сургууль, боловсролын байгууллагатай уялдуулах шаардлагатай
- Хүүхэд асаргааны дэмжлэг шаардсан тохиолдол

Г. ХЯНАЛТ

Г.1. Ерөнхий ойлголт

Зөвхөн нярайн сонсголын скринингээр хүүхдэд сонсгол бууралтыг илрүүлнэ гэж найдаж болохгүй. Анхны сонсголын скринингэд тэнцээгүй буюу дахин илгээх хариу илэрсэн хүүхдэд ихэвчлэн олон удаагийн үзлэг, оношилгоо шаардагддаг. Тиймээс хүүхдийг үргэжлүүлэн хянахад мэдээллийн сангийн 1-3-6 дүрмийг хэрэгжүүлэх хэрэгтэй байдаг. Аливаа скрининг нь хяналтын программгүй үед давтан үзлэгийн 50 хувь үзлэгт давтан үзлэгт ирдэггүй гэж үздэг тул хяналтыг онцгойлон шаарддаг. Скринингийг шинээр эхэлж байгаа улс орнуудад давтан үзлэг хийх шаардлагатай хүүхдүүдийн 40-60% нь эргэж ирдэггүй ажээ.

Түүнчлэн сонсгол бууралт хожуу үүссэн болон даамжрах магадлал бүхий дүлийрэлттэй хүүхдүүдийг үргэлжлүүлэн хянах шаардлагатай.

Хяналтанд уламжлалт болон программ хангамжийг ашигладаг. Хяналтын болон чанарын үнэлгээнд дараах зүйлсийг анхаарч зорилго болгодог:

1. Нярайн сонсголын скринингийн хамрагдалтын хувь (нийт төрсөн нярайн 95 хувь ба түүнээс их хувь эмнэлгээс гарахын өмнө болон 1 сар хүрэхээс өмнө скринингэд хамрагдсан байх, дутуу төрсөн нярайн хувьд насны тохиргоо хийж болно).
2. Скринингийн “дахин илгээх” хариу 5 хувиас ихгүй байх.
3. Давтан скрининг хийх хувь 4-с дээш байх.
4. 70-аас дээш хувь нь онош баталгаажуулах үзлэгт хамрагдсан байх.
5. Тоног төхөөрөмжийн төгс, хэвийн ажиллагааг хангах (тохируулга тогтмол хийж баримтжуулах, үйлдвэрлэгчээс өгсөн зөвлөмжийг дагаж мөрдөх, өдөр тутам шалгах хуудсыг ашиглах, засвар үйлчилгээг тогтмол хийх).

6. Скрининг гардан гүйцэтгэгчийн чадавхийг жил бүр шалгах.

Дамжуулах хэлбэрийн сонсгол бууралтыг эмийн болон мэс заслын эмчилгээгээр эмчилж, сонсголыг нөхөн сэргээсний дараа чих хамар хоолойн эмчийн хяналтанд байна.

Дуу хүлээн авах болон холимог хэлбэрийн бууралтын үед сонсголын ба ясан дамжуулалтын аппарат, дунгийн суулгацын мэс заслаар эмчилсэний дараа хүүхдийг идэвхтэй хяналтын зарчмаар чих хамар хоолой, сонсгол, хэл заслын эмч хянана.

Тандалт

Мэдээллийн санд мэдээлэл цуглуулах, илтгэх, эргэн мэдээллэхдээ вэбд суурилсан тогтолцоо, программ, шуудан, факс, хувь хүний эрүүл мэндийн карт, электроник гэрчилгээ, имэйл болон электроник дамжуулалтыг ашигладаг. Мэдээлэлийн санд үнэн бодитой, зөв мэдээлэл дамжуулах нь хяналт хийхэд маш чухал! Нярайн сонсголын анхны скринингийн мэдээлэлд тэнцсэн, нягтлах, шалгагдаагүй гэснээс өөр бусад үзүүлэлтүүдийг: скринингэд хамрагдаагүй, нас барсан, өөр эмнэлэг рүү шилжсэн, эцэг эх татгалзсан, эрүүл мэндийн шалтгаанаар хийгдээгүй, бусад эрсдэлт хүчин зүйлсийг оруулдаг.

Г.2. Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатны эмчийн хяналтанд байх хугацаа

Сонсгол буурах өндөр эрсдэлүүдтэй хөхүүл хүүхдийн сонсголыг эрсдлээс хамаарч, 3, 6, 9 сарын давтамжтай сонсгол давтан шалгуулж байхыг зөвлөнө. Нярайн сонсголын скрининг болон онош батлах шинжилгээгээр хэвийн сонсголтой гарсан хөхүүл хүүхдийн сонсрх байдал, хэл ярианы хагжлийг эх хүүхдийн эрүүл мэндийн дэвтрийн дагуу тогтмол үнэлэн, зовуурь илэрсэн үед болон сонсгол, хэл ярианы хөгжил тохирох насны хөгжлээс хоцорсон тохиолдолд сонсголын эмчид давтан заавал хандахыг зөвлөнө. Цаашид хүүхдийн сонсголыг 2, 6, 15 настайд давтан шалгуулахыг зөвлөдөг.

Хүүхдийн сонсголыг давтан шалгах, эргэн холбогдох, хариу арга хэмжээ авах шаардлагатай үед эцэг эх, асран хамгаалагчид эхний болон давтан скрининг, оношилгоо, эмчилгээний чих тус бүрийн үр дүн, сонсгол буурах эрсдэлт хүчин зүйл, хэзээ хаана давтан хандах, дахин үзүүлэхийн ач холбогдлыг сайтар тайлбарлаж, амаар болон бичгээр зөвлөнө.

Г.3. Анхан шатны эрүүл мэндийн байгуулгад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд

1. Шинэ төрсөн нярай хүүхдийн сонсголын скринингэд хамрагдсан байдлыг хянах.
2. Нярайн сонсголын скринингэд хамрагдаагүй тохиолдолд нярай, хөхүүл хүүхдийг сонсголын эмч рүү илгээх.

3.Удамшлын өгүүлэмжтэй, сонсгол буурах өндөр эрсдэлт хүчин зүйлст өртсөн, сонсгол бууралтын шинж илэрсэн болон сонсгол, хэл ярианы хөгжил насандаа тохирохгүй, хоцрогдолтой хүүхдийг сонсголын эмч рүү илгээх.

4. Гэр бүл, эцэг эх, ард иргэдэд зориулсан нярай, хөхүүл хүүхдийн сонсгол бууралт, дүлийрэлт, нярайн сонсголын скринингийн талаарх мэдлэгийг дээшлүүлэх, нийгмийн эрүүл мэндийн боловсрол олгох.

5. Сонсгол бууралтын шалтгаан болж болзошгүй, вакцинаар сэргийлэх боломжтой гахайн хавдар, улаанууд, халдварт менингит өвчний дархлаажуулалтад хамрагдсан байдлыг хянах.

Г.4.Яаралтай шинж илэрвэл эмчид хандах мэдээлэл

- Гэнэтийн дүлийрэл
- Дунгийн суулгац гэмтэх, халдварын сэжигтэй шинж илрэх
- Сонсголын аппарат ажиллахгүй, хүүхдийн сонсох байдал огцом буурсан
- Чихний хурц үрэвсэл, халууралт, толгой эргэхтэй хавсарсан байдал
- Хэл яриа, хөгжлийн хоцрогдол шинээр илэрсэн

Г.5. Үйлчлүүлэгчид олгох эрүүл мэндийн боловсрол, зөвлөгөө

1.Хүүхдийн дүлийрэлт, сонсголын бууралтын үндсэн мэдээлэл, нярайн сонсголын скринингийн ач холбогдол, ерөнхий ойлголтыг баталгаат эх сурвалжаас авч, мэдлэгээ дээшлүүлэх.

2. Эх жирэмслэхээс өмнө ба жирэмсний хугацаанд ургийн халдварт өртөхөөс зайлсхийх.

3.Эмч, эмнэлгийн мэргэжилтний зөвлөсний дагуу шинээр мэндэлсэн нярай хүүхдийг сонсголыг скринингэд, шаардлагатай тохиолдолд давтан шинжилгээнд хугацаанд нь хамруулах

4.Сонсгол буурах өндөр эрсдэлт хүчин зүйлсийн (перинатал эмгэг, удамшлын өгүүлэмж, төрөлхийн хөгжлийн гажиг, чихний эмгэг, дутуу төрөлт гм) талаарх мэдлэг авч, жирэмсний хяналтад эрт орж, хяналтын явцад мэргэжлийн эмчээс зөвлөгөө авах

5. Хүүхдийн сонсгол, хэл ярианы хөгжлийг эх хүүхдийн эрүүл мэндийн дэвтрийн дагуу тогтмол үнэлэх, зовуурь илэрсэн болон сонсгол, хэл ярианы хөгжил насандаа тохирохгүй, хоцрогдолтой тохиолдолд сонсголыг давтан заавал шалгуулах

6. Сонсголд хоруу чанартай эмийг эмчийн зөвлөсний дагуу, зөв зохистой хэрэглэх.

7. Дархлаажуулалтаар сэргийлэх боломжтой гахайн хавдар, улаанууд, халдварт менингит өвчний дархлаажуулалтад хүүхдийг цаг хугацаанд нь хамруулах

ХАВСРАЛТУУД

ТОВЧИЛСОН ҮГСИЙН ЖАГСААЛТ

АНУ	Америкийн нэгдсэн улс
АУИС	Анагаах Ухааны Их Сургууль
АШУҮИС	Анагаахын Шинжлэх Ухааны Үндэсний Их Сургууль
БНСУ	Бүгд Найрамдах Солонгос Улс
Гц	Герц
дБ	Децибел
ДЭМБ	Дэлхийн Эрүүл Мэндийн Байгуулга
ОХУ	Оросын Холбооны Улс
НССНХ	Нярайн сонсгол судлалын нэгдсэн холбоо
СДПАШ	Сонсголын дуудлагат потенциалын автомат шинжилгээ
СДПШ	Сонсголын дуудлагат потенциалын шинжилгээ
СЦ	Сонсголын цацраг
ЧХХ	Чих хамар хоолой
ЧХХМСЗ	Чих хамар хоолойн мэргэжлийн салбар зөвлөл
ЧХХСТ	Чих хамар хоолой судлалын тэнхим
ЧХХМЗТ	Чих хамар хоолойн мэс заслын тасаг
ЭХЭМҮТ	Эх Хүүхдийн Эрүүл Мэндийн Үндэсний Төв
ЭХЭМД	Эх хүүхдийн эрүүл мэндийн дэвтэр
ЭМЯ	Эрүүл Мэндийн Яам
ЭМС	Эрүүл Мэндийн Сайд
AABR	Automated auditory brainstem response
ABR	Auditory brainstem response
BERA	Brainstem evoked response auditory
BERAphone	Brainstem evoked response auditory phone
GFCHL	Global Foundation Children with Hearing Loss
OAE	Otoacoustic emission

НОМ 3ҮЙ

1. World Health Organization.2020. <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>.
2. Stevens GS,Flaxman,E.BrunskillM.Mascarenhas, C.D.Mathers, and M. Finucane.2013. Global and Regional Hearing Impairment Prevalence: An Analysis of 42 Studies in 29 Countries. European Journal of Public Health 23 (1):146-152. doi:10.1093/eurpub/ckr176.
<https://doi.org/10.1093/eurpub/ckr176> PMID:22197756
3. Mathers CD, A Smith, and M.Concha. 2003.Global Burden of Hearing Loss in the Year 2000. Geneva:World Health Organization.
4. Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Muller K Evaluation of the Austrian Newborn Hearing Screening Program. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2006; (70) 235-240.
<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2005.06.006> PMID:16085322
5. Paludetti G, Conti G, DI Nardo W, et al. Infant hearing loss: from diagnosis to therapy Official Report of XXI Conference of Italian Society of Pediatric Otorhinolaryngology. Acta Otorhinolaryngol Ital. 2012;32(6):347-370.
6. Л.Шагдар, Б.Эрдэнэчулуун нар, Чих хамар хоолойн эмч нараас сонсгол бууралт, дүлийрэлттэй тэмцэх, судалгааны ажлын тайлан, Улаанбаатар 1993.
7. Үндэсний статистикийн хорооны Статистикийн нэгдсэн сан,
<https://metadata.1212.mn/methodology>.
8. Э.Жаргалхүү нар. Дунд чихний протезуудын биологи, эмнэлзүйн харьцуулсан судалгаа. АУ-ны докторын зэрэг горилсон бүтээл, Улаанбаатар, 2008, хх10-11.
9. ЭХЭМҮТ, Хүүхдийн зөвлөх поликлиникийн Сонсолын судлалын кабинетын 2014- 2016 оны үйл ажиллагааны тайлан, Улаанбаатар, 2016.
10. World Health Organization. Global burden disease. Health report. 2004. www.who.int/healthinfo/global_burden_disease/GBD_report_2004update_full.pdf?ua=1. 11-02-2019.
11. World Health Organization. Grades of hearing impairment. Health report. 2017. https://www.who.int/pbd/deafness/hearing_impairment_grades/en/. 11-02-2019.
12. Shield B. Hearing loss - numbers and costs. Evaluation of the social and economic costs of hearing impairment. A report for hear-it. 2018. Available from: [https://www.hear-it.org/sites/default/files/BS%20-%20report%20files/HearitReportHearingLoss Numbers and Costs .pdf](https://www.hear-it.org/sites/default/files/BS%20-%20report%20files/HearitReportHearingLoss%20Numbers%20and%20Costs.pdf). 11-02-2019.
13. World Health Organization. Global health estimates 2016: disease burden by cause, age, sex, by country and by region. 2016.
14. World Health Organization. Global costs of unaddressed hearing loss and cost-effectiveness of interventions. Health report. 2017. Available from: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/254659>. 11-02-2019.
15. World Health Organization. Global burden disease. Health report. 2004. Available from:http://www.who.int/healthinfo/globalburden_disease/GBD_report_2004update_full.pdf?ua=1. 11-02-2019.
16. Lin FR, Yaffe K, Xia J, et al. Hearing loss and cognitive decline in older adults. JAMA Intern Med. 2013;173(4):293-299.
<https://doi.org/10.1001/jamainternmed.2013.1868> PMID:23337978 PMCID:PMC3869227
17. Lopez D, McCaul KA, Hankey GJ, et al. Falls, injuries from falls, health related quality of life and mortality in older adults with vision and hearing impairment--is there a gender difference? Maturitas. 2011; 69(4):359-364.
<https://doi.org/10.1016/j.maturitas.2011.05.006> PMID:21664773
18. World Health Organization. Deafness and hearing loss. Health report. 2018. Available from: <https://www.who.int/pbd/deafness/estimates/en/>. 2019 6, 7, 8.

19. Volkenstein S, Thomas JP, Dazert S. Bone conduction and active middle ear implants. *Laryngorhinootologie*. 2016;95(5):352-363.
<https://doi.org/10.1055/s-0042-104946> PMID:27135430
20. Sohn W, Jörgenhaus W. Schwerhörigkeit in Deutschland: Repräsentative Hörscreening-Untersuchung bei 2000 Probanden in 11 Allgemeinpraxen. *Z Allg Med*. 2001;77:143-147.
21. Б.Энхтуяа нар, Анагаах ухааны магистрын зэрэг горилсон нэг сэдэвт бүтээл, УБ. 2015; xx.8
22. www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/2014-data/2014_ehdi_hsf_summary_h.pdf
23. Anastasio ART, Yamamoto AY, Massuda ET, et al. Comprehensive evaluation of risk factors for neonatal hearing loss in a large Brazilian cohort. *J Perinatol* 2021; 41:315-322.
<https://doi.org/10.1038/s41372-020-00807-8>
PMid:32884104
24. Vos B, Senterre C, Lagasse R, et al. Newborn hearing screening programme in Belgium: a consensus recommendation on risk factors. *BMC Pediatr* 2015; 15:160-168.
<https://doi.org/10.1186/s12887-015-0479-4> PMID:26475713 PMCID:PMC4609128
25. www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/2014-data/2014_ehdi_hsf_summary_h.pdf
26. Lang-Roth R. Hearing impairment and language delay in infants: Diagnostics and genetics. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg* 2014; 13:Doc05.
27. http://www.who.int/pbd/deafness/hearing_impairment_grades/en/
28. Joint Committee on Infant Hearing, author. Year 2007 Position Statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2007;120:898-898.
<https://doi.org/10.1542/peds.2007-2333> PMID:17908777
29. Seldran F, Gallego S, Micheyl C, Veuillet E, Truy E, Thai-Van H. Relationship between age of hearing-loss onset, hearing-loss duration, and speech recognition in 21 individuals with severe-to-profound high-frequency hearing loss. *Journal of the Association for Research in Otolaryngology*. 2011; 12(4): 519-534.
<https://doi.org/10.1007/s10162-011-0261-8> PMID:21350969 PMCID:PMC3123445
30. Sininger YS, Grimes A, Christensen E. Auditory development in early amplified children: factors influencing auditory-based communication outcomes in children with hearing loss. *Ear and Hearing*. 2010; 31(2): 166-185.
<https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e3181c8e7b6>. PMID:20081537 PMCID:PMC2836405
31. Wake M, Poulakis Z, Hughes EK, Carey-Sargeant C, Rickards FW. Hearing impairment: a population study of age at diagnosis, severity, and language outcomes at 7-8 years. *Archives of Disease in Childhood*. 2005; 90: 238-244.
<https://doi.org/10.1136/adc.2003.039354>, PMID:15723906 PMCID:PMC1720307
32. Granberg S, Moller K, Skagerstrand A, Moller C, Danermark B. The ICF Core Sets for hearing loss: researcher perspective, Part II: Linking outcome measures to the International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF). *International Journal of Audiology*. 2014; 53(2): 77-87. <https://doi.org/10.3109/14992027.2013.858279>
33. Fulcher AN, Purcell A, Baker E, Munro N. Factors influencing speech and language outcomes of children with early identified severe/profound hearing loss: Clinician-identified facilitators and barriers. *International Journal of Speech-Language Pathology*. 2015; 17(3): 325-333.
<https://doi.org/10.3109/17549507.2015.1032351>, PMID:25958792
34. Yoshinaga-Itano C, Seday AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998; 102(5): 1161-71.
<https://doi.org/10.1542/peds.102.5.1161>, PMID:9794949
35. Yoshinaga-Itano C. Benefits of early intervention for children with hearing loss. 1999. 32(6): 1089-1102. [https://doi.org/10.1016/S0030-6665\(05\)70196-1](https://doi.org/10.1016/S0030-6665(05)70196-1), PMID:10523454
36. Moeller MP, Tomblin JB. Epilogue: conclusions and implications for research and practice. *Ear and Hearing*. 2015; 36: 92S-98S. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000214>

37. Grasso DL, Hatzopoulos S, Cossu P, Ciarafoni F, Rossi M, Martini A, Zocconi E, Role of the "rooming-in" on efficacy of universal neonatal hearing screening programmes. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2008; 28(5):243-246.
38. JCIH. 2000. Joint Committee on Infant Hearing - Year 2000 Position Statement. Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs., <http://www.jcih.org>.
39. Prpić I, Mahulja-Stamenković V, Bilić I, Haller H. Hearing loss assessed by universal newborn hearing screening-the new approach. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007; 71:1757-1761. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2007.07.015>
40. Norton & Stover. Otoacoustic Emissions. An Emerging Clinical Tool. In: Katz J. Handbook Of Clinical Audiology. 4th ed. Williams & Wilkins. BaltimoreUSA. 1994: 448-461.
41. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics* 1998;101:E4. <https://doi.org/10.1542/peds.101.1.e4>, PMID:9417168
42. Iemans CJ, Davis SA, Bailey AR. The false-positive in universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2000;106:E7. <https://doi.org/10.1542/peds.106.1.e7>, PMID:10878176
43. Lin HC, Shu MT, Lee KS, Lin HY, Lin G. reducing false positives in newborn hearing screening program: how and why. *Otol Neurotol* 2007;28:788-792. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3180cab754>, PMID:17948357
44. Emmett SD, Tucci DL, Smith M, Macharia IM, Ndegwa SN, Nakku D et al. GDP matters: cost effectiveness of cochlear implantation and deaf education in Sub-Saharan Africa. *Otol Neurotol.* 2015; 36(8): 1357-1365. 31 <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000823>, PMID:26244622
45. Huang LH, Zhang L, Tobe RU, Qi FH, Sun L, Teng Y et al. Cost-effectiveness analysis of neonatal hearing screening program in China: should universal screening be prioritized? *BMC Health Serv Res.* 2012; 12: 97-102. <https://doi.org/10.1186/1472-6963-12-97>
46. Schulze-Gattermann H, Illq A, Shoenermark M, Lenarz T, Lesinski-Schiedat A. Cost benefit analysis of pediatric cochlear implantation: German experience. *Otol Neurotol.* 2002; 23(5): 674-681. <https://doi.org/10.1097/00129492-200209000-00013>
47. Cheng AK, Rubin HR, Powe NR, Mellon NK, Francis HW, Niparko JK. Cost-utility analysis of the cochlear implant in children. *JAMA.* 2000; 284(7): 850-856. <https://doi.org/10.1001/jama.284.7.850>, PMID:10938174
48. Schroeder L, Petrou S, Kennedy C, McCann D, Law C, Watkin PM et al. The economic costs of congenital bilateral permanent childhood hearing impairment. *Pediatrics.* 2006; 117(4): 1101-1112. <https://doi.org/10.1542/peds.2005-1335>, PMID:16585304
49. Al-Awaidy S, Griffiths UK, Nwar HM, Bawikar S, Al-Aisiri MS, Khandekar R et al. Costs of congenital rubella syndrome (CRS) in Oman: evidence based on long-term follow-up of 43 children. *Vaccine.* 2006; 24(40-41): 6437-6445. <https://doi.org/10.1016/j.vaccine.2006.05.089>, PMID:16814433
50. Yoshinaga-Itano C, Seday AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later identified children with hearing loss. *Pediatrics.* 1998; 102(5): 1161-1171. <https://doi.org/10.1542/peds.102.5.1161>, PMID:9794949
51. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics.* 2007; 120(4): 898-921. <https://doi.org/10.1542/peds.2007-2333>
52. Summary of 2016 National CDC EHDI <https://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/2016-data/01-data-summary.html>. Accessed 20 Aug 2019.
53. Wood SA, Sutton GJ, Davis AC. Performance and characteristics of the newborn hearing screening Programme in England: the first seven years. *Int J Audiol.* 2015;54(6):353-358. <https://doi.org/10.3109/14992027.2014.989548>, PMID:25766652 PMCID:PMC4487563
54. Greczka G, Wrobel M, Dabrowski P, Mikolajczak K, Szyfter W. Universal neonatal hearing screening program in Poland-10-year summary. *Otolaryngol Pol.* 2015;69(3):1-5.

<https://doi.org/10.5604/00306657.1156325>

55. You Sun Chung, Seung-ha Oh, Su-Kyoung Park. Results of a Government-supported Newborn Hearing Screening Pilot Project in the 17 Cities and Provinces from 2014 to 2018 in Korea. J Korean Med Sci. 2020 Aug 10;35(31):e251. 2020.

<https://doi.org/10.3346/jkms.2020.35.e251>, PMID:32776720 PMCID:PMC7416002

56. Yuan, X., Deng, K., Zhu, J. et al. Newborn hearing screening coverage and detection rates of hearing impairment across China from 2008-2016. BMC Pediatr 20, 360 (2020).

<https://doi.org/10.1186/s12887-020-02257-9>, PMID:32731854 PMCID:PMC7391493

57. Bubbico L, Tognola G, Grandori F. Evolution of Italian universal newborn hearing screening programs. Ann Ig. 2017;29(2):116-122.

58. Grosse SD, Mason CA, Gaffney M, Thomson V, White KR. What contribution did economic evidence make to the adoption of universal newborn hearing screening policies in the United States? Int J Neonatal Screen. 2018;4(3):25-32. <https://doi.org/10.3390/ijns4030025>

59. Эрүүл мэндийн сайд, Нийгмийн хамгаалал, хөдөлмөрийн сайдын хамтарсан тушаал, Дугаар-303/126, 2009.09.17, "Дүлийрэлт, сонсгол бууралтаас сэргийлэх, хянах Үндэсний стратеги батлах тухай". хх. 1-8

60. Эрүүл мэндийн сайдын тушаал, Дугаар-182, 2014.05.30, "Нярайн тандалт шинжилгээний хөтөлбөр (2014-2020) батлах тухай". хх. 1-6.

61. Эрүүл мэндийн сайдын тушаал, Дугаар-A98, Нярайн скринингийн эмнэлзүйн заавар 2020

62. Papacharalampous GX, Nikolopoulos TP, Davilis DI, Xenellis IE, Korres SG Universal newborn hearing screening, a revolutionary diagnosis of deafness: real benefits and limitations. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2011; 268(10):1399-1406.

<https://doi.org/10.1007/s00405-011-1672-1>

63. Wood S.A. Effectiveness of targeted surveillance to identify moderate to profound permanent childhood hearing impairment in babies with risk factors who pass newborn screening. Int. J. Audiol. - 2015. - Vol.52. - P. 394-399.

<https://doi.org/10.3109/14992027.2013.769067>

64. Williams E.J. Feasibility and acceptability of targeted screening for congenital CMV-related hearing loss Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed. - 2014. - Vol. 99. - № 3. - P.F230-236.

<https://doi.org/10.1136/archdischild-2013-305276>

65. Министерство здравоохранения РФ. Государственный доклад о реализации государственной политики в сфере охраны здоровья. [Электронный ресурс]. gosudarstvennoy-politiki-v-sfere-ohrany-zdorovya-za-2015-god.

66. Russ S.A. Epidemiology of congenital hearing loss in Victoria, Australia/S.A. Russ, Z. Poulakis, M. Barker. et al.//Int. J. Audiol. - 2003; 42:385- 390.

<https://doi.org/10.3109/14992020309080047>

67. Mäki-Torkko E.M. Epidemiology of moderate to profound childhood hearing impairments in northern Finland. Any changes in ten years?/E.M. Mäki-Torkko, P.K. Lindholm, M.R. Väyrynen//Scand. Audiol. - 1998.27:95-103. <https://doi.org/10.1080/010503998420333>

68. Uus K. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Estonia, 1985-1990/K. Uus, A.C. Davis//Audiology. - 2000; 39:192-197. <https://doi.org/10.3109/00206090009073077>

69. MacAndie C, Epidemiology of permanent childhood hearing loss in Glasgow, 1985-1994, MacAndie C,Cubova M8, Mc Farlane/ Scott.Med.J.-2003; 48:117-119.

<https://doi.org/10.1177/003693300304800407>

70. Fortnum H.M. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study// Br. Med. J. - 2001; 323:536-540.

<https://doi.org/10.1136/bmj.323.7312.536>, PMID:11546698 PMCID:PMC48157

71. Маркова Т.Г. Наследственные нарушения слуха /Т.Г. Маркова// в кн.:

Оториноларингология: национальное руководство/ Под ред. ВТПальчунав- М.:ГЭОТАР-Медиа, 2016.-С723.

72. Mehl A.L., 2002Mehl A.L. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening /A.L.Mehl, V. Thomson//Pediatrics. 2002;109. - e7. <https://doi.org/10.1542/peds.109.1.e7>

73. Driscoll C, Beswick R, Doherty E, D'Silva R, Cross A. The validity of family history as a risk factor in pediatric hearing loss. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015
<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.02.007>

74. van Dommelen P, Verkerk PH, van Straaten HL, Dutch Neonatal Intensive Care Unit Neonatal Hearing Screening Working Group. J Pediatr. 2015; 166(4):840-843.

75. van Dommelen P, Mohangoo AD, Verkerk PH, van der Ploeg CP, van Straaten HL, Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group. Risk indicators for hearing loss in infants treated in different neonatal intensive care units. Acta Paediatr. 2010; 99(3):344-349.
<https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2009.01614.x>

76. Koenighofer M, Parzefall T, Ramsebner R, Lucas T, Frei K. Delayed auditory pathway maturation and prematurity. Wien Klin Wochenschr. 2015; 127(11-12):440-444.
<https://doi.org/10.1007/s00508-014-0653-y>

77. Marazita ML, Ploughman LM, Rawlings B, Remington E, Arnos KS, Nance WE. Genetic epidemiological studies of early-onset deafness in the U.S. school-age population. Am J Med Genet. 1993;46(5):486-491. <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320460504>

78. Vos B, Noll D, Pigeon M, Bagatto M, Fitzpatrick EM. Risk factors for hearing loss in children: a systematic literature review and meta-analysis protocol. Syst Rev. 2019 Jul 17;8(1):172. doi: 10.1186/s13643-019-1073-x. PMID: 31315672; PMCID: PMC6637473.
<https://doi.org/10.1186/s13643-019-1073-x>

79. McCreery RW, Venediktov RA, Coleman JJ, Leech HM. An evidence-based systematic review of amplitude compression in hearing aids for school-age children with hearing loss. Am J Audiol. 2012;21(2):269-294. [https://doi.org/10.1044/1059-0889\(2012\)12-0014](https://doi.org/10.1044/1059-0889(2012)12-0014)

80. Moore BC. Characterization and simulation of impaired hearing: implications for hearing aid design. Ear Hear. 1991;12:154S-161S. <https://doi.org/10.1097/00003446-199112001-00009>

Boothroyd A, Springer N, Smith L, Schulman J. Amplitude compression and profound hearing loss. J Speech Hear Res. 1988;31:362-376. <https://doi.org/10.1044/jshr.3103.362>

81. Fitzpatrick EM, Ham J, Whittingham J. Pediatric Cochlear Implantation: Why Do Children Receive Implants Late? Ear Hear. 2015; 36(6):688-694.
<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000184>

Эрүүл мэндийн сайдын 2026 оны
01 дүгээр сарын 20 -ны өдрийн 160 дугаар
тушаалын зургаадугаар хавсралт

ТҮНХНИЙ ДУТУУ ХӨГЖЛИЙН ХЭТ АВИАН СКРИНИНГ ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЭМНЭЛ ЗҮЙН ЗААВАР

А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Хүүхдийн түнхний дутуу хөгжлийг хэт авиагаар оношлох талаар хэвлүүлсэн 50 гаруй жилийн тэртээх анхны эрдэм шинжилгээний өгүүллээс хойш Графын арга нь цаг хугацааны явцад хөгжин өөрчлөгдөж, тэр хирээр түнхний хэт авиан оношилгооны чанар эрс сайжирсаар ирсэн. Өнөөдөр хэт авиа нь түнхний дутуу хөгжлийн анхан шатны оношилгооны "алтан стандарт" хэмээн олон улсад хүлээн зөвшөөрөгдсөн бөгөөд хугацаа алдалгүй илрүүлж, оновчтой эмчилгээгүй тохиолдолд насан туршийн хөгжлийн бэрхшээлд хүргэж болзошгүй энэхүү ноцтой эмгэгийг эрт оношлох цорын ганц найдвартай арга болжээ.

Манай орны хувьд 2009 оноос Монгол-Швейцарын хамтарсан Хүүхдийн төсөл (SMOPP)-ийн дэмжлэгтэйгээр түнхний хэт авиан оношилгооны Графын аргыг нэвтрүүлж, 2015 онд Эрүүл мэндийн яам (ЭМЯ)-аас "Нярайн түнхний хэт авиан тандалт шинжилгээ (скрининг)-ний эмнэл зүйн заавар", 2020 онд "Нярайн түнхний хэт авиан скрининг, оношилгоо эмчилгээний эмнэл зүйн заавар" шинэчлэн баталж, үндэсний хэмжээнд хэрэгжүүлж эхэлснээр нярайн түнхний хэт авиан скрининг оношилгоо, эмчилгээний практик, туршлагад ахиц гарч, сайжирсаар ирсэн.

Энэхүү эмнэл зүйн зааврыг олон улсад хүлээн зөвшөөрөгдсөн Швейцарын Хүүхдийн Хэт Авиан Оношилгооны Нийгэмлэгийн эмнэл зүйн удирдамжид дурдсан оношилгоо эмчилгээний арга, аргачлал, техник технологийг тусган, Монгол-Швейцарын хамтарсан Хүүхдийн SMOPP төсөлтэй хамтран шинэчлэн боловсрууллаа.

Тус зааврын зорилго нь шинээр мэндэлсэн нярай бүрийн түнхийг хэт авиагаар оношилж, шаардлагатай хүүхдийг эмчилж, улмаар түнхний дутуу хөгжлөөс шалтгаалсан хүүхдийн хөгжлийн бэрхшээлийг устгахад эмч, эмнэлгийн мэргэжилтнийг мэргэжил арга зүйгээр хангахад оршино.

А.1. Онош эсвэл хамшинж

Нярайн түнхний үений дутуу хөгжил / дисплази

А.2. Өвчний код. Өвчний олон улсын 10-р ангилал

Q65 - Яс булчингийн тогтолцооны төрөлх гажиг ба гаж хөгжил

Q65 Түнхний төрөлх гаж хөгжил

Орхих нь: түнх нужигнах (R29.4)

Q65.0 Нэг талын түнхний төрөлх мултрал

Q65.1 Хоёр талын түнхний төрөлх мултрал

- Q65.2 Түнхний төрөлх мултрал, тодорхойгүй
- Q65.3 Нэг талын түнхний төрөлх хагас мултрал
- Q65.4 Хоёр талын түнхний төрөлх хагас мултрал
- Q65.5 Түнхний төрөлх хагас мултрал, тодорхойгүй
- Q65.6 Тогтворгүй түнх
 - Мултрамтгай түнх
 - Хагас мултрамтгай түнх

A.3. Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг Монгол Улсын “Эрүүл мэндийн тухай” хуулийн хүрээнд тусламж, үйлчилгээ үзүүлэх эрх бүхий улсын ба хувийн өмчит эрүүл мэндийн байгууллагуудад ажиллаж буй хүүхэд, нярай, дүрс оношилгооны эмч нарын үйл ажиллагаанд дагаж мөрдөнө.

A.4. Зааврын зорилго, зорилт

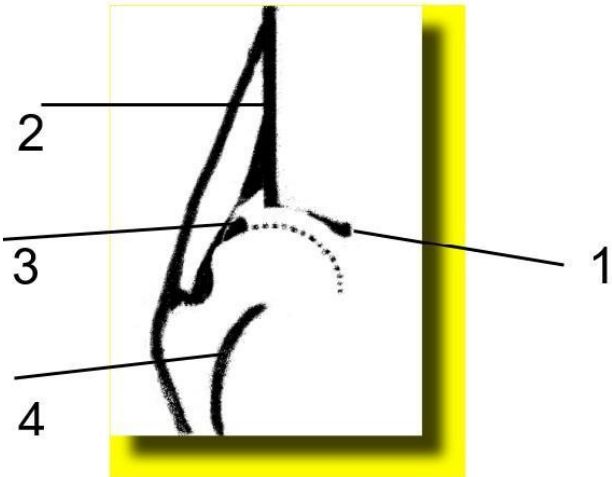
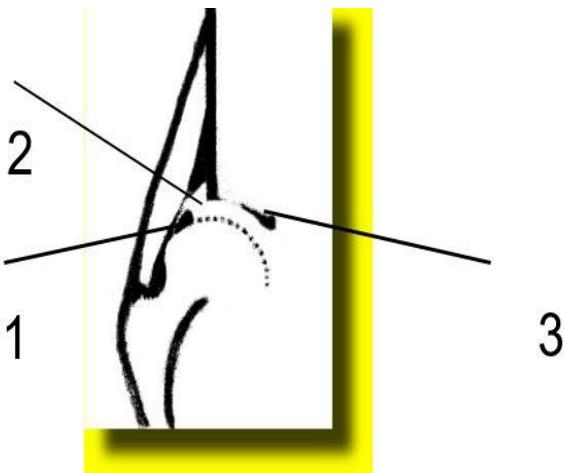
Шинээр мэндэлсэн нярай бүрийн түнхийг хэт авиагаар оношилж, шаардлагатай тохиолдолд мултралаас сэргийлэхэд чиглэсэн мэс заслын бус эмчилгээнд хамруулж, хяналтын чанар, хүртээмжийг сайжруулах, улмаар түнхний дутуу хөгжлөөс шалтгаалсан хүүхдийн хөгжлийн бэрхшээлийг устгахад оршино.

1. Түнхний хэт авиан оношилгоог чанартай гүйцэтгэх стандарт аргачлалаар хангах
2. Урьдчилан сэргийлэх эмчилгээний стандарт аргачлалаар хангах
3. Оношийн баталгаажилт, чанарын тогтолцооны удирдамж, заавраар хангах

A.5. Тодорхойлолт

Нярайн түнхний хэт авиан скрининг шинжилгээ: Шинээр мэндэлсэн нярай бүрийн түнхийг хэт авиагаар шинжилж, сүүжний тогооны ясан ба мөгөөрсөн хөмөгт хэмжилт хийн, үнэлгээ өгч, ABCD бүлгээр (хялбаршуулсан Графын арга) түнхний үений хэлбэрийг тодорхойлох шинжилгээ юм.

Хүснэгт 1. Нярайн түнхний хэт авиан скрининг шинжилгээнд хэрэглэгдэх нэр томьёо

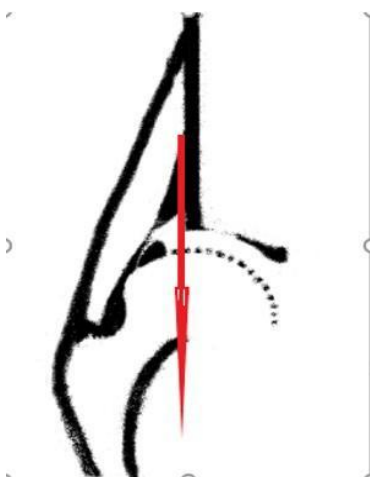
Нэр томьёо	Тодорхойлолт
Зүслэгийн стандарт хавтгай  The diagram shows a standard view of a hip joint. Label 1 points to the lower limb of the ilium. Label 2 points to the iliac crest. Label 3 points to the labrum. Label 4 points to the chondro-osseous border.	Хэт авианд дараах 4 бүтэц зэрэг харагдах зүслэг юм. Үүнд: 1. Ташаа ясны доод төгсгөл (lower limb of os illium) 2. Ташаа ясны дүрс эгц шулуун 3. Сүүжний тогооны амсрын уруул (labrum) 4. Яс мөгөөрсний зааг (chondro-osseus border)
Стандарт дэс дараалал  The diagram shows a standard view of a hip joint. Label 1 points to the lower limb of the ilium. Label 2 points to the iliac crest. Label 3 points to the labrum.	Амсрын уруул (1)-ыг олсны дараа дунд чөмөгний толгойн гадаргууг дагуулан латериалаас медиал чиглэлд дараагийн бүтэц болох гиалинт мөгөөрсөн хөмөг (2)-ийг олох ба амсрын уруултай залгаа харагдана. Цаашлаад ясан хөмөг (3)-ний хэт авиан тод ойлт харагдана.

Ясан ирмэг



Ясан хөмөгний хотгор хэсэг ташаа ясны гүдгэр хэсэгт шилжиж байгаа (хотгороос гүдгэрт) цэг

Үндсэн шугам

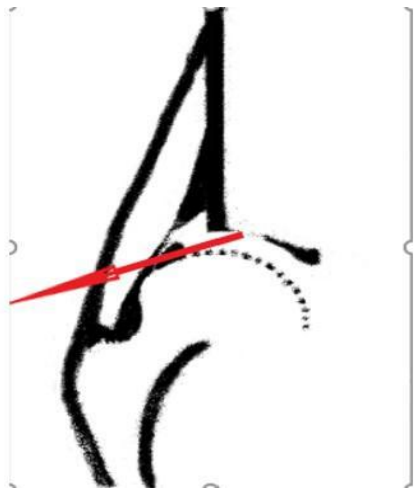
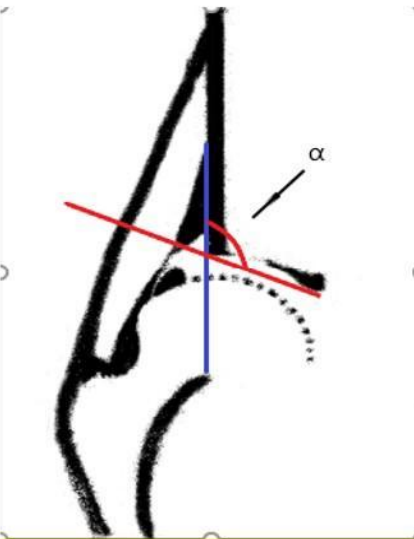


Проксимал перихондр (1) ташаа ясны гадна хальсанд (2) шилжиж байгаа хэсэгт тодорхойлогдох цэгээс ташаа ясны (3) хэт авиан ойлтыг шүргүүлэн доош татсан шугам

Ясан хөмөгний шугам



Ташаа ясны доод төгсгөл (1)-өөс латерал чиглэлд ясан хөмөгтэй “шүргэлцүүлэн” татсан шугам.

Мөгөөрсөн хөмөгний шугам 	Ясан ирмэг (1) ба сүүжний тогооны амсрын уруул (2)-ын дунд хэсгийг дайруулан татсан шугам.
Ясан хөмөгний альфа өнцөг 	Үндсэн ба ясан хөмөгний хооронд үүсэх өнцөг.

А.6. Тархвар зүйн мэдээлэл

Нярайн түнхний хэт авиан оношилгоогоор түнхний дутуу хөгжлийн тохиолдол 1-8 хувьд хэлбэлздэг. Энэхүү өндөр хэлбэлзэл нь түнхний дутуу хөгжлийн оношилгоонд маш олон төрлийн арга, ангиллын системийг ашиглаж байгаагаар тайлбарлагддаг. Гэхдээ Графын аргаар оношилж, үр дүнгээ мэдээлсэн олон улсын судалгаануудад түнхний дутуу хөгжлийн давтамж харьцангуй бага буюу 1-2% тодорхойлогдож байна. Манай улс нярайн түнхний хэт авиан скрининг оношилгоог “Монгол-Швейцарын хамтарсан Хүүхдийн (SMOPP) төсөл”-ийн тусламжтайгаар 2009 оноос үе шаттайгаар үндэсний хэмжээнд нутагшуулж эхэлсэн. 2020 оны судалгаанаас харахад 2017-2019 оны хооронд нийт 230,079 амьд төрөлт бүртгэгдсэнээс, 176,388 (76.7%) нярайг түнхний хэт авиан скрининг оношилгоонд хамруулжээ. Улсын хэмжээнд нярайн түнхний хэт авиан оношилгооны хамрагдалтын түвшин 2017 онд 73.6%-иас 2019 онд 82.1%-д хүрсэн байна. Судалгааны жилүүдэд скринингэд хамрагдагсдаас 148,510

(84.2%) хүүхдэд А бүлэг оношлогджээ. Нийт 25,820 (14.6%) нярайд В бүлэг (физиологийн дутуу хөгжил) оношлогдож, хянагдсан ба нэг сарын дараах хяналтын үзлэгт 284 тохиолдол С бүлэгт шилжин, хүндэрсэн тул Тюбингер сойлтоор эмчлэгдэж, бүрэн эдгэрчээ. Үлдсэн 2058 (1.2%) нярайд сойлт эмчилгээ шаардлагатай С ба D бүлэг оношлогджээ. Тодруулбал, нийт 1999 нярайд С бүлэг, 59 нярайд D бүлэг оношлогдсон. Түнхний хэт авиан скрининг оношилгооны энэхүү дүн нь Австри, Швейцар, Герман зэрэг төрсөн нярай бүрийг хэт авиагаар (Графын арга) шинжилдэг, Герман хэлтэй орнуудын мэдээлсэнтэй ойролцоо буюу нийт төрсөн нярайн 1-2%-д түнхний дутуу хөгжил оношлогдож байгаа нь бусад оронтой харьцуулахад ижил байгааг харуулж байна. Өнөөгийн байдлаар улсын хэмжээнд нийт 700 мянга гаруй нярайг хамруулж, 6 мянга гаруй нярайг оношлон, эмчилж, хөгжлийн бэрхшээлтэй болохоос сэргийлж чадсан.

А.7. Үндсэн ойлголт

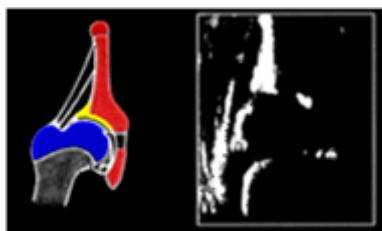
Насанд хүрэгсэдтэй харьцуулахад хүүхдийн ялангуяа нярай, бага насны хүүхдийн түнхний үеийг үүсгэж байгаа анатомийн ихэнх бүтэц мөгөөрс байх ба хүүхэд өсөж, томрохын хирээр мөгөөрс нь ясан эдээр солигддог.



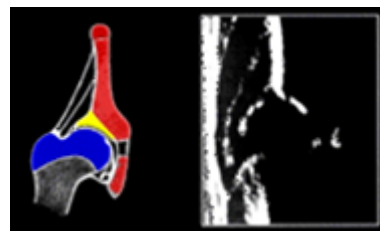
а. Хүүхдийн түнхний үе

б. Насанд хүрэгсдийн түнхний үе

Хүүхдийн түнх **гүйцэд хөгжсөн** үед түнхний гол бүтэц болох **сүүжний тогооны хөмөг** бүрэн хэлбэржиж, дунд чөмөгний толгойн дийлэнх нь хангалттай ясан “дээвэр”-тэй болсон байна.

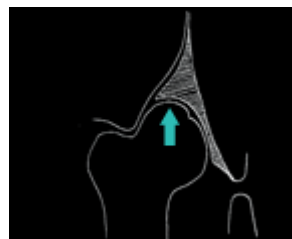
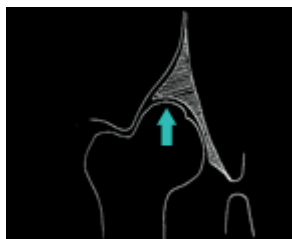


а. Гүйцэд хөгжсөн түнхний үе



б. Дутуу хөгжсөн түнхний үе

Түнх **дутуу хөгжсөн** тохиолдолд **сүүжний тогооны хөмөг** бүрэн хэлбэржээгүй, дунд чөмөгний толгойн зөвхөн 50 ба түүнээс бага хувь нь ясан “дээвэр”-тэй, дийлэнх хэсэг нь мөгөөрсөн “дээвэр”-тэй байна. Энэ үед түнхний ясжиж амжаагүй мөгөөрсөн “дээвэр”-т дунд чөмөгний толгойноос ирэх даралт үргэлжилсээр байвал цаашид мултралаар хүндрэх өндөр эрсдэлтэй.



Түнхний дутуу хөгжлийн оношилгоонд зөвхөн эмнэлзүйн ба дүрс оношилгооны уламжлалт аргууд ашиглагдаж байсан бол 40 гаруй жилийн өмнөөс анагаах ухаанд түнхний хэт авиан шинжилгээний аргыг амжилттай нэвтрүүлсэн нь орчин үеийн скрининг оношилгооны хамгийн үнэ цэнтэй арга болон хөгжсөн. Түнхний хэт авиан шинжилгээ нь түнхний дутуу хөгжлийг хүүхэд төрснөөс хойших эхний долоо хоногуудад найдвартай оношлох боломжийг олгож өгснөөр, оновчтой эмчилгээг эрт эхлүүлэх боломжтой болсон. Хүүхдийн түнхний үе нь амьдралын эхний долоо хоногуудад маш эрчимтэй хөгжих өндөр чадавхтай тул эмчилгээг аль болох эрт эхлүүлэх нь эмчилгээний үргэлжлэх хугацааг богиносгох төдийгүй бүрэн төгс эдгэрэх нөхцөлийг бүрдүүлнэ.

А.8 Өвчний тавилан

Эрт оношилж (амьдралын эхний 6-12 долоо хоног дотор) чадсан бол түнхний дутуу хөгжил бүрэн төгс эдгэрнэ.

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Эрүүл мэндийн боловсрол дараах чиглэлээр олгоно:

- Түнхний үе ба дутуу хөгжлийн тухай
- Түнхний дутуу хөгжлийн эрсдэлт хүчин зүйлс
- ABCD ангилал
- Түнхний скрининг оношилгоонд зайлшгүй хамрагдах
- Эрт оношлохын ач холбогдол
- Эмчилгээ эрт эхэлсэн тохиолдолд бүрэн төгс эдгэрэх тухай
- Сойлт эмчилгээ хэрхэн үйлчилдэг тухай
- Бүрэн эдгэртэл сар бүр хэт авиагаар хянуулахын ач холбогдол
- Эмчийн зааврыг ягштал мөрдөхийн ач холбогдол
- Оношилгоо, эмчилгээнд эцэг эх, асрамжлагчийн үүрэг, хариуцлага

А. 10 Эрсдэлт хүчин зүйл

Түнхний дутуу хөгжлийн шалтгаанд удамшлын ба дааврын хүчин зүйлс голлох үүрэгтэй хэмээн үздэг. Зүүн түнхэнд олонтоо тохиолддог ба энэ нь умай доторх ургийн түгээмэл (ураг ихэвчлэн толгойгоор түрүүлж, ургийн нуруулалт зүүн талдаа байрладаг) байрлалтай шууд холбоотой. Түүнчлэн өгзөг түрүүлэлт, анхны төрөлт, ураг орчмын шингэн бага эсвэл шингэнгүй, ихэр жирэмслэлт, төрөх үеийн жин ихтэй, том ураг зэрэг ургийн түнхний үенд үзүүлэх даралтыг ихэсгэн, хэвийн хөгжилд нь

сөргөөр нөлөөлөхүйц ургийн байрлал, нөхцөлүүд нь түнхний дутуу хөгжил үүсгэх эрсдэлт хүчин зүйлс болно.

Түнхний дутуу хөгжил оношлогдсон нийт нярайн 75%-д дээр дурдсан эрсдэлт хүчин зүйлс (эм хүйсийг эс тооцвол) огт илэрдэггүй. Энэ нь зөвхөн эрсдэлт хүчин зүйлс бүхий нярайг сонгон скрининг оношилгоонд хамруулах бус харин төрсөн нярай бүрийг хамруулах нь чухал болохыг батлан харуулж байна.

Үндэсний хэмжээнд төрөх чиглэлээр үйл ажиллагаа явуулж буй улсын бүх эмнэлэг (Нийслэлийн амаржих газрууд, Налайх, Багануур дүүргийн төрөх тасаг, 21 Аймгийн нэгдсэн эмнэлэг, Бүсийн оношилгоо эмчилгээний төвүүд, сум дундын эмнэлэг гм) оношилгооны шаардлагатай бүх аппарат, тоног төхөөрөмж, эмчилгээний сойлтоор хангагдаж, хүүхэд, нярай, дүрс оношилгооны эмч нар түнхний хэт авиан оношилгооны аргачлалд сургагдан, скрининг оношилгоог гүйцэтгэж байна.

Б.2 Зорилтот бүлэг

Төрсөн нярай бүрд чиглэнэ. Улсын хэмжээнд шинээр төрсөн нярай бүрийн түнхийг хэт авиагаар шинжилж, оношилно.

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Эцэг, эх, асрамжлагчдад түнхний хэт авиан скрининг оношилгооны ач холбогдол, өөрчлөлттэй гарсан үед нярайн түнхний бүлгээс хамаарсан асаргаа, эмчилгээний зөвлөгөө, сарын дараа давтан үзүүлэх шаардлагын талаар хэт авиан үзлэг хийсэн бүх мэргэжлийн эмч зөвлөнө.

Б.4 Эрт илрүүлэг хийх арга техник

Түнхний дутуу хөгжлийн скрининг хэсгээс харна уу.

В. ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ (АЛГОРИТМ)

В.1. Зовуурь, эмнэл зүйн шинж

Түнхний дутуу хөгжлийн үед ямар нэгэн зовуурь, эмнэл зүйн шинж тэмдэг илрэхгүй.

В.2 Ерөнхий болон бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

Багажийн шинжилгээ (хэт авиа)

В.2.1 Дурдатгал (Анамнез)

Нярайн төрсөн ах, эгч ба эцэг, эхийн удамд түнхний дутуу хөгжил, мултрал оношлогдож байсан эсэхийг тодруулна.

В.2.2 Бодит үзлэг

Нярайн түнхний хэт авиан скрининг оношилгоонд тусгайлсан үзлэг хийгдэхгүй. Зөвхөн төрсний дараах нярайд хийгддэг хүүхдийн эмчийн ердийн үзлэг хийгдэнэ.

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

Нярайн түнхний хэт авиан скрининг оношилгоонд тусгайлсан эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур шаардлагагүй.

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ

Шаардлагагүй

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

Түнхний хэт авиан шинжилгээ (Графын арга)

<i>Хэлбэр</i>	<i>Ясан хөмөг</i>	<i>Ясан ирмэг</i>	<i>Мөгөөрсөн хөмөг</i>	<i>α</i>
<i>A</i>	<i>Сайн</i>	<i>Өнцөглөсөн мохоо</i>	<i>Дунд чөмөгний толгойг бүрхсэн</i>	$\geq 60^\circ$
<i>B</i>	<i>Хангалттай боловч дутуу</i>	<i>Дугуйрсан</i>	<i>Ихэнхийг бүрхсэн</i>	α - нас (долоо хоногоор) = $\geq 50^\circ$ - $< 60^\circ$
<i>C</i>	<i>Муу</i>	<i>Хавтгайрсан</i>	$\uparrow$ дээш түлхэгдсэн	$< 50^\circ$ эсвэл α - нас (долоо хоногоор) = $< 50^\circ$
<i>D</i>	<i>Муу</i>	<i>Хавтгайрсан</i>	$\downarrow$ доош шахагдсан	<i>Хэмжилт хийхгүй</i>

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

Хүснэгт. Түнхний үений хэт авиан оношилгооны ABCD бүлгийн ангилал

Оношийн ангилал

ABCD бүлгийн ангилал: Түнхний хэт авиан оношилгооны ангилал нь сүүжний тогооны хөмгөнд үүссэн эмгэг өөрчлөлт дээр үндэслэгддэг. Түнхний үений “ABCD бүлэг”-ийн ангилал нь сүүжний тогооны ясан ба мөгөөрсөн хөмгийн хөгжил, хүүхдийн наснаас хамаарна. Энэхүү ангилал нь Графын анх боловсруулсан (түнхний үеийг 12 хэлбэрээр ангилсан) ангиллыг хялбаршуулан, илүү практик хэрэглээнд тохируулан, бүлэглэсэн бөгөөд бүлэг тус бүр нь Графын хэлбэрүүдтэй уялдана. Бета өнцгийн хэмжилт нь эмчилгээг сонгох эсвэл эмчилгээний заалтыг өөрчлөхөд чухал үүрэггүй тул бүлгийн ангилалд ач холбогдолгүй юм. Гэхдээ Графын ангиллаар ангилсан түнхний хэлбэрүүдтэй харилцан уялдуулахын тулд бета өнцгийг хэмжих нь зүйтэй.

A бүлэг буюу Гүйцэд хөгжсөн

B бүлэг Физиологийн дутуу хөгжил

C бүлэг буюу Түнхний дутуу хөгжил

D бүлэг буюу Түнхний мултрал



ABCD бүлгийн ангиллыг Графын дэд хэлбэрүүдтэй харьцуулсан хүснэгтийг дор харуулав.

Хүснэгт 2. Графын дэд хэлбэрүүд ба ABCD бүлгийн ангилал

Графын хэлбэр	α	β	Графын эмчилгээ	ABCD Бүлэг	α	ABCD эмчилгээ
1a	>60°	<55°	-	A	>60°	-
1b		>55°	-			-
2a	50°-59°		хяналт	B	>50°-<60°	хяналт
2a+						
2a-			дөрөөвч/Павлик	C	<50°	Тюбингер сойлт
2b			дөрөөвч/Павлик			
2c тогтвортой	<77°	дөрөөвч/Павлик				
2c тогтворгүй		Гипс				
D	>77°	Гипс				
3a		Татлага				
3b		Татлага				
4		Мэс засал				D

В.2.7 Ялган оношилгоо

Нярайн түнхний А бүлэг, В бүлэг, С бүлэг, D бүлгийг хооронд нь ялган оношилно.

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах

В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Шаардлагагүй

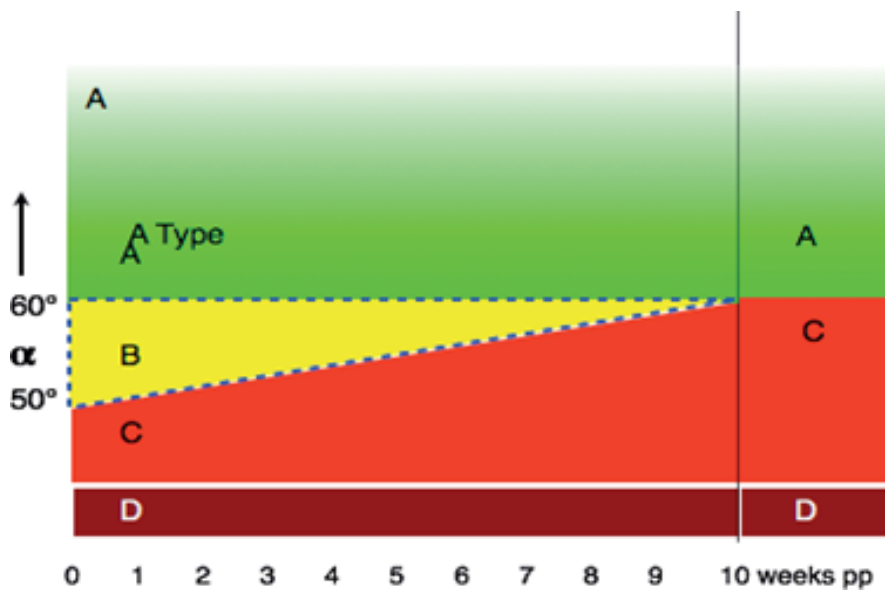
В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм буюу

Түнхний дутуу хөгжлийн сэргийлэх эмчилгээ, хяналтын алгоритм

Хүүхдийн түнхний хөгжил тодорхой зүй тогтлоор явагдана. Түнхний хөгжил хэвийн явагдаж байгаа тохиолдолд хүүхэд төрснөөс хойших 10 долоо хоногт альфа өнцөг 60° -д хүрдэг. Өөрөөр хэлбэл хүүхэд 1 долоо хоног амьдрахад альфа өнцөг 1 градусаар нэмэгддэг физиологийн зүй тогтолтой.

Зураг 9-д энэхүү зүй тогтлыг харуулсан ба хэвтээ тэнхлэгээр хүүхдийн нас (долоо хоногоор) босоо тэнхлэгээр ясан хөмөгний хөгжлийг илтгэгч Альфа өнцгийг харуулсан. Хүүхдийн насыг (долоо хоногоор) Альфа өнцөгтэй огтлолцуулахад хэрэв ногоон талбарт бууж байгаа бол “А Бүлэг”, шар талбарт бууж байгаа бол “В Бүлэг”, улаан ба хүрэн талбарт бууж байгаа бол “С Бүлэг”, “D Бүлэг” оношлогдоно. Түнхний бүлгээс хамаарч эмчилгээ ялгаатай. Жишээ нь: Ихэр нярайг хэт авиагаар шинжлэхэд 1-р ихэр нь альфа 52° (альфа - нас, долоо хоногоор $=52^\circ - 0 = 52$, В бүлэг) байжээ. Нярай эрт оношлогдсонд нь баяр хүргээд, 4 долоо хоногийн дараа давтан хянуулахыг зөвлөсөн боловч 5 долоо хоногийн дараа (ээж хэзээ эргэж үзүүлэхээ мартсан) альфа 54° ($54^\circ - 5$ долоо хоног $=49^\circ$) С бүлэг гэж оношлоод, сойлт эмчилгээ эхлүүлж, сарын дараа давтан хянуулахыг зөвлөнө.

2-р ихрийг төрөх үед шинжлэхэд альфа 55° (альфа - нас, долоо хоногоор $=55^\circ - 0 = 55$) байсан тул В бүлэг оношлогдсон. 5 долоо хоногийн дараа ихрүүд хамтдаа ирж үзүүлэхэд альфа 58° ($58^\circ - 5$ долоо хоног $=53^\circ$, В бүлэг) байгаа тул дахин 4 долоо хоногийн дараа давтан хянуулахыг зөвлөнө. Дахин 4 долоо хоногийн дараа хэт авиагаар хянахад, хүүхэд 9 долоо хоногийн настайд альфа 63° байсан тул А бүлэгт оношлогдож, хяналтаас гарсан.



А бүлэг: Гүйцэд хөгжсөн, эрүүл түнх



Түнхний үе бүрэн гүйцэд хөгжсөн. Гүйцэд хөгжсөн ясан хөмөг хотгор хэлбэртэй, дунд чөмөгний толгойн 50-иас дээш хувийг бүрхсэн. Мөгөөрсөн хөмөг дунд чөмөгний толгойг бүрэн хучсан.

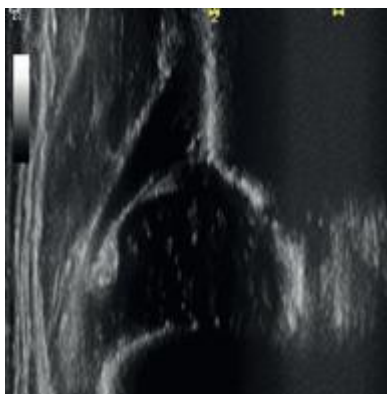
- α өнцөг 60° ба түүнээс их
- Эрүүл түнх, давтан хянах шаардлагагүй

А бүлгийн түнхний үе хүүхэд 4 сар хүрсэн ч хадгалагдах ёстой. Өөрөөр хэлбэл нэгэнт А бүлэг оношлогдсон (түнх бүрэн гүйцэд хөгжсөн) бол цаашид ч А бүлэг хэвээр байсаар байдаг. Гэхдээ үүнийг зөрчдөг тохиолдлууд байна. Үүнд:

Буруу оношлох- өмнө нь хэзээ ч А бүлэг байгаагүй (гүйцэд хөгжөөгүй)
Мэдрэл булчингийн эмгэг (нугасны ивэрхий гэх мэт)
Үений шингэн (түнхний үений үрэвслийн үед мултрах гэх мэт)

Хоёрдогч дисплази үүсэх: Мултралын улмаас амжилттай эмчлэгдэж, А бүлэгт шилжсэн зарим түнхний үенд хоёрдогч дисплази үүсдэг. Энэ нь ховор тохиолддог хэдий ч эмгэг физиологийг нь авч үзвэл мултралын үед ясан хөмөгт байнгын өөлж, хяргасан хүчээр үйлчилснээс мөгөөрсний өсөлт зогсдогтой холбон тайлбарладаг. Иймээс мултралын эдгэрсэн тохиолдол бүрийг хүүхдийн өсөлт зогстол тодорхой хугацаагаар хянах шаардлагатай.

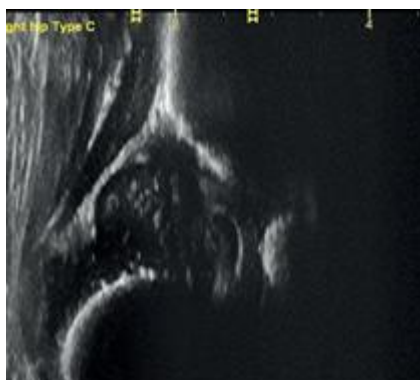
“В бүлэг”: Физиологийн дутуу хөгжил



В бүлгийн түнх нь дутуу хөгжсөн боловч мултрал эхлээгүй, ясан хөмөгний хотгор арилж, налуу болж ирэх ба дунд чөмөгний толгойн 50% нь дээрээ ясан тулгууртай, мөгөөрсөн хөмөг харьцангуй өргөссөн байна.

- Альфа өнцгөөс хүүхдийн насыг долоо хоногоор тооцож хасахад, ялгавар нь 50° - 60° байна.
- Давтан хянана - А бүлэгт шилжих хүртэл хэт авиагаар, нэг сарын зайтай хянана.
- “В бүлэг”-ийн зарим (үргэлжлүүлэн өлгийдсөн гм) тохиолдолд түнхний хөгжил саатаж, дорддог тул сойлтоор эмчлэх шаардлага тулгардаг.

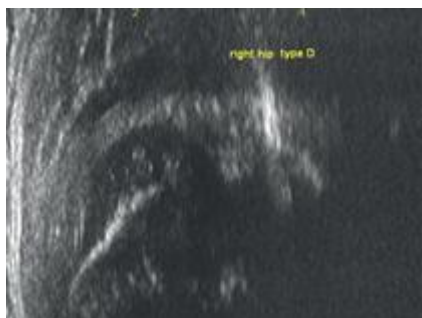
“С Бүлэг”: Түнхний дутуу хөгжил



Ясан хөмөг муу хөгжсөн, хөмгийн хонхор бараг арилсан, дунд чөмөгний толгойн 50-иас бага хувь нь дээрээ ясан тулгууртай, мөгөөрсөн хөмөг дээш түлхэгдсэн, гэхдээ перихондр өгсөж харагдана.

- α өнцөг 50° ба түүнээс бага эсвэл α - нас, долоо хоногоор 50° -иас бага
- Эмчилнэ- Тюбингер сойлт, хяналт
- Сойлт эмчилгээ эхэлснээс 2 долоо хоногийн дараа сойлтоо 24 цагаар зүүж байгаа эсэхийг шалгаж, цаашид А бүлэгт шилжих хүртэл сар бүр хэт авиагаар хянана.

“D Бүлэг”: Түнхний мултрал

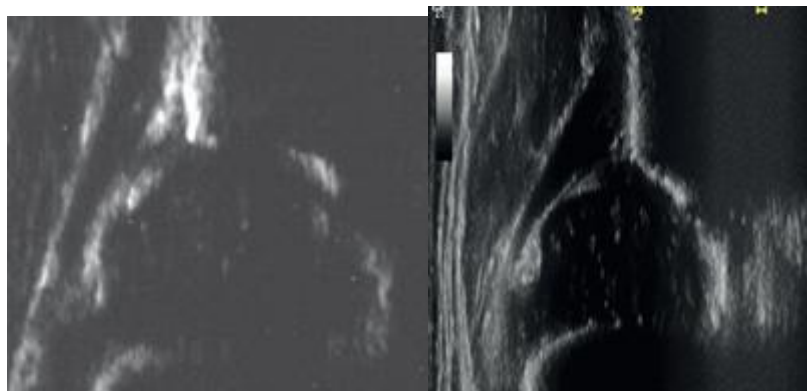


Ясан хөмөг дунд чөмөгний толгойг тулаагүй, ихэвчлэн дунд чөмөгний толгой арагш-дээш чиглэлд мултрах тул стандарт зүслэгт харагдахгүй. Мөгөөрсөн хөмөг ба перихондр ясан хөмөг рүү доош хонхойн, шахагдсан харагдана. Энэ тохиолдолд хэмжилт хийх боломжгүй төдийгүй шаардлагагүй тул хэмжихгүй. D бүлгийн үед дунд чөмөгний толгой гэх мэт анатомийн бүтцүүдийг, мөн ясан ба мөгөөрсөн хөмөгтэй хэрхэн харьцаж байгааг ялган таних нь нэн чухал.

Хэт авианд C ба D бүлгүүдийг амсрын уруулын (*labrum*) байрлалаар хооронд нь ялгадаггүй, харин перихондр хэрхэн байрлаж байгаагаар ялгана. Хэрэв перихондр өгссөн хэвээр байвал C, уруудсан бол D бүлэг юм. Түүнчлэн Графын ангилалд ч мөн энэ шинжээр III ба IV хэлбэрийг хооронд нь ялган дүйдэг.

- D бүлгийн үед дунд чөмөгний толгой, байрлал, мөгөөрсөн хөмгийн байрлалыг анатомийн бүтцийн хувьд ялган харах нь зайлшгүй чухал.
- Хэмжилт хийхгүй!
- Эмчилгээ: 4 долоо хоног Тюбингер сойлт
- Хэрэв амжилтгүй бол- дараагийн шатны эмчилгээ (татлага, хаалттай аргаар мултрал оруулж, гипсдэх эсвэл мэс засал эмчилгээ)
- 4 долоо хоног Тюбингер сойлтыг үргэлжлүүлж, хэт авиагаар дахин шалга.

В.4 Оношилгоонд шаардлагатай зурган жишээ эхо зураг





В.5. Эмчилгээ

В.5.1 Эмийн бус эмчилгээ, заалт, эмчилгээ үргэлжлэх хугацаа, хүндрэл

Нярайн түнхний үений эрчимтэй хөгжил маш богино хугацаанд үргэлжлэх тул шаардлагатай эмчилгээг төрснөөс хойш эхний 6 долоо хоногт, аль болох амьдралын эхний долоо хоногт эхлүүлэх ёстой! Эмчилгээг оройтож эхлүүлсэн тохиолдолд хугацаа их шаардагдах төдийгүй эмчилгээний үр дүн буурна.

А бүлэг: Гүйцэд хөгжсөн, эрүүл түнх. Хяналт шаардлагагүй, эмчилгээ шаардлагагүй. Эрсдэл өндөртэй хүүхдийг тохиромжтой насанд нь давтан шинжилж болно

В бүлэг: Түнхний хөгжил настай нь харьцуулахад бага зэрэг хоцорсон: А бүлэгт шилжих хүртэл 4 долоо хоног тутамд хянаана.

“В бүлэг”-ийн үед өлгийдөж болохгүй, хэрэв зайлшгүй өлгийдөх шаардлагатай бол (ёс заншил, цаг агаар гэх мэт) **түнхэнд ээлтэй өлгийдөлтийг** зөвлөнө (зураг харна уу).



Зураг. Түнхэнд ээлтэй өлгийдөлт

С бүлэг: Альфа өнцөг - нас, долоо хоногоор = 50°-иас бага

Эмчилгээнд түнхний үеэр нугалж, алцайлгах зориулалттай дөрөөвч, сойлт ашиглана. Тухайлбал Тюбингер сойлт.

Д бүлэг: Мултралын үед эхлээд Тюбингер сойлтоор эмчилнэ. Хэрэв Тюбингер сойлтын тусламжтай дунд чөмөгний толгойг сүүжний тогоонд (мултралыг) оруулах боломжгүй бол дараагийн шатны эмчилгээ нь татлага, мэс заслын эмчилгээ байх болно.

Мэс заслын бус урьдчилан сэргийлэх эмчилгээ

Өнөөгийн байдлаар маш олон төрлийн сойлт, дөрөөвч ашиглагдаж байна. Үндэсний хөтөлбөрт хэрэглэгдэж байгаа Тюбингер сойлт нь олон давуу талтай. Үүнд юуны өмнө эцэг эх ба эмч хэрэглэхэд маш хялбар, угааж цэвэрлэх, дахин ашиглах боломжтой төдийгүй хүүхдийн хувцасны гаднаас зүүгддэг. Тюбингер сойлт нь түнхний үеэр 90°-аас доошгүй нугалж, хөлийг нь бага зэрэг алцайлгадаг. Үүнийг “явган суугаа” байрлал гэж нэрлэдэг бөгөөд бүхэлдээ хүүхдийг физиологийн байрлалд (ургийн байрлал) оруулж өгснөөр өсөлтийн бүсийн гэмтэл ба дунд чөмөгний үхжилтээс сэргийлдэг. Ялангуяа дунд чөмөгний толгой сүүжний тогоонд голлоогүй бүхий л бүлгийн түнхэнд (**B, C, D хэлбэр**) зайлшгүй шаардлагатай.

Түнхний дутуу хөгжлийг амжилттай эмчлэхэд эцэг эхчүүд эмчийн зааврыг ягштал дагаж мөрдөх нь маш чухал. Тиймээс эцэг эхэд зориулсан мэдээллийг сайтар уншиж, судлан өгөгдсөн зааварчилгааг хатуу дагаж мөрдөхийг сануул. Эцэг эхчүүдэд зөвлөгөө өгөхийн сацуу байнгын дэмжлэг үзүүл.

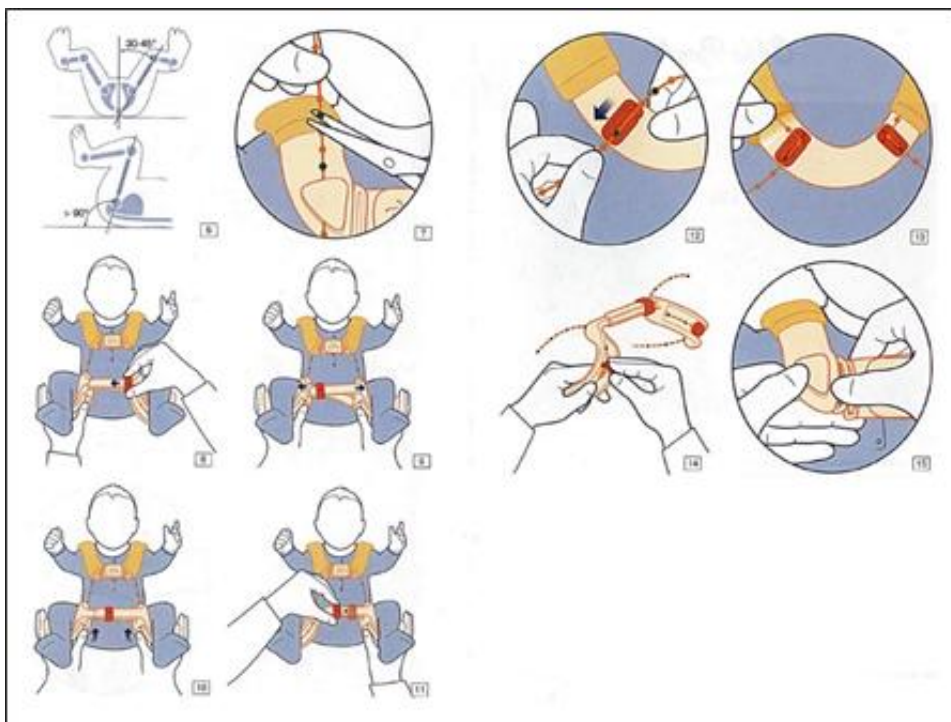
Тюбингер сойлтыг хүүхэд бүрд тохируулна. Эцэг эх, асран хамгаалагчдад асаргааны зөвлөгөө өгч, сар тутам хэт авиагаар хянана. Түнхний үений А хэлбэрт шилжтэл Тюбингер сойлтоор эмчилгээг үргэлжлүүлнэ.



Зураг 15. Мэс заслын бус, алцайлгах эмчилгээний Тюбингер сойлт

Тюбингер сойлтыг зөв өмсгөх аргачлал

- Хүүхдийг хувцаслана.
- Тюбингер сойлтын арын бэхэлгээний уртыг хүүхдийн нурууны уртад тохируулна.
- Түнхний үеийг 90 хэмээс багагүй өнцгөөр нугалж, 45 хэмээр алцайлган явган суугаа мэт байрлалд оруулахаар Тюбингериин сойлтын урд бэхэлгээг тохируулна.
- 24 цагаар тогтмол зүүнэ. Зөвхөн усанд оруулах, живх солих, хувцас солиход Тюбингер сойлтыг тайлахыг зөвшөөрнө.
- Эцэг, эх, асран хамгаалагчдад сургалт явуулж, хүүхэд асаргааны талаар зөвлөгөө өгнө.
- Тюбингер сойлт зүүснээс хойш ойролцоогоор 1 сарын дараа давтан хэт аван шинжилгээгээр хянана.



Эмчилгээний бусад аргын хувилбарууд

Физик эмчилгээ, бариа засал, шавар эмчилгээ гэх мэт эмчилгээний аргын бусад хувилбарууд нь шинжлэх ухааны нотолгоо, үндэслэлгүй аргууд юм. Түнхний дутуу хөгжлийг дээрх аргуудаар эмчилж байна хэмээн төөрөлдөж, оновчтой эмчилгээг хойшлуулж болзошгүй байх тул хүүхдэд илүү аюултай. Иймд зөвхөн шинжлэх ухааны нотолгоонд суурилсан эмчилгээний аргыг аль болох эрт эхлүүл.

Мөн бүх төрлийн амин дэм, ургамлын гаралтай эм, бэлдмэл, нарны туяа, микро элементүүд, кальцийн нэмэлт бүтээгдэхүүнүүд гэх мэт нь түнхний дутуу хөгжлийн эмчилгээ, эдгэрэлтэд тустай гэдэг нь анагаах ухаанд нотлогдоогүй тул хүүхдэд хэрэглэхээс зайлсхийх ёстой!

Мултралын үеийн татлага эмчилгээ

Татлага нь өвдөгний үеэр тэнийлгэж ороосон боолтын тусламжтайгаар хоёр хөлийг татаж, түнхний мултралыг оруулах эмчилгээний арга юм. Татлага эмчилгээ нь ихэвчлэн D бүлгийн түнхийг Тюбингер сойлтын эмчилгээнд үр дүнгүй байгаа тохиолдолд мултралыг оруулахад ашиглана. Татлага эмчилгээнд түнхний үеэр ойролцоогоор 90° нугалж, улмаар татах явцад алцайлтыг ихэсгэдэг. Татлагыг багадаа 2-3 долоо хоног үргэлжлүүлэх ба дунд чөмөгний толгойг каудал чиглэлд татахын тулд туухай ашигладаг. Татлага эмчилгээний гол зорилго нь агшсан булчингуудыг сунгаж өгснөөр дунд чөмөгний толгойг сүүжний тогоонд эргэн байршуулахад оршино. Энэхүү хаалттай аргаар мултрал оруулах татлагын арга нь мэс заслын нээлттэй аргаас зайлсхийх боломж олгоно.

Шаардагдах материал

- 2 босоо саваа төмөр
- 1 төмөр хөндлөвч
- Холбогчууд, татлагын хавтан
- 2 өнхрөгч дугуй
- Уяа
- Бензоины уусмал
- Зориулалтын туузан наалт (STK Tensoplast)
- Боолтын тохиромжтой материал

Татлага хийх аргачлал

Татлагыг дараах байдлаар гүйцэтгэнэ. Үүнд:

- Хоёр саваа төмрийг хүүхдийн оронд босоогоор (хүүхэд хэвтэх үед өгзөг орчим таарахаар) суурилуулна.
- Эмч бээлий өмсөж, хүүхдийн хоёр хөлд Бензоины уусмал (арьсыг хамгаалах ба наалдамхай чанарыг нэмэгдүүлэх зорилгоор) түрхэнэ. Энэ үед хүүхдийн хоёр хөлийг нийлүүлж болохгүй.
- Хүүхдийн хөлд татлагын наалдамхай тууз наах үүргийг эмч хүлээнэ. Туузан наалт наах үед хүүхдийн хөлийг агаарт (арьсан дээр хуниралдахаас сэргийлж), хоёр гараараа барина.
- Туузан наалтыг эрүүл хөлөөс эхэлж наах ба дараа нь нөгөө хөлд нь наана.
- Зориулалтын туузан наалтыг (Tensoplast STK) гуяны дотор талаас эхэлж, хөлийн улаар дамжин, гуяны гадна талд их эргүүлгээс (trochanter major) хэтрүүлэлгүй "U" хэлбэртэй нааж, өгнө. Туузын наалтын уртыг хөлийн хэмжээгээр тохируулна.
- Зөвхөн эрүүл, гэмтэлгүй арьсан дээр л наалдамхай боолт хийхийг анхаар.
- Наалдамхай туузыг хэт чанга нааж болохгүй. Эс бөгөөс холгогдож, цэврүүтэх эрсдэлтэй. Үений орчим, нугалрах хэсэгт (тухайлбал өвдөгний үе орчим) туузыг хэсэгчлэн хайчилж өгнө.
- Үүний дараа хөлийн тавхай орчмоос эхлэн, гадуур нь тусгай боолтоор ороож өгнө. Өвдөг орчимд боолтын тусгай аргыг (тухайлбал 8 тоо хэлбэрээр) ашиглаж орооно.
- Хүүхдийг дээш харуулан хэвтүүлэх ба цээжин хэсэгт хамгаалалтын даруулга ашиглана. Түнхний үе оронд бэхлэгдсэн хөндлөвчийн түвшинд байрлах ёстой. Хоёр хөл физиологийн байрлалд байх ба алцайлгах боломжтой байна. Хүүхэд өгзгөөрөө чөлөөтэй хөдлөх боломжтой, өгзөг орны хооронд гарын алга багтахаар байрлуулна.
- Хүүхдийн байрлалыг засахад дор хаяж хоёр хүн шаардагдана. Хоёр хөлийг тэгш хэмтэй байлгах, дороо эргэлдэхээс сэргийлэх зорилгоор хөлийн уяануудыг хүүхэд бүрд тохируулан, хөндлөвчөөс бэхэлнэ.

Асаргаа, сувилгааны тулгамдсан асуудал

Юуны өмнө татлагад ашиглах туухайг зөв тохируулж, хөлийг нь зөв өнцгөөр алцайлгах нь нэн чухал. Ерөнхийдөө татлагын жинг дараах томъёогоор тооцоолно. Үүнд: биеийн жин, Кг-аар / $1/7 - 1/4$

Эмч хүүхдийн хөлийн алцайлтыг тохируулна. Татлага эхэлсэн өдрөөс долоо хоногийн дараагаас алцайлтын шаардлагатай хэмжээнд хүртэл өдөр бүр алцайлтыг зөвхөн эмч тохируулна. Алцайлтын хангалттай хэмжээнд хүрснээс хойш долоо хоног энэ байрлалд татлагыг үргэлжлүүлнэ.

В.5.2 Ямар нэгэн эмийн эмчилгээ шаардлагагүй.

Бүх төрлийн аминдэм, ургамлын гаралтай эм, бэлдмэл, нарны туяа, микро элементүүд, кальцийн нэмэлт бүтээгдэхүүн гэх мэт нь түнхний дуту хөгжлийн эмчилгээ, эдгэрэлтэд тустай гэдэг нь анагаах ухаанд нотлогдоогүй тул хүүхдэд хэрэглэхээс зайлсхийх ёстой!

Физик эмчилгээ, бариа засал, шавар эмчилгээ зэрэг эмчилгээний аргын бусад хувилбарууд нь шинжлэх ухааны нотолгоо, үндэслэлгүй аргууд. Түнхний дутуу хөгжлийг дээрх аргуудаар эмчилж байна хэмээн төөрөлдөж, оновчтой эмчилгээг хойшлуулж болзошгүй тул хүүхдэд илүү аюултай. Иймд зөвхөн шинжлэх ухааны нотолгоонд суурилсан эмчилгээний аргыг аль болох эрт эхлүүлнэ.

В.5.3 Мэс заслын эмчилгээ

D бүлэг буюу мултрал оношлогдсон даруйд 14 хоногоос 1 сарын хугацаанд тюбингер сойлтоор эмчилж, хэт авиагаар хянана. Сойлтыг аль болох амьдралын эхний хоногуудад эхлүүлж чадвал цөөнгүй тохиолдолд мултрал сойлтоор эмчлэгддэг. Хэрэв сойлтоор засагдаагүй бол ЭХЭМҮТ-ийн сургагдсан хүүхдийн мэс заслын эмчид эсвэл ортопед эмчид илгээж, мэс заслын эмчилгээ хийлгэх шаардлагатай.

Мултралын үеийн татлага эмчилгээ

Татлага нь өвдөгний үеэр тэнийлгэж ороосон боолтын тусламжтайгаар хоёр хөлийг татаж, түнхний мултралыг оруулах эмчилгээний арга юм. Татлага эмчилгээ нь ихэвчлэн D бүлгийн түнхийг тюбингер сойлтын эмчилгээнд үр дүнгүй байгаа тохиолдолд мултралыг оруулахад ашиглана. Татлага эмчилгээнд түнхний үеэр ойролцоогоор 90° нугалж, улмаар татах явцад алцайлтыг ихэсгэдэг. Татлагыг эмнэлэгт хэвтүүлж хийх ба багадаа 2-3 долоо хоног үргэлжлүүлдэг. Дунд чөмөгний толгойг каудал чиглэлд татахын тулд туухай ашигладаг. Татлага эмчилгээний гол зорилго нь агшсан булчингуудыг сунгаж өгснөөр дунд чөмөгний толгойг сүүжний тогоонд эргэн байршуулах буюу мултрал оруулахад оршино. Энэхүү хаалттай аргаар мултрал оруулах татлагын арга нь мэс заслын нээлттэй аргаас зайлсхийх боломж олгоно.

Шаардагдах материал

- 2 босоо саваа төмөр
- 1 төмөр хөндлөвч
- Холбогчууд, татлагын хавтан
- 2 өнхрөгч дугуй
- Уяа
- Бензоины уусмал

- Зориулалтын туузан наалт (STK Tensoplast)
- Боолтын тохиромжтой материал

Татлага хийх аргачлал

Татлагыг дараах байдлаар гүйцэтгэнэ. Үүнд:

- Хоёр саваа төмрийг хүүхдийн оронд босоогоор (хүүхэд хэвтэх үед өгзөг орчим таарахаар) суурилуулна.
- Эмч бээлий өмсөж, хүүхдийн хоёр хөлд вензоины уусмал (арьсыг хамгаалах ба наалдамхай чанарыг нэмэгдүүлэх зорилгоор) түрхэнэ. Энэ үед хүүхдийн хоёр хөлийг нийлүүлж болохгүй.
- Хүүхдийн хөлд татлагын наалдамхай тууз наах үүргийг эмч хүлээнэ. Туузан наалт наах үед хүүхдийн хөлийг агаарт (арьсан дээр хуниралдахаас сэргийлж), хоёр гараараа барина.
- Туузан наалтыг эрүүл хөлөөс эхэлж наах ба дараа нь нөгөө хөлд нь наана.
- Зориулалтын туузан наалтыг (Tensoplast STK) гуяны дотор талаас эхэлж, хөлийн улаар дамжин, гуяны гадна талд их эргүүлгээс (trochanter major) хэтрүүлэлгүй "U" хэлбэртэй нааж, өгнө. Туузын наалтын уртыг хөлийн хэмжээгээр тохируулна.
- Зөвхөн эрүүл, гэмтэлгүй арьсан дээр л наалдамхай боолт хийхийг анхаар.
- Наалдамхай туузыг хэт чанга нааж болохгүй. Эс бөгөөс холгогдож, цэврүүтэх эрсдэлтэй. Үений орчим, нугалрах хэсэгт (тухайлбал өвдөгний үе орчим) туузыг хэсэгчлэн хайчилж өгнө.
- Үүний дараа хөлийн тавхай орчмоос эхлэн, гадуур нь тусгай боолтоор ороож өгнө. Өвдөг орчимд боолтын тусгай аргыг (тухайлбал 8 тоо хэлбэрээр) ашиглаж орооно.
- Хүүхдийг дээш харуулан хэвтүүлэх ба цээжин хэсэгт хамгаалалтын даруулга ашиглана. Түнхний үе оронд бэхлэгдсэн хөндлөвчийн түвшинд байрлах ёстой. Хоёр хөл физиологийн байрлалд байх ба алцайлгах боломжтой байна. Хүүхэд өгзгөөрөө чөлөөтэй хөдлөх боломжтой, өгзөг орны хооронд гарын алга багтахаар байрлуулна.
- Хүүхдийн байрлалыг засахад дор хаяж хоёр хүн шаардагдана. Хоёр хөлийг тэгш хэмтэй байлгах, дороо эргэлдэхээс сэргийлэх зорилгоор хөлийн уяануудыг хүүхэд бүрд тохируулан, хөндлөвчөөс бэхэлнэ.

Асаргаа, сувилгааны асуудал

Юуны өмнө татлагад ашиглах туухайг зөв тохируулж, хөлийг нь зөв өнцгөөр алцайлгах нь нэн чухал. Ерөнхийдөө татлагын жинг дараах томъёогоор тооцоолно. Үүнд: биеийн жин, Кг-аар / $1/7 - 1/4$

Эмч хүүхдийн хөлийн алцайлтыг тохируулна. Татлага эхэлсэн өдрөөс долоо хоногийн дараагаас алцайлтын шаардлагатай хэмжээнд хүртэл өдөр бүр алцайлтыг зөвхөн эмч тохируулна. Алцайлтын хангалттай хэмжээнд хүрснээс хойш долоо хоног энэ байрлалд татлагыг үргэлжлүүлнэ.

В.5.4 Эмчилгээний алгоритм

Түнхний хэт авиан скрининг оношилгоо, эмчилгээ, давтан хяналтын үзлэгийг Профессор Графын боловсруулж, SMOPP төслөөс шинэчлэн боловсруулсан аргыг ашиглан гүйцэтгэдэг.

Түнхний хэт авиан оношилгоонд түнхний үе бүрэн хөгжсөн (А бүлэг) бол давтан шалгах, хянах шаардлагагүй.

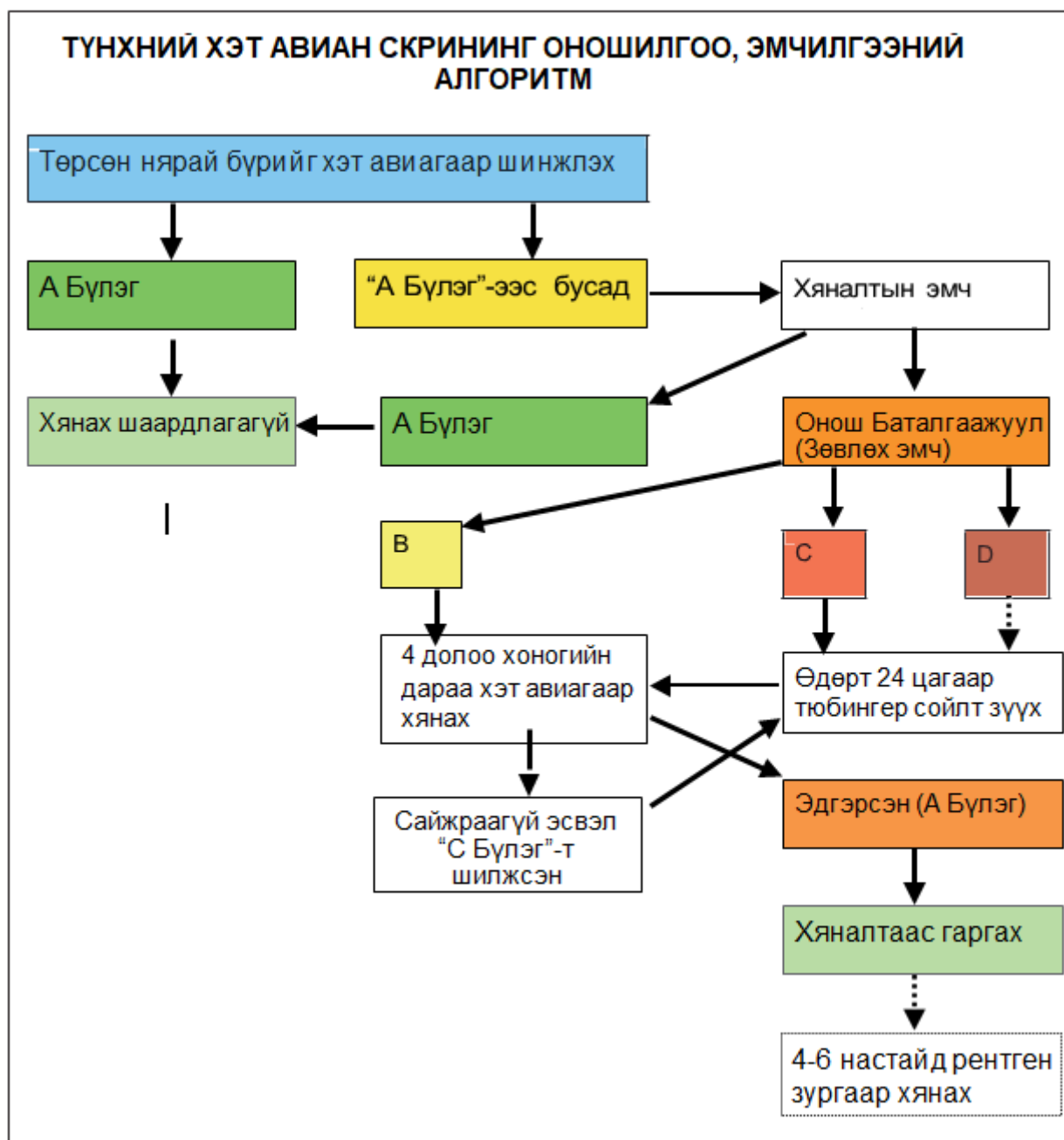
В бүлгийн түнх оношлогдсон хүүхдийг 4 долоо хоногийн дараа хэт авиан үзлэгээр давтан хянаж, гүйцэд хөгжсөн эсэхийг шалгана. Энэ тохиолдолд түнхэнд ээлтэй өлгийдөлт эсвэл зориулалтын тусгай өмсгөл санал болгоно. Харин уламжлалт өлгийдөлтийг хориглоно. Давтан хяналтын үзлэгээр түнхний хөгжил гүйцэж, эдгэрсэн гэдэгт эмч итгэлтэй байгаа тохиолдолд хяналтаас гаргана.

Хэрэв давтан үзлэгт физиологийн дутуу хөгжилтэй түнх эмгэгт шилжсэн бол, зөвлөх эмчээр баталгаажуулж, өдөрт 24 цагаар тубингер сойлт зүүж, сарын турш эмчилнэ. Эмчилгээ эхэлснээс хойш 4 долоо хоногийн дараа хэт авиагаар давтан хянах шаардлагатай. Эмчилгээг бүрэн эдгэртэл үргэлжлүүлнэ.

С бүлгийн түнх оношлогдсон бол зөвлөх эмчээр баталгаажуулж, өдөрт 24 цагаар тубингер сойлт зүүж, сарын турш эмчилнэ. Эмчилгээ эхэлснээс хойш 4 долоо хоногийн дараа хэт авиагаар давтан хянах ба эмчилгээг хүүхдийн түнхний хөгжил гүйцтэл буюу бүрэн эдгэрэх хүртэл үргэлжлүүлнэ.

Мултралтай (D бүлгийн түнх) үед юуны өмнө тубингер сойлтоор эмчилж, хэрэв үр дүнгүй бол дараагийн шатны мэс заслын эмчилгээг хийх шаардлагатай. Үүнд: 1-2 долоо хоногийн татлага хийж, үр дүнгээс хамаарч хаалттай эсвэл нээлттэй аргаар мултралыг оруулна. Мэс заслын аргаар мултрал оруулсны дараа 6-8 долоо хоногийн турш гипстэй байх шаардлагатай ба дараа нь түнхний бүлгээс хамааран А бүлэгт шилжтэл Тубингер сойлтоор эмчилгээг үргэлжлүүлнэ.

Оношийн баталгаажилт, чанарын хяналтын салшгүй хэсэг нь ЭХО зураг, баримтжуулалтыг агуулсан мэдээллийн удирдлагын төв юм. Энэ нь вэб дээр суурилсан төв бөгөөд скрининг оношилгоог гүйцэтгэж байгаа бүх эмч ЭХО зургаа оруулж, оношилгооны чанарыг хянах шаардлагатай.



Нярайн түнхний хэт авиан скрининг оношилгоо, эмчилгээ, хяналтын алгоритм

В.6 Дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим

Нярайд түбингер сойлтын тусламжтайгаар мултрал орж, бүрэн эмчлэгдэх нь бий. D бүлгийн түнх оношлогдсон тохиолдолд хэрэв түбингер сойл амжилтгүй бол дараагийн шатны эмчилгээ (татлага, хаалттай аргаар мултрал оруулж, гипсдэх эсвэл нээлттэй аргаар мултрал оруулах) эхлүүлэхээр Эх хүүхдийн эрүүл мэндийн үндэсний төвд илгээнэ.

Г. ХЯНАЛТ

Г. 1 Ерөнхий ойлголт

Оношийн чанарын баталгаажилт, хяналт

Түнхний үеийг хэт авиагаар шинжлэхэд гаргадаг оношийн алдааны үндсэн шалтгааны нэг нь стандарт сургалтад хамрагдаагүйн улмаас түнхний хэт авиан чанаргүй, алдаатай зураг авч, оношилгоонд ашигласнаас үүдэлтэй. Албан ёсны дадлагажих сургалт ба сэргээх давтан сургалтад хамрагдаагүйн улмаас оношилгоонд төрөл бүрийн алдаа гарч, цаг хугацаа өнгөрөх тусам эмч нар гаргаж буй алдаагаа ойлгож, засалгүй, давтан үргэлжлүүлснээр оношийн зөрүү давтагдаж хүүхэд хохирсоор байна. Ялангуяа оношийн чанарын хяналтын тогтолцоогүй бол энэ нь улам гүнзгийрэн, бодитойгоор оршин тогтнож, үргэлжилсээр байх болно. Иймд хүүхдийн түнхний хэт авиан оношилгооны эрх бүхий (“анхан шат”, “ахисан шат”, “гүнзгийрүүлсэн шат”) гэрчилгээ (сертификат)-тэй эмч түнхний хэт авиан Графын аргаар оношлох эрхтэй.

Анхан шатны сургалт

“Үзлэгийн эмч” хүүхдийн түнхний хэт авиан оношилгоог гүйцэтгэх анхан шатны сургалтыг заавал дүүргэж, сургалт эрхлэх зөвшөөрөлтэй эрх бүхий байгууллагаас хүүхдийн түнхний хэт авиан оношилгоо гүйцэтгэх “анхан шатны” эрхийн гэрчилгээ (сертификат) авна. Хүүхдийн түнхний хэт авиан оношилгооны эрх бүхий гэрчилгээ (сертификат)-тэй эмч түнхний хэт авиан Графын аргаар оношлох эрхтэй болно.

Анхан шатны түвшинд тавигдах шаардлага

- Онолын мэдлэгийн 12 цагийн танхимын сургалтад биеэр суралцах
- Дадлага мэргэшүүлэлтийн 50 цагийн сургалтад биеэр суралцах
- Оношийн чанарын онлайн хяналтын 8 цагийн онол, дадлагын сургалтад биеэр суралцах
- Бие даалтын 14 цаг гүйцэтгэж, 30-аас доошгүй тохиолдол (10 тохиолдол нь В,С, D хэлбэр байх) бие даан оношилж, чанарын хяналтаар оношийн чанар баталгаажсан байх
- Түнхний хэт авиан бүх үзлэг нь оношийн чанарын баталгаажилтын системд орж, хянагдсан байх
- Онолын ба дадлага шалгалтад 90%-иас доошгүй үнэлгээ авсан байх

Ахисан шатны сургалт

“Үзлэгийн эмч” хүүхдийн түнхний хэт авиан оношилгоог гүйцэтгэх анхан шатны сургалтыг амжилттай дүүргэж, “анхан шатны” эрхийн гэрчилгээ (сертификат) авснаас хойш 6 сарын дараа ахисан шатны 2 кредитын сургалтад хамрагдаж, “ахисан шатны” эрхийн гэрчилгээ (сертификат) авна.

Ахисан шатны түвшинд тавигдах шаардлага

- Анхан шатны сургалтад хамрагдсанаас хойш 6-аас доошгүй сар бие даан түнхний хэт авиан оношилгоо гүйцэтгэсэн байх
- Ахисан шатны сургалтаар онол, дадлагын 2 кредитийн сургалтад биеэр хамрагдах
- Оношийн чанарын онлайн хяналтын 4 цагийн онол дадлагын сургалтад биеэр хамрагдах

- “Анхан шатны” эрхийн гэрчилгээ авснаас хойш 60-аас доошгүй тохиолдол (20 тохиолдол нь В, С, D хэлбэр байх) бие даан оношилж, чанарын хяналтаар оношийн чанар баталгаажсан байх

- Түнхний хэт авиан бүх үзлэг нь оношийн чанарын баталгаажилтын системд орж, хянагдсан байх

- Онолын ба дадлага шалгалтад 90%-иас доошгүй үнэлгээ авсан байх

Гүнзгийрүүлсэн шатны сургалт

“Үзлэгийн эмч” хүүхдийн түнхний хэт авиан оношилгоог гүйцэтгэх анхан шатны сургалтыг амжилттай дүүргэж, “ахисан шатны” эрхийн гэрчилгээ (сертификат) авснаас хойш 1 жилийн дараа гүнзгийрүүлсэн шатны 2 кредитын сургалтад хамрагдаж, “Гүнзгийрүүлсэн шатны” эрхийн гэрчилгээ (сертификат) авна. Ингэснээр хяналтын эксперт эмчийн үүрэг гүйцэтгэх боломжтой болно.

Гүнзгийрүүлсэн шатны түвшинд тавигдах шаардлага

- Ахисан шатны сургалтад хамрагдсанаас хойш 1-ээс доошгүй жил бие даан түнхний хэт авиан оношилгоо гүйцэтгэсэн байх

- Гүнзгийрүүлсэн сургалтаар онол, дадлагын 2 кредитийн сургалтад хамрагдах

- Оношийн чанарын онлайн хяналтын 4 цагийн онол дадлагын сургалтад биеэр хамрагдах

- “Ахисан шатны” эрхийн гэрчилгээ авснаас хойш 200-аас доошгүй тохиолдол (70 тохиолдол нь В, С, D хэлбэр байх) бие даан оношилж, чанарын хяналтаар оношийн чанар баталгаажсан байх

- Түнхний хэт авиан бүх үзлэг нь оношийн чанарын баталгаажилтын системд орж, хянагдсан байх

- Онолын ба дадлага шалгалтад 90%-иас доошгүй үнэлгээ авсан байх

Сэргээх сургалт

Шаардлагатай тохиолдолд 1 өдрийн давтан, сэргээх онол, дадлагын сургалтад зайлшгүй хамрагдах

Оношийн чанарын хяналтын тогтолцоо

Улсын ба хувийн хэвшлийн бүх шатлалын эрүүл мэндийн байгууллагын “Үзлэгийн эмч”-ийн хийсэн үзлэг бүрийг “Хяналтын эксперт эмч” давхар хянаж, оношийн чанарын баталгаажилтыг давхар хийх шаардлагатай. Эргэлзээтэй шаардлагатай тохиолдлын хэт авиан зургийг “Зөвлөх эмч” рүү илгээж, оношилгоо, эмчилгээг эцэслэн шийдвэрлэнэ.

Энэхүү “4 нүдний” оношийн чанарын баталгаажилтын хяналтын тогтолцоо нь оношилгоо, эмчилгээний чанарыг найдвартай хангахаас гадна олон улсад хийгдэж байгаа түнхний хэт авиан оношилгоо, эмчилгээтэй адил түвшний чанартай үзлэг хийгдэж байгааг баталгаажуулна.

Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналт

Асаргаа: Хүүхдийг асрах үед (живх солих, орны даавуу солих гэх мэт) татлага хоёр хөлд үргэлжлүүлэн үйлчлэх ёстойг мартаж болохгүй (сувилагч уяаны уртыг өөрчлөх ёсгүй).

Татлагыг хянаж, хүүхдийг ажиглах

- Хүүхдийг зөв байрлуулахын тулд оронд бэхлэгдсэн зориулалтын хамгаалалтын даруулга бүс зүүлгэх хэрэгтэй.
- Уяаны бэхэлгээ, хөлийн байрлалыг өдөр бүр шалгах шаардлагатай.
- Хүүхэд зөв байрлалд байгаа эсэхийг өдөр бүр шалгах ёстой. (өгзөг хөндлөвчийн эгц дор байгаа эсэх, алцайлтын өнцөг гэх мэт).
- Татлагын эхний өдрүүдэд хөлийн хурууны цусны эргэлт, мэдрэг байдал, хөдөлгөөн зэргийг тогтмол шалгана.
- Хүүхдийн хөлийн арьсыг сайтар ажиглаж, хянана.
- Ерөнхийдөө татлага эмчилгээний эхэн үед өдөрт 2 удаа боолтыг тайлж, хөлийг нь хянах ба хожим нь өдөрт 1 удаа тайлж болно.

Тайван бус болох ба өвдөлт

- Эмчилгээний эхний өдрүүдэд булчин сулруулах зорилгоор хүүхэд Диазепам бага тунгаар уулгана.
- Хэдхэн өдрийн дараагаас хүүхэд шинэ нөхцөл байдал ба татлагад дасах тул өвдөлт намдаагч ба Диазепамын аль алины давтамжийг багасгах эсвэл зогсоох боломжтой.

Татлагын явцад туузан наалт ховхрох

- Боолтыг бага зэрэг хайчилж, Мefix эсвэл үлдэгдэл цавуугаар дахин шинэчилнэ.
- Хэрэв дахин шинээр боох шаардлага тулгарсан бол хоёр хүн шаардагдана. Нэг нь хүүхдийн хөлийг татлагын байрлалд оруулсан чигээр татаж, хоёр дахь нь боолтыг засна.

Мултралын үед татлага эмчилгээний хугацааг сунгасан тохиолдолд

- Татлага эмчилгээг хоёроос гурван долоо хоногоор үргэлжлүүлж болно.
- Дараа нь мэдээ алдуулалтын дор аарцгийг гипсдэнэ. Дунд чөмөгний толгой зөв байрласан эсэхийг хэт авиагаар (эсвэл рентгенээр) шалгана. Анхаар: ачаалалт сорил хийж болохгүй!

Эмнэлгээс гаргах

Хүүхдийг гипстэй нь гэрт нь гаргана.

- Эмнэлгээс гарахаас өмнө эцэг эхэд дэлгэрэнгүй зааварчилгаа өгнө. Үүнд:

- гипстэй хэрхэн харьцах
- живх солих
- асаргаа
- холголтын улмаас үүсэх шархны эрсдэл

- *Шаардлагатай материалын захиалга хийнэ (жишээ нь: Mefix @ 5 см өргөнтэй, 40х60 см хэмжээтэй орон дээр дэвсэх нэмэлт хэрэгсэл, OP Foliodrape, Hartmann 50х см)*

Гипс тавьсны дараах хяналт

- *Гипс тавьснаас 2 долоо хоногийн дараа амбулаторийн нөхцөлд үзлэг, хяналт хийнэ.*
- *4 долоо хоногийн дараа гипсийг авна.*
- *Гипс авсны дараа дунд чөмөгний толгой физиологийн байрлалд орсон эсэхийг түнхний хэт авиан оношилгоогоор шалгаж, баримтжуулан, эдгэртэл (А бүлэг) нь Тюбингер сойлт зүүнэ.*

Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийн хянахад анхаарах асуудлууд

Хүүхдийн хөлийн ул ба татлагын хавтан хооронд жийргэвч хэрэглэх шаардлагагүй ба хүүхэд хөлөө хөдөлгөх боломжтой байх ёстой. Түүнчлэн шагайн үений хамгаалалт шаардлагагүй. Харин хөлд нь тогтмол "иллэг" хийж, живхийг тогтмол солино.

HOM ЗҮЙ

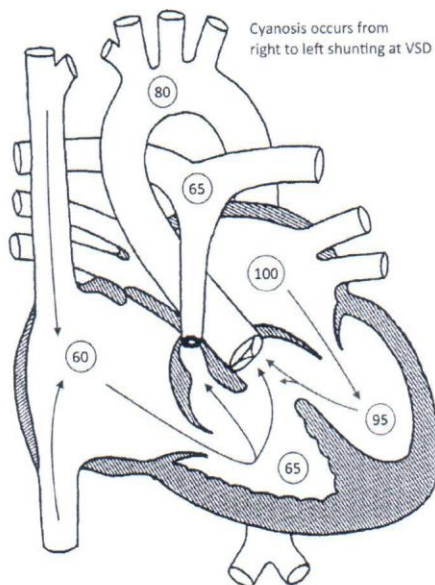
1. Graf R, Baumgartner F, Lercher K, Scott S, Benaroya A, (2006) : Hip Sonography. Diagnosis and Management of Infant Hip Dysplasia. Springer ISBN 3-540-30957-8
2. Graf R, Mohajer M, Plattner F: (2013) Hip sonography update. Quality-management, catastrophes-tips and tricks. Med Ultrasound 15,4: 299–303
3. Munkhuu.B, Essig.S, RENCHINNYAM.E, et al. Incidence and Treatment of Developmental Hip Dysplasia in Mongolia: A Prospective Cohort Study PLoS One. 2013;8(10) [http://www.plosone.org/article/info%](http://www.plosone.org/article/info%3A10.1371/journal.pone.0081953)
4. Tschauner C Fürntrath F, Radl R, Berghold A, Schweintzger G. (2012) Improved therapeutic outcome of decentred hip joints by early sonographic diagnosis using the Graf technique. OUB 1: 390–393
5. Thallinger Ch, Posposchill R, Ganger R, Radler C, Krall C, Grill F.(2014) Long Term results of a national wide general ultrasound screening system for developmental disorders of the hip: the Austrian hip screening program. J Child Orthop 8:3-10
6. Jacobsen S (2006) Adult hip dysplasia and osteoarthritis. Studies in radiology and clinical epidemiology. Acta Orthop 77(Suppl): 1–37
7. Reijman M, Hazes JM, Pols HA et al.(2005) Acetabular dysplasia predicts incident osteoarthritis of the hip: the Rotterdam study. Arthritis Rheum 52: 787– 793
8. Graf, R. Hüftgelenksdysplasie. Pädiatrie update 2.03 (2007): 229–244.
9. Tschauner C, Klapsch W, Baumgartner A, Graf R. [Maturation curve of the ultrasonographic alpha angle according to Graf's untreated hip joint in the first year of life]. Z Orthop Ihre Grenzgeb. 1994;132(6):502-4. doi: 10.1055/s-2008-1039477. PubMed PMID: 7831953.
10. Loder, Randall T., and Elaine N. Skopelja. "The epidemiology and demographics of hip dysplasia." ISRN orthopedics 2011 (2011).
11. Dezateux, Carol, and Karen Rosendahl. "Developmental dysplasia of the hip." The Lancet 369.9572 (2007): 1541–1552.
12. Ackermann HJ. (1984): Zu den Bezeichnungen von Hüftbefunden bei Neugeborenen. Beitr Orthop Traumatol 31: 53–56
13. Baumann, T., Munkhuu, B., Chuluunbaatar, B., Schmid, R., & Essig, S. (2016). 4-year follow-up of ultrasound-based diagnosis and non-surgical treatment of developmental dysplasia of the hip in Mongolia: a prospective cohort study. Ultraschall in der Medizin-European Journal of Ultrasound, 37(S 01), SL3_2.
14. Neonatal Hip Dysplasia: A New Perspective A. Graham Wilkinson and Sally Wilkinson NeoReviews 2010;11; e349
15. Graf R. Ultraschalldiagnostik bei Säuglingshüften. Orthop Prax 1982; 18: 583–624.
16. Graf R, Scott S, Lercher K, Baumgartner F, Benaroya A. Hip Sonography: Diagnosis and Management of Infant Hip Dysplasia: Springer; 2006.
17. Reinhard Graf, Christian Tschauner, Peter Farkas et. al: Sonographie der Säuglingshüfte und therapeutische Konsequenzen. 5. Auflage 2000. Thieme Stuttgart, P. 87
18. Graf R, Mohajer M. Plattner F (2013) Hip sonography update. Quality management, catastrophes-tips and tricks. Med Ultrasound 15,4:299-303
19. Hüftultraschall in der Mongolei, Erfahrungsbericht und adaptierte Behandlungsstrategie. Schmid R, Baumann T, Essig S. US in Med. 2017; 38: 335-337

20. Tschauner C, Hofmann S, Czerny C (1997) Hip dysplasia. Morphology, biomechanics and therapeutic principles with reference to the acetabular labrum. *Orthopade* 26: 89–108
21. Weinstein SL, Mubarak SJ, Wenger DR (2004) Developmental hip dysplasia and dislocation: Part I. *Instr Course Lect* 53: 523–530
22. Hasegawa Y (1994) Natural course of coxarthrosis in dysplastic hips. *Orthopade* 23: 185–190
23. Lane NE, Lin P, Christiansen L et al. (2000) Association of mild acetabular dysplasia with an increased risk of incident hip osteoarthritis in elderly white women: the study of osteoporotic fractures. *Arthritis Rheum* 43: 400–404
24. Lievense AM, Bierma-Zeinstra SM, Verhagen AP et al. (2004) Influence of hip dysplasia on the development of osteoarthritis of the hip. *Ann Rheum Dis* 63: 621–626
25. Baumann T., Munkhuu B., Chuluunbaatar B., Schmid R., & Essig S. (2016). 4-year follow-up of ultrasound-based diagnosis and non-surgical treatment of developmental dysplasia of the hip in Mongolia: a prospective cohort study. *Ultraschall in der Medizin-European Journal of Ultrasound*, 37(S 01), SL3_2.
26. David Oelen, Pascal Kaiser, Thomas Baumann, Bayalag Munkhuu et al. Accuracy of Trained Physicians is Inferior to Deep Learning-Based Algorithm for Determining Angles in Ultrasound of the Newborn Hip. *Ultraschall in der Medizin - European Journal of Ultrasound*. 2020;08 (efirst). DOI: 10.1055/a-1168-6602
27. Ө.Мөнхтулга, М.Баялаг, Р.Шмидт, Т.Бауманн. Түнхний дутуу хөгжлийн оношилгоо эмчилгээний зарчим. Эх барих, эмэгтэйчүүд хүүхэд судлал сэтгүүл №26, 2019, х.1834-1842
28. Munkhtulga.U, Bayalag, M., Ariun-Erdene B, et al. Traditional Mongolian swaddling and developmental dysplasia of the hip: a randomized controlled trial. *BMC Pediatr* 21, 450 (2021). <https://doi.org/10.1186/s12887-021-02910-x>
29. Бауманн Т, Раоул Ш. М.Баялаг, SMOPP. Түнхний дутуу хөгжлийн ABCD бүлэг. Хүүхдийн түнхний дутуу хөгжлийн оношилгоо, эмчилгээний гарын авлага. 2019.
30. М.Баялаг нар, SMOPP. Хүүхдийн Түнхний дутуу хөгжлийн хэт авиан оношилгооны гарын авлага. 2020

Эрүүл мэндийн сайдын 2026 оны
...01... дүгээр сарын 20...-ны өдрийн ...А/20... дугаар
тушаалын долоодугаар хавсралт

ПУЛЬСОКСИМЕТРИЙН СКРИНИНГ ШИНЖИЛГЭЭГЭЭР ИЛРЭХ ЭМГЭГҮҮДИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЗААВАР

НЭГ. ФАЛЛОГИЙН ДӨРВӨЛИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ



А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

Зүрхний төрөлхийн гажиг (ЗТГ) нь нярай хүүхдэд хамгийн элбэг тохиолдох хөгжлийн гажиг бөгөөд 1000 амьд төрөлт тутамд 9 тохиолддог ба үүнээс хүнд хэлбэрийн хавсарсан хөх гажиг Монгол улсад 1000 амьд төрөлтөд 3-4 тохиолдож байна.

А.1 Онош эсвэл хамшинж

Фаллогийн дөрвөл

А.2 Өвчний олон улсын 10-р ангилал

Q23.1 Фаллогийн дөрвөл

А.3 Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг нярай, түүний эцэг эх, асрамжлагчид, эрүүл мэндийн тусламж, үйлчилгээ үзүүлж буй Нийслэлийн амаржих газар, БОЭТ ба клиник, өрх, сум, тосгоны Эрүүл мэндийн төв, аймаг, дүүргийн Нэгдсэн эмнэлэг, Лавлагаа шатлал, Их сургуулийн эмнэлэг, хувийн хэвшлийн эрүүл мэндийн байгууллагын эх барих-эмэгтэйчүүд, нярай, хүүхдийн ба хүүхдийн төрөлжсөн мэргэжлийн эмч, сувилагч, эх баригч, дээрх байгууллагын удирдах ажилтан, бодлого боловсруулагчид, скрининг хийх төрөлжсөн лаборатори ба дүрс оношилгооны эмч, лаборант, мэргэжилтнүүд, эмнэлгийн тоног төхөөрөмжийн инженер, техникийн ажилтнууд дагаж мөрдөнө.

А.4.Зааврын зорилго, зорилго

Пульсоксиметр ашиглан нярай хүүхдэд зүрхний хавсарсан хөх гажгийг эрт илрүүлэх

А.4.1. Зорилго

Фаллогийн дөрвөл өвчний оношлогоо, эмчилгээний менежмент, урьдчилан сэргийлэлтийн талаар нотолгоонд суурилсан заавар, зөвлөмжөөр хангахад чиглэнэ.

А.4.2. Зорилт

Фаллогийн дөрвөл өвчний оношлогоо, эмчилгээг олон улсын стандартад нийцүүлэх

А.5 Тодорхойлолт

Фаллогийн дөрвөл гэдэг нь төрөлхийн зүрхний бүтцийн гажгийн улмаас системийн цусны эргэлтэд хүчилтөрөгчийн хэмжээ багасч (гипоксеми), улмаар арьс, салстын хөхөлбий өнгө (цианоз) илэрдэг эмгэгийг хэлнэ.

А.6 Тархвар зүйн мэдээлэл

Зүрхний төрөлхийн гажиг нь нийт амьд төрөлтийн 1–1.2%-д тохиолддог. Үүний дотроос ФД нь хамгийн нийтлэг тохиолддог хөх гажиг бөгөөд 1,000 төрөлт тутамд 1 тохиолдол; 10,000 төрөлт тутамд 5–7 тохиолдол тохиолддог ба нийт зүрхний төрөлхийн гажгийн 5-7%-ийг эзэлдэг. Хүйсийн хувьд ижил тархалттай.

А.7 Үндсэн ойлголт

Ховдол хоорондын таславчийн цоорхой, аортын буруу байрлал, уушгины артерийн нарийсал, баруун ховдлын томрол дөрвөөс бүрдсэн нийлмэл гажиг юм.

А.8 Өвчний тавилан

Сүүлийн жилүүдэд анагаах ухааны хөгжил, мэс заслын дэвшлийн ачаар насанд хүрсэн ФД өвчтөнүүдийн тоо нэмэгдэж байна. АНУ-д ойролцоогоор 1 сая насанд хүрсэн зүрхний төрөлхийн гажигтай өвчтөн байгаагийн 15% нь ФД-той байна. Харин эмчилгээ хийгдээгүй тохиолдолд амьд үлдэх магадлал нас ахих тусам эрс буурдаг.

1 насандаа -66%

3 насандаа -40%

20 насандаа -11%

30 насандаа — 6%

40 насандаа — 3% байна.

А.9. Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

А.9.1. Өвчний тухай ойлголт өгөх

Фаллогийн дөрвөл нь зүрхний төрөлхийн бүтцийн гажиг бөгөөд хүчилтөрөгчийн дутагдал (цианоз) үүсгэдэг. Энэ нь зөвхөн эмчилгээ (ихэвчлэн мэс засал) шаарддаг бөгөөд хүүхдийн өсөлт, хөгжилд нөлөөлж болзошгүй. Өвчин нь нас ахих тусам өөрөө эдгэрэхгүй, харин мэс заслын дараа олонх хүүхдүүд хэвийн амьдрах боломжтой.

А.9.2. Гэрийн асаргаа

- Хэт ачаалал өгөхгүй байх ба хүүхдийг ядраах, уйлуулах, удаан уйлсан үед хөхрөлт өгч болзошгүй.

- Хүйтэн, халуунд илүү өртөмтгий тул хүүхдийг дулаан байлгах, биеийн температурыг тогтвортой байлгах.

- Амин дэм өгөх ба бага багаар олон удаа хөхүүлэх/хооллох, ядарч эхлэхээс өмнө хооллолтоо зогсоох.

- Амьсгалын замын халдвараас сэргийлэх ба олон хүнтэй газар очихоос зайлсхийх, гэр бүлд ханиадтай хүн байвал зай барих

А.9.3 Сэтгэл зүйн дэмжлэг

Эцэг эх өөрсдөө өвчний талаар мэдээлэлтэй байх нь хүүхдэд илүү сайн арчилгаа үзүүлэхэд тусалдаг. Сэтгэл санаагаар дэмжих бүлгүүд, бусад ижил оноштой хүүхэдтэй эцэг эхийн туршлага хуваалцах.

А.10. Эрсдэлт хүчин зүйл

А.10.1. Генетик хүчин зүйлс

- 22q11.2 хуваагдал буюу Ди Жоржийн хамшинж
- Дауны хамшинж буюу 21-р хромосомын гурвал
- Нунан, Элэжилийн хамшинж гэх мэт удамшлын эмгэгүүд

А.10.2. Эхийн өвчлөл

- Чихрийн шижингийн 1 ба 2-р хэвшинж
- Вирусийн халдвар (улаанууд)
- Аутоиммун эмгэгүүд

А.10.3. Жирэмсний үеийн нөлөө

- Архины хэрэглээ
- Тамхи, мансууруулах бодис
- Эмийн нөлөө - Фолийн хүчлийн дутагдал

А.10.4. Орчны хүчин зүйлс

- Радиаци
- Химийн хорт бодис
- Агаарын бохирдол

Б. УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б.1 Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж үйлчилгээний зохион байгуулалт

Өрх, сум, тосгоны эрүүл мэндийн тусламж үйлчилгээ : Фаллогийн дөрвөл өвчний сэжигтэй тохиолдол бүрт үзлэг хийж, онош тодруулах, зөвлөгөө өгөх, шаардлагатай тохиолдолд төрөлжсөн мэргэжлийн эмчид илгээх. Анхан шатны тусламж үйлчилгээний байгууллагуудын эмч, эмнэлгийн мэргэжилтнүүдэд пульсоксиметрийн скрининг шинжилгээний талаарх ойлголт, скринингийн ач холбогдлыг сайтар танилцуулах

Аймаг, дүүргийн эрүүл мэндийн тусламж үйлчилгээ : Фаллогийн дөрвөл өвчний сэжигтэй тохиолдол бүрт үзлэг хийж, онош тогтоох, зөвлөгөө өгөх, шаардлагатай тохиолдолд төрөлжсөн мэргэжлийн эмчид илгээх. Аймаг, дүүргийн эмч болон эмнэлгийн мэргэжилтнүүдэд пульсоксиметрийн скрининг шинжилгээний талаарх ойлголт, скринингийн ач холбогдлыг сайтар танилцуулах. Нярайн эмч, хүүхдийн эмч нарт онош тодруулах, зөвлөгөө өгөх чадварыг бүрдүүлэх

Төрөлжсөн мэргэжлийн эмнэлэг, амаржих газруудын тусламж үйлчилгээ : Фаллогийн дөрвөл өвчний тандалт, оношилгоо, эмчилгээ, эрдэм шинжилгээ, судалгааны ажлыг хийж, эмнэлгийн тусламж үйлчилгээ үзүүлнэ.

Б.2 Зорилтот бүлэг

24-48 цагийн настай гүйцэд ба дутуу (22 долоо хоногоос дээш, 500 гр ба түүнээс том жинтэй) амьд төрсөн бүх шинэ төрсөн нярай бүрт хийгдэнэ.

Б.3 Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө

Нярайд пульсоксиметрийн скрининг хийхийн өмнө эцэг эхэд өгөх зөвлөгөө :

Б.3.1. Скринингийн зорилго

Энэ шинжилгээ нь төрөлхийн зүрхний гажгийг эрт илрүүлэх зорилготой. Өвчнийг эрт оношловол эмчилгээг эрт эхэлж, хүндрэл, нас баралтыг бууруулах боломжтой.

Б.3.2. Арга зүй

Өвдөлтгүй, зовиургүй арга ба пульсоксиметрийг гар болон хөлөнд зөөлөн хавчуулж хүчилтөрөгчийн ханалтыг хэмждэг. Хэмжилт төрсний дараах 24–48 цагийн дотор хийгддэг. 1–2 минутын дотор шинжилгээний хариуг дүгнэх боломжтой.

Б.3.3. Боломжит үр дүн

Хэвийн : Хүчилтөрөгчийн ханалт $\geq 95\%$, гар болон хөлний зөрүү $\leq 3\%$.

Давтан шалгах шаардлагатай: Ханалт 90–94% эсвэл зөрүү $>3\%$ бол 1 цагийн дараа дахин шалгана.

Эмчид яаралтай үзүүлэх : Ханалт $<90\%$ бол даруй нэмэлт шинжилгээ хийдэг.

Б.3.4. Скринингийн ач холбогдол

Зарим тохиолдолд төрсний дараах эмнэлзүйн бодит үзлэгээр зүрхний гажиг илрэхгүй байж болдог ба пульсоксиметрийн скрининг нь зүрхний гажгийг илрүүлэхэд мэдрэг чанар өндөртэй шинжилгээ юм. Хэрэв хуурамч эерэг гарсан тохиолдолд энэ нь хүүхдийн бусад эмгэгийг (амьсгалын замыг эмгэг, халдвар г.м) эрт илрүүлэхэд ач тустай.

Б.4 Эрт илрүүлэг хийх арга техник / Пульсоксиметрийн скрининг хийх арга, аргачлалыг 1-р хавсралтаас дэлгэрүүлж харна уу./

Б.4.1. Хийх хугацаа

Төрсний 24–48 цагийн дотор хийгдэнэ.

Эрүүл нярайн хувьд төрөх эмнэлэгээс гарахаас өмнө хийсэн байна.

Б.4.2. Бэлтгэл

Хүүхэд тайван, хөхөө хөхсөн, биеийн температурыг хэвийн үед хэмжинэ.

Гар, хөлний арьс цэвэр, хуурай байна.

Хүүхдийн баруун гар эсвэл хөлд пульсоксиметрын мэдрэгчийг зөөлөн байрлуулна.

Б.4.3. Хэмжих арга

Баруун гар эсвэл хөлийн хуруунд пульсоксиметрийн мэдрэгчийг байрлуулна.

Пульсоксиметрийг унтраахгүй, тогтвортой байлгана.

Хүүхдийг хөдөлгөхгүй, тогтвортой тайван байлгана.

Б.4.4. Хүчилтөрөгчийн ханалт (SpO_2) болон пульс хэмжих

Хэмжилт 1–2 минутын турш тогтвортой байх ёстой.

В. ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ, АЛГОРИТМ

В.1 Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Фаллогийн дөрвөл гажигтай нярай хүүхэд төрөх үедээ хэвийн ягаан өнгөтэй байж болох ч ихэнхдээ удалгүй хөхрөх шинж илэрч эхэлнэ. Цусны хүчилтөрөгчийн сатурацийн хэмжээ тухайн хүүхдийн эмгэгийн хүндрэлийн зэргээс хамаарч харилцан адилгүй; хөнгөн тохиолдолд 90% орчим байвал “ягаан Фалло” (pink tet), хүнд хэлбэрт 60%-иас доош унаж гүн хөхрөлт үүсдэг. Нярай хүүхэд уйлах, хөхөө хөхөх зэрэг үед бие нь гэнэт хөхөрч, амьсгаадаж улмаар ухаан алдана. Үүнийг хөхрөлтийн дайрлага гэж нэрлэдэг. Энэ үеэр хүүхэд царай нь хөхөрч, амьсгаадан сөхрөх, бүр ухаан алдах хүртэл байдал үүсч болзошгүй.

Хөхрөлтийн дайрлага нь ихэвчлэн уйлах, айх, халуурах, шингэн алдах зэрэг баруун ховдлын гарах замын булчинг агшааж, цусны урсгалыг хаадаг стрессийн нөлөөгөөр өдөөгдөнө. Ахимаг насны хүүхдүүд ийм үед зөн совингоороо сууж, өвдөгөө цээжиндээ тэврэх байрлал авдаг нь онцлог шинж юм. Ингэж сууснаар судсаар гүйх цусны ерөнхий эсэргүүцэл ихсэж, баруун-зүүн шунтыг түр зуур багасгадаг байна. Үр дүнд нь уушгинд очих цус нэмэгдэж, хөхрөлт багасдаг.

Бусад ерөнхий шинжүүдэд зүрхний шуугиан сонсогдох (уушгины гарах замын нарийсалтай холбоотой систолын шуугиан ихэвчлэн зүрхний баруун дээд захад сонсогдоно), Хөхөө хөхөхөд амархан ядрах, хөхүүлэх үед хөхөрч хооллоход цадахаа болих, жингээ нэмэхгүй байх, хөдөлгөхөд амьсгаадах, өсөлт хөгжилт хоцрох хандлага ажиглагдана. Хуруу, хумсны өөрчлөлт (бөмбөрийн дохиур) нь хүүхэд багаас хүнд хэлбэрийн хөхрөлттэй явсныг илтгэх шинж юм. Цусан дахь хүчилтөрөгч бага байгаа нөхцөлд бие организм нөхөн төлжихийг хичээж улаан эсийн тоо олшрох тул цус багасалт илрэхгүй ч энэ нь цус өтгөрөх, цус бүлэгнэх, бөглөрөх эрсдэл дагуулдаг.

В.2 Ерөнхий болон бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ

В.2.1 Дурдатгал, анамнез

1. Эцэг эхийн өгүүлэмж

- Хүүхэд амьсгал давчдах, амьсгал богино, хурдан байх
- Хүүхэд хөхөө хөхөж чадахгүй, ойр ойрхон амардаг.
- Хүүхэд идэвхигүй, амархан ядрана
- Хүүхдийн арьс хөхрөх
- Хүүхэд халуурах, ханиалгах давтамж ихсэх
- Жин нэмэхгүй, өсөлт удаашрах

2. Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

- Арьс, салст, ихэвчлэн уруул, хуруу хөхрөх
- Амьсгал олшрох, амьсгал түргэн, гүнзгий болох
- Зүрхэнд шуугиан үүсэх
- Хооллолтын бэрхшээл – хөхөө ойр ойрхон хөхөх, хөхөөд амрах
- Хүнд хэлбэрийн тохиолдолд амьсгал түгжих
- Идэвхигүй болох, хөдөлгөөн муудах, өлгийг задлахад суниахгүй

В.2.2 Бодит үзлэг

Ачааллын үед хүүхэд албадмал байрлалд орно. Энэ үед хүүхэд өвдгөө цээжиндээ шахан атийж явган суух нь их эргэлтэнд захын эсэргүүцлийг нэмэгдүүлэхэд туслах тул уушгины артерийн цусны урсгал ихэсч эмнэлзүйн шинж сайжирна.

УАН шалтгаалж өвчүүний зүүн талд II-III хавирганы завсарт агшилтын ширүүн шуугиан сонсогдоно.

ХХТЦ шалтгаалан өвчүүний зүүнтээ IV-V хавирганы завсарт агшилтын шуугиан сонсогдох ба шуугиан зүрхний орой , өвчүүний араар баруун тийш дамжина.

Хүчилтөрөгчийн илэрхий дутлаас хүүхдийн өсөлт хоцорч, оюуны хөгжил саатна.

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

Анхны үзлэг хийсэн эмч Фаллогийн дөрвөл өвчин сэжиглэсэн тохиолдолд эмнэлзүйн байдлыг үнэлэн эрэмбэлэн ангилалт хийж зөвлөгөө өгөх, шаардлагатай тохиолдолд төрөлжсөн мэргэжлийн эмнэлэгт илгээн эмнэлгийн тусламж үйлчилгээ үзүүлнэ.

В.2.4 Лабораторийн шинжилгээ

1. Цусны гематологийн үзүүлэлт

Эритроцит, гемоглобин, гематокрит ихсэх ба хөх гажигтай хүүхдэд хүчилтөрөгчийн дутагдалтай холбоотой

Лейкоцит, тромбоцит ба ихэвчлэн хэвийн, заримдаа архаг гипоксигээс улбаалж өөрчлөлт гарах

2. Артерийн цусны хийн шижилгээнд :

- PaO_2 бага
- PaCO_2 хэвийн эсвэл бага зэрэг ихсэх
- pH хэвийн эсвэл бага зэрэг хүчилшил

3. Биохимийн шинжилгээнд :

- Лактат ихсэх ба гипоксигаас улбаалан анаэробын бодисын солилцоо нэмэгдэх
- Глюкоз стрессийн үед бага зэрэг ихэссэн байж болно
- Электролит (Na^+ , K^+ , Ca^{2+} , Mg^{2+}) зарим тохиолдолд өөрчлөлттэй гарч болно
- AST, ALT гипоксигээс улбаалан бага зэрэг ихсэнэ
- Бөөрний функц (BUN, Creatinine) ихэвчлэн хэвийн, зарим хүнд тохиолдолд шингэн багассанаас өөрчлөлт гарна

4. Цус бүлэгнэлтийн шинжилгээнд

- PT, APTT, INR – зарим тохиолдолд уртссан байж болно, ялангуяа архаг гипокси, полицетеми-тэй үед
- Фибриноген, тромбоцит – ихэвчлэн хэвийн, гэхдээ полицетемитай хүүхдэд цус өтгөрөх эрсдэлтэй.

В.2.5 Багажийн шинжилгээ

В.2.5.1. Цээжний рентген зураг

Зүрхний орой дээш чиглэсэн. Уушгины гол судасны хэсэг хонхорхой, гутлын хэлбэртэй харагддаг (“гутал хэлбэрийн” — Фаллогийн дөрвөлийн оношлогоонд онцлог шинж) ба Уушгины талбайд судасны зураглал багассан, уушгины хээнүүд сийрэг буюу харлан харагдах нь цусны урсгал буурсныг илтгэнэ.



В.2.5.2. Зүрхний цахилгаан бичлэг

Баруун ховдлын томролт нэлээд их тохиолддог. Нярайн амьдралын эхний хоногуудад, баруун ховдлын физиологийн томролт байна. Харин эмгэг томролт нь Фаллогийн бүрдмэл гажгууд, том судасны буруу оролт, ховдол хоорондын таславчийн цоорхой, артерийн битүүрээгүй цоргын үеийн уушгины даралт ихсэлт, уушгины даралт анхдагчаар ихсэх зэрэг төрмөл эмгэгийн үед тохиолдоно. Зүрхний цахилгаан бичлэг (ЭКГ) дээр баруун ховдлын гипертрофи болон баруун тэнхлэгий хазайлт илэрнэ. V1 холболтон дээр өндөр R долгион, V5–V6 холболтонд гүн S долгион зонхилох нь баруун ховдлын ачааллыг илтгэнэ. Мөн гиссийн баруун салааны хориг (RBBB) Фаллогийн дөрвөлийн мэс заслын дараах нийт өвчтөнүүдийн 80-90%-д бий болдог ба ЭКГ дээр өргөн QRS долгион ($QRS > 180$ мсек) ажиглагдах шалтгаан болдог. QRS хугацаа хэт удааширсан нь цаашид хүнд хэм алдагдал, гэнэтийн үхэлд хүргэх эрсдэлийн нэг үзүүлэлт тул ЭКГ-г урт хугацаанд үнэлж байх шаардлагатай.

В.2.5.3. Эхо-кардиографи

Фаллогийн дөрвөл оношлох “алтан стандарт” арга ба баруун ховдлын гарах хэсгийн нарийсалт, бөглөрөл, ХХТЦ-ийн байршил, тоо, аортын нум, титэм судасны хэлбэр, өөрчлөлтийг үнэлнэ.

В.2.5.4. Бусад багажийн шинжилгээ

Хэрэв зүрхний эхо-кардиографийн шинжилгээнд титэм судасны байрлал тодорхой харагдахгүй бол зүрхний катетеризацийн шинжилгээ (angiography) хийн анатомийг тодруулах шаардлагатай. Мөн соронзон резонансын томографи (MRI), зүрхний компьютер томограф (СТ) нь хүүхдийн уушгины судасны хөгжил, титэм судсыг мэс заслаас өмнө харах ач холбогдолтой.

Зүрхний катетеризацийн шинжилгээ (angiography) шинжилгээнд : Баруун ховдлын гарах хэсгийн бөглөрөл, уушгины нарийсалт, титэм судасны байршил тодорхойлох, аортопульмонар холболт, нэмэлт таславч, аортын болон баруун ховдлын гарах хэсгийн стент тавих үед хийгдэнэ. Катетер хөдөлгөх үед “Цочмог хөхрөлт” буюу хүнд хөхрөлийн үед уналт үүсэх эрсдэлтэй.

В.2.6 Оношилгооны шалгуур

1. Скрининг шалгуур

Пульсоксиметрийн үзүүлэлт:

- Гар ба хөлийн $SpO_2 \geq 95\%$, зөрүү $\leq 3\%$ → хэвийн
- SpO_2 90–94% эсвэл зөрүү $> 3\%$ → дахин шалгах
- $SpO_2 < 90\%$ → яаралтай зүрхний эмчид үзүүлэх

2. Эмнэлзүйн шалгуур

- Хөхрөлт арьс, салст
- Амьсгал давчдах
- Хөхөлт муудах, хоол тэжээлийн бэрхшээл
- Зүрхний шуугиан
- Жин нэмэхгүй байх

3. Лабораторийн шалгуур

- Цусан дахь хүчилтөрөгчийн хэмжээ багасах
- Цусний хийн шинжилгээнд PaO_2 бага, SpO_2 бага
- Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээнд эритроцит, гемоглобин, гематокрит ихсэх
- Биохимийн шинжилгээнд лактат ихсэх

4. Зүрхний хэт авиан шинжилгээний шалгуур

- Зүрхний бүтэц, урсгалын чиглэл тодорхойлох

В.2.7 Ялган оношилгоо

Нярайн хөхрөлттэй гол судасны буруу байршил, гурван хавтаст хавхлагын бүрэн битүүрэл (атрези), уушгины венийн бүрэн буруу оролт, Эйзенменгерийн хам шинж зэргээс ялган оношлоно. Эдгээрээс гол судасны буруу байршил (TGA) нь нярайг төрөнгүүт хөхрөлт өгч, эхогоор илт ялгагдана. Харин том хэмжээний ховдол хоорондын таславчийн гажигтай Эйзенменгерийн өөрчлөлт нь ихэвчлэн хэдэн настайд үүсдэг, бусад хам шинжүүдтэй хавсардаг тул нярайд Фаллогийн дөрвөл гажгаас ялган танихад хүүхдийн нас, шинж тэмдэг тусалдаг. Ерөнхийдөө “хөхрөлттэй” хүүхдийн голлох шалтгаан Фаллогийн дөрвөл гажиг тул хөхрөлттэй нярайд энэ оношийг түрүүнд сэжиглэх ба оношийг батлахад эхо-кардиографийн шинжилгээ чухал ач холбогдолтой.

В.3 Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах аргазүй

В.3.1 Лабораторийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм

Фаллогийн дөрвөл эмгэгийн үед лабораторийн шинжилгээ зайлшгүй хийх шаардлагагүй. Хэрэв өвчтөнд хүндрэл гарсан тохиолдолд онош тодруулах, ялган оношлох зорилгоор лабораторийн шинжилгээг хийж болно.

В.3.2 Багажийн шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үеийн алгоритм



B.4 Эмчилгээ

B.4.1 Эмийн эмчилгээ

Гүн цианоз, гипоксеми илэрвэл простагландин E1 (PGE1) хэрэглэн ductus arteriosus- ийг нээлттэй байлгаж, уушгины цусны урсгалыг хангана.

- Хөхрөлт үүссэн үед яаралтай арга хэмжээ авна:
- Хүчилтөрөгч өгөх → уушгины судас тэлнэ
- судсаар шингэн → баруун ховдлын дүүргэлтийг сайжруулна
- Бета блокатор (пропранолол) → зүрхний цохилтыг багасгаж баруун ховдлын дүүргэлтийг дэмжинэ
- Фенилэфрин → системийн даралт нэмэгдүүлнэ
- Морфин → өвдөлт, сандрал бууруулах зорилгоор.

B.4.2 Мэс заслын эмчилгээ:

- Шунт тавих (Blalock-Taussig shunt)
- Шунт хийх шалтгаан:

Нярайд уушгины артери жижиг → мэс засал хүндрэх

1.8.3. Хүнд хэлбэрүүдийн мэс заслын онцлог:

Фаллогийн дөрвөл + Уушгины артерийн битүүрэл:

- Фаллогийн дөрвөл + Аортопульмонар шунтууд:

Хэрвээ Аортопульмонар шунтууд сайн хөгжөөгүй бол нярайд PGE1 хэрэглэнэ

- Фаллогийн дөрвөл + Уушгины артерийн хавхлага байхгүй байх:

Уушгины судасны хэт тэлэлт → пликаци, агшуулах мэс засал

Зарим тохиолдолд уушгины судсыг цээжний хана руу татаж байрлуулна

В.4.3 Эмчилгээний алгоритм

Хагалгааны дараах шууд хяналт (0–6 сар)

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Г.2.1 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа

Хугацаа	Үйлчилгээ	Зорилго
1–2 долоо хоногт	Эхоны шинжилгээ	ХХТЦ нөхөлтийн үр дүн, Баруун ховдолын гарах хэсэг байдлыг үнэлэх
1 сар тутам	Эмчийн үзлэг	Амьсгалын байдал, цианоз, хэм алдагдлын илрүүлэлт
3 сар тутам	Зүрхний цахилгаан бичлэг (ЭКГ)	Аритми илрүүлэх
Хэрэгцээ гарвал	MRI / CT	Уушгины хавхлага, титэм судсыг үнэлэх

Г.2.1.2. Богино хугацааны хяналт (6 сар – 5 жил)

Давтамж	Үйлчилгээ	Зорилго
6 сар тутам	Эмчийн үзлэг + Эхо	Баруун ховдолын хэмжээ, хавхлагын үйл ажиллагаа
Жил бүр	ЭКГ	Хэм алдагдал хянах
Шаардлагатай үед	MRI / CT	Уушгины хавхлагын нарийсал, дутмагшлыг хянах
Жил бүр	Сэтгэлзүйн үнэлгээ	Амьдралын чанарын дэмжлэг

Г.2.3. Урт хугацааны хяналт (5 жилээс дээш)

Давтамж	Үйлчилгээ	Зорилго
Жил бүр	Кардиологичид үзүүлэх	Насанд хүрэгчдийн төрөлхийн зүрхний өвчний хяналт
1–2 жил тутам	Эхо + ЭКГ	Удаан хугацааны хүндрэлүүдийг эрт илрүүлэх
3–5 жил тутам	MRI / CT	Хавхлагын байдал, Баруун ховдолын гарах хэсэг, сорвижилт
Хэрэгцээ гарвал	Холтер монитор (24–48 цагийн ЭКГ)	Далд хэм алдагдал илрүүлэх
Тогтмол	Хөдөлгөөн, хооллолт, сэтгэл зүйн зөвлөгөө	Ерөнхий эрүүл мэндийн дэмжлэг

Г.3. Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах зүйлс

Хүүхдийн зүрхний эмчийн зөвлөгөөний дагуу тогтмол үзлэгт хамрагдуулж биеийн ерөнхий байдлыг хянах

Г.4 Яаралтай шинж илэрвэл эмнэлэгт хандах мэдээлэл

Хөхрөлт

Татах

Амьсгал түгжих

Жингийн хоцрогдол

Ханиалгалт илэрсэн тохиолдолд яаралтай эмнэлэгт хандана.

Г.5 Үйлчлүүлэгчдэд олгох эрүүл мэндийн боловсрол, зөвлөгөө

Эцэцг, эх, асран хамгаалагч нарт зүрхний гажгийн талаар, эмнэлзүйд илрэх шинж тэмдэг, хагалгааны төлөвлөгөө, шат дарааллсан хагалгааны талаар дэлгэрэнгүй мэдээллээр хангана.

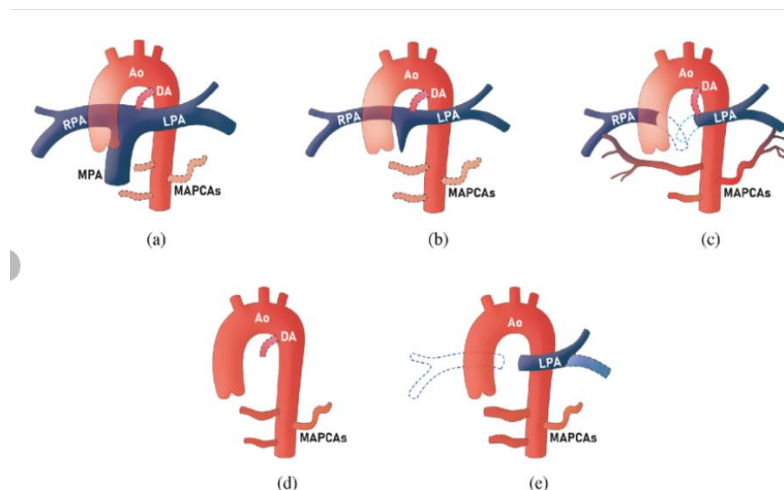
Г.6 Зүрхний дутагдал, тодоройлолт, эмчилгээг Зүүн ховдолын дутуу хөгжил гажгийн хэсгээс харна уу.

ХОЁР. УУШГИНЫ АРТЕРИЙН БИТҮҮРЛИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

А.2.1. Тодорхойлолт

Уушгины артерийн битүүрэл ба ховдлын таславчийн гажиг

Уушгины артерийн битүүрэл нь төрөх үед хөхрөлт үүсгэдэг зүрхний төрөлхийн хөх хэлбэрийн хүнд гажиг юм. Энэ гажгийн үед уушги руу цус юүлэх ёстой уушгины хавхлага хөгжөөгүй эсвэл бүрэн битүүрсэн байдаг. Үүний улмаас баруун ховдлоос уушгинд цус очдоггүй. Цус уушгинд хүрэхийн тулд аорт-системийн коллатерал замаар (MAPCAs) дамждаг. Ихэнх тохиолдолд ховдол хоорондын таславчийн цоорхойтой хавсардаг.



A.2.2. Өвчний олон улсын ангилал

Q25.5 – Уушгины артерийн битүүрэл

Q21.0 – Ховдол хоорондын таславчийн цоорхой

A.2.3. Тархвар зүй

Уушгины артерийн битүүрэл ба ховдол хоорондын таславчийн цоорхой нь төрөлхийн зүрхний гажгийн дунд нэлээд ховор тохиолддог. Энэ эмгэг нь бүх төрөлхийн зүрхний гажгуудын ойролцоогоор 1.9–4.6%-ийг эзэлдэг.

Уушгины артерийн битүүрэл болон ховдолын цоорхой нь ихэнх тохиолдолд бусад гажигуудтай хавсарсан байдлаар илэрдэг ба хамгийн нийтлэг хавсардаг эмгэг бол Дижорж хам шинж (22q11.2) юм. Уушгины артерийн битүүрэл ба ховдол хоорондын таславчийн цоорхойтой хүүхдүүдийн 30–50% нь энэ хромосомын эмгэгтэй байдаг.

Д.2.4. Шалтгаан

Генетикийн хам шинжүүд: Дижорж, Алагиле 3

Удамшил: Эцэг, эх нь зүрхний төрөлхийн эмгэгтэй бол эрсдэл нэмэгдэнэ

Эхийн хүчин зүйлс: Жирэмсэн үед тератоген эм хэрэглэсэн, тамхидалт, чихрийн шижин, хожуу жирэмслэлт байсан зэрэг нь эрсдэлийг нэмэгдүүлдэг.

Д.2.5. Эрсдэлт хүчин зүйлүүд

Эцэг, эхийн аль нэгэнд нь төрөлхийн зүрхний эмгэг байсан түүхтэй.

Жирэмслэлтийн үед эх нь тератоген нөлөөтэй эм хэрэглэсэн байх

Жирэмслэлтийн өмнө болон жирэмсэн үед тамхи татдаг байх

Чихрийн шижин хяналт муу байх

Хожуу насанд жирэмсэлсэн байх

Д.2.6. Эмнэлзүйн онцлог

Нярай болон бага насны хүүхдэд:

- Хөхрөлт: Төрөх үеэс буюу амьсгалж эхлэх үед илэрнэ. Хүчилтөрөгчийн дутагдлаас шалтгаална.

- Амьсгалын хүнд дутагдал
- Хөхөхдөө муу
- Жин нэмэхгүй байх
- Зүрх дэлсэх, хөхний доорх судасны чичирхийлэл: Зүрхний ачаалал ихэссэнээс болж илэрнэ.

Хүнд хэлбэрийн үед:

- Багтраа төст амьсгалын хүндрэлийн шинж
- Зүрхний шуугиан
- Бөмбөрийн цохиур шинж: удаан хугацааны хүчилтөрөгчийн дутагдлаас үүдэлтэй.
- Хөлрөх: ялангуяа хооллох, уйлах үед илүү гарна.

Д.2.7. Оношилгоо

Д.2.7.1. Зүрхний эхо (ЭХО, эхокардиографи):

- Гол оношлох арга
- Зүрхний бүтцийн гажгийг харуулна
- Уушгины хавхлага битүү эсэх
- Ховдол хоорондох таславчийн цоорхой
- Аорта болон уушгины судасны холболт

Д.2.7.2. Цээжний рентген зураг:

- Зүрх томорсон эсэх
- Уушгины судасны хангамж багассан эсэх

Д.2.7.3. ЭКГ (зүрхний цахилгаан бичлэг):

- Баруун ховдлын ачаалал нэмэгдсэн эсэх

Д.2.7.4. Зүрхний катетеризаци (зүрхний судсан дотуур шинжилгээ):

- Хүнд хэлбэрийн болон мэс заслын өмнөх үнэлгээнд хэрэглэнэ
- Дотор даралт, хүчилтөрөгчийн хангалтыг хэмжинэ
- Судасны холболт, байршлыг тодорхойлно.

Д.2.7.5. Генетикийн шинжилгээ (шаардлагатай тохиолдолд):

- Дижорж синдром (22q11 делеци) болон бусад хам шинжийг оношлоход ашиглана.

Д.2.8.Эмчилгээ

Үндсэн эмчилгээ нь мэс засал бөгөөд хэд хэдэн үе шаттайгаар хийгддэг.

Д.2.8.1. Эмчилгээний зорилго :

- Цусны хүчилтөрөгчийн хангамжийг хэвийн болгох
- Зүрхний бүтцийг аль болох хэвийн байдалд оруулах
- Зүрхний ачааллыг бууруулах

Д.2.8.2. Анхан шатны арга хэмжээ (төрсний дараах эмчилгээ) :

- Простагландин E1 тариа
- Уушгины цусны урсгалыг хангах зорилгоор ductus arteriosus-г нээлттэй байлгах
- Хүчилтөрөгчийн эмчилгээ
- Шингэний зохицуулалт

Д.2.8.3. Мэс заслын эмчилгээ:

Д.2.8.4. Түр зуурын холболт :

- Уушгины цусны урсгалыг сайжруулах зорилготой шунт:
- Товруу артерийг уушгины артери руу холбож, хүчилтөрөгчийн хангамжийг сайжруулдаг.

Үндсэн мэс засал:

- Ховдлын таславчийн цоорхойг нөхөх
- Уушгины хавхлагын гажгийг засах эсвэл хиймэл хавхлага суулгах
- Зүрхнээс уушги руу чиглэсэн урсгалыг тогтворжуулах.

Хүнд хэлбэрүүдийн үед:

Хэрэв уушгины артерийн бүтэц бүрэн гажигтай бол:

- Судасны холболтыг нэгтгэх мэс засал

Д.2.8.5. Дэмжих эмчилгээ:

- Зүрхний үйл ажиллагааг дэмжих эмүүд
- Цусны шингэлэх эмчилгээ

Д.2.9.Хяналт

Д.2.9.1. Хяналтын гол зорилго:

- Зүрхний үйл ажиллагааны байдлыг тогтмол үнэлэх
- Мэс заслын үр дүнг хянах, хүндрэл илрүүлэх
- Ургалт, хөгжлийг зөв чиглүүлэх
- Хожуу хүндрэлээс сэргийлэх

Д.2.9.2. Хяналтын үе шат:

Д.2.9.2.а. Мэс заслын дараах шуурхай хяналт:

- Цусны даралт, хүчилтөрөгчийн хангалт, зүрхний хэмнэл, шингэн, электролитийн тэнцвэр

Д.2.9.2.б. Гэрт гарснаас хойших хяналт:

- Эхний 6 сарын турш сар бүр үзлэг
- Цаашид 3–6 сар тутам үзлэг
- Зүрхний эхо, ЭКГ, цусны хүчилтөрөгчийн хангалтыг тогтмол шалгана

Д.2.9.3. Хожуу хяналт (насанд хүрэх хүртэл):

- Хамгийн нийтлэг хожуу хүндрэлүүд:
- Уушгины судасны нарийсалт дахих
- Зүрхний хэм алдагдал
- Хавхлагын ажиллагаа муудах
- Зүрхний дутагдал

Д.2.10. Тавилан

Эрт үед оношлогдож, тохирсон үе шаттай мэс заслыг хийлгэсэн бол → харьцангуй хэвийн амьдрах боломжтой.

Тавилан муу тохиолдол:

- Уушгины артерийн хөгжил сул, олон жижиг, нарийн МАРСА-тай
- Хүнд хэлбэрийн зүрхний бүтцийн
- Дижорж эсвэл Алагилле хам шинж хавсарсан

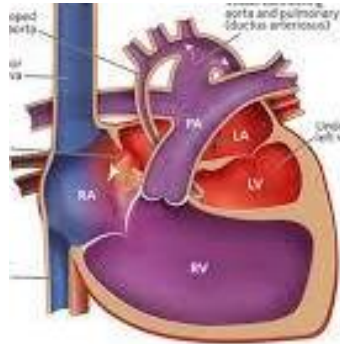
→ Эдгээр тохиолдолд амьд үлдэх магадлал бага байна

- Насанд хүрэх хүртэл амьдрах боломж: 70-80% орчим

ГУРАВ. ЗҮРХНИЙ ЗҮҮН ХЭСГИЙН ДУТУУ ХӨГЖИЛ (HLHS) ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

И.3.1. Тодорхойлолт

Зүүн талын зүрхний хөгжлийн дутмагшил гэдэг нь төрөлхийн зүрхний гаж хөгжил бөгөөд зүрхний зүүн хэсгийн бүтэц (голчлон зүүн ховдол, митрал хавхлага, аортын хавхлага, аорт судас) хангалттай хөгжөөгүй буюу маш жижигхэн, сул хөгжсөн байдаг ноцтой эмгэг юм.



Энэ өвчний онцлог:

- Зүүн ховдол маш жижигхэн буюу бүр бараг байхгүй байж болно.
- Митрал болон аортын хавхлагууд нарийссан эсвэл байхгүй байж болдог.
- Аортын судас нарийхан тул биеийн бусад хэсэгт цус шахах боломжгүй болдог.
- Эдгээрийн улмаас зүрхний баруун хэсэг бүх ачааллыг үүрч, уушгинд болон биеийн бусад эрхтэнд цус шахах шаардлагатай болдог.

И.3.2. Өвчний олон улсын ангилал

Q23.4 — Зүрхний зүүн хэсгийн дутуу хөгжил

Энэ нь ICD-10 ангиллын **Q** бүлэг – Төрөлхийн гаж хөгжил, деформаци, хромосомын эмгэгүүд дотор багтдаг.

ICD-11 ангилал:

LA8D.2 — Зүрхний зүүн хэсгийн дутуу хөгжил

Зүрхний зүүн хэсгийн дутуу хөгжил нь **LA8D – Зүрхний төрөлхийн гажиг** бүлгийн нэг хэсэг юм.

И.3.3.Тархвар зүй

Зүрхний зүүн хэсгийн дутуу хөгжил нь 4,000–т 1 орчим төрөлтөнд тохиолддог бөгөөд эрэгтэй хүүхдэд арай илүү тохиолдох хандлагатай байдаг .Хүүхдийн зүрхний гаж хөгжил дундаа хамгийн хүнд хэлбэрт тооцогддог.

И.3.4. Эмнэлзүйн онцлог

И.3.4.1. Хөхрөлт : Цусанд хүчилтөрөгчийн агууламж багассантай холбоотой

Арьс, уруул, хэл, хурууны үзүүр \захын хөхрөлт \

И.3.4.2. Амьсгалын дутагдал : Уушгинд хэт их цус очиж, шингэн хуралдах

Амьсгал түргэсэх, гүнзгий амьсгалах, амьсгал давчдах шинжүүд илэрнэ

И.3.4.3. Хооллолтын бэрхшээл , сульдах

Хөхөхгүй болох, хөхөх үед амьсгаадах, ядарч сульдах.

Биеийн хүч шаардах үйлдэл хийхэд зүрхний дутагдал дорддог.

И.3.4.4. Артерийн даралт буурах

Даралт багассанаар арьс хүйтэн, хөлрөх
Шоконд орох эрсдэлтэй.

И.3.4.5. Цусны эргэлтийн дутагдал

Гар, хөл хүйтэн, бөөр шээс ялгаруулахгүй болох (олигурия), шээс багасах.
Эрч хүчгүй, нойрмог байдалтай болно.

И.3.4.6. Зүрхний хэм алдагдал

Зүрхний цохилт хурдсах, хэм жигд бус болох.

3.5. Оношлогоо

3.5.1. Ургийн үеийн оношлогоо (пренаталь оношлогоо)

Ургийн зүрхний хэт авиан шинжилгээ : **Жирэмсний 18–24 долоо хоногт** хийдэг.

Ургийн зүрхний зүүн тал (зүүн ховдол, митрал хавхлага, аортын хавхлага, аорт) хөгжөөгүй буюу жижигхэн байгааг харуулдаг.

3.5.2. Төрсний дараах оношлогоо

Анамнез, биеийн ерөнхий үзлэг:

Хөхрөлт (цианоз), амьсгалын хүндрэл, даралт уналт, сулбайх зэрэг эмнэлзүйн шинж илэрдэг.

Зүрхний шуугиан сонсогдож болно (зарим үед сул буюу сонсогдохгүй байх нь ч бий).

Зүрхний хэт авиан (эхокардиографи): Зүрхний бүтцийг бодитоор дүрсэлж, зүүн ховдол, митрал ба аортын хавхлагууд, аортын хэмжээ зэргийг үнэлнэ.

Энэ бол зүрхний зүүн хэсгийн дутуу хөгжил оношлох **хамгийн чухал** дүрс оношлогооны арга юм.

Хүчилтөрөгчийн хангалт:

Хүчилтөрөгчийн хэмжээ буурсан (сатураци бага) байвал цианотик гажгийн сэжиг төрүүлнэ.

Цусны хийн шинжилгээ :

Хүчилтөрөгч багатай, хүчилтөрөгчийн парьцал даралт (PaO_2) буурсан байдаг.

Цусны шинжилгээ, генетикийн үзлэг (шаардлагатай тохиолдолд):

Зарим зүрхний зүүн хэсгийн дутуу хөгжил тохиолдолд **хромосомын эмгэгүүдтэй (жишээ нь Тёрнерын хам шинж)** хавсарсан байдаг тул генетикийн оношилгоо хийж болно.

3.6. Нэмэлт оношлогоо

Цээжний рентген: зүрхний хэмжээ том, уушгинд шингэн хуралдах шинж гарч болно.

3.7 Зүүн тосгуурын томролын шинж

QRS – бүрдлийн цахилгаан тэнхлэг зүүн хазайх (альфа өнцөг сөрөг болох)

I холболтонд qR эсвэл qRs байх

I холболтонд R өндөрсөх

P шүд насны хэвийн хэмжээнээс өргөснө

Стандарт II холболтын P-шүд өргөн, хоёр бөхтэй байна.(P-mitrale)

Стандарт III, V₁, V₂-т P-шүд эерэг, сөрөг байна.

Зүрхний катетер : судасны даралтын ялгаа, цусны урсгалыг хэмжихэд хэрэглэнэ (ихэвчлэн мэс заслаас өмнө).

3.7. Анхны (яаралтай) эмчилгээ – төрсний дараа

3.7.1 Простагландин E1 (PGE1) тариа:

Уушгины артерийг аорттой холбодог түр зуурын судсыг нээлттэй байлгах.

Энэ нь биеийн цусны эргэлтийг түр зуур дэмждэг.

Амьсгалын болон эрчимт эмчилгээ:

Амьсгал дэмжих аппарат, хүчилтөрөгч өгөх.

Цусны даралт, хүчилтөрөгчийн хангалтыг хянах.

3.7.2. Зүрхний мэс засал (3 шаттай мэс засал)

Зүрхний зүүн хэсгийн дутуу хөгжлийн эмчилгээний үндсэн арга нь **"3 шаттай мэс заслын цуврал"** бөгөөд эдгээрийг тодорхой насанд дарааллаар хийдэг:

1-р шат: Norwood procedure (нярай үед, 1–2 долоо хоногтойд)

Зүрхний баруун ховдлыг гол аорттой холбож, бие рүү цус шахах боломжийг бүрдүүлнэ. Дотор нь шунт байрлуулж, уушгинд цус очих зам гаргана.

2-р шат: Glenn procedure (4–6 сартай)

Дээд хөндий венийг шууд уушгины артеритай холбож, уушгинд венийн цус урсдаг болгоно. Энэ шатны дараа баруун ховдол зөвхөн бие рүү цус шахдаг болно.

3-р шат: Fontan procedure (2–4 настайд)

Доод хөндий вен (IVC)-ийг мөн уушгины артертай холбож, бүх венийн цусыг зүрхээр дамжуулахгүйгээр уушгинд хүргэдэг болгоно. Үр дүнд нь баруун ховдол зөвхөн хүчилтөрөгчтэй цусыг бие рүү шахах ачааллыг үүрнэ.

3.7.3. Зүрх шилжүүлэн суулгах (Heart transplant)

Хэрэв мэс засал хийх боломжгүй, эсвэл зүрхний баруун тал нь ачааллыг даахгүй бол **цорын ганц шийдэл** болдог. Гэхдээ эрхтэн олдохгүй байх, дархлааны хавсрал эрсдэлтэй байдаг.

Туслах болон урт хугацааны эмчилгээ:

Эмийн эмчилгээ (жишээ нь, диуретик, ACE хоригч, бета-блокатор).

Хооллолт дэмжих (соруулах хоол, тэжээл).

Байнгын хяналт, зүрхний хэт авиан, цусны даралт, хүчилтөрөгчийн түвшин хянах.

Хожуу үед: **ритм хянах эмчилгээ, бие бялдарын дасгал хязгаарлах** шаардлагатай.

3.8. Тавилан

3 шаттай мэс засал амжилттай хийгдсэн тохиолдолд хүүхдүүд өсөж томорч, сургуульд явах боломжтой. Гэхдээ тэд **нэг ховдолтой зүрхтэй** тул насан туршийн хяналт шаарддаг. Зарим нь залуу насандаа хоёрдахь мэс засал эсвэл **зүрх шилжүүлэн суулгах** шаардлагатай болдог.

3.9. Хяналт

Хяналтын үе шат (нас, мэс заслаас хамаарна):

3.9.1. Нярай үе (Norwood хойно, 0–6 сар)

7 хоног бүр / сар бүр үзлэг

Зүрхний хэт авиан, хүчилтөрөгчийн ханалт, өсөлт хөгжлийн үзүүлэлтүүд

Хооллолт, жин нэмэлтийн хяналт

Хамгийн эмзэг үе – нас баралт өндөр тул анхааралтай хянах

3.9.2. Хүүхэд нас (Glenn, Fontan хойно, 1–5 нас)

3–6 сар тутамд зүрхний эмчийн үзлэг

Зүрхний хэт авиан, цахилгаан бичлэг (ECG)

Уушгины даралт, хүчилтөрөгчийн ханалтыг хянах

Цусны шинжилгээ: элэг, бөөрний үйл ажиллагаа, уургийн түвшин гэх мэт

Хөдөлгөөн, дасгал хийх ачаалал тогтоох

3.9.3. Сургуулийн наснаас хойш (5+ нас)

Жил бүр үзлэг (шаардлагатай бол ойр ойрхон)

Зүрхний MRI, зүрхний катетер хийж үнэлэх

Амьсгал, дасгалын чадавхи, ачаалал даах чадварын үнэлгээ

Сэтгэл зүйн болон боловсролын дэмжлэг

3.9.4. Насанд хүрэгчид (Fontan дараах синдромтой хүмүүс)

Насанд хүрэгчдийн **нэг ховдолтой зүрхний хяналт** (ACHD center)

Хожуу хүндрэлүүд: зүрхний дутагдал, элэгний эмгэг (Fontan-associated liver disease), тромбозын эрсдэл, ритмийн алдагдал

Эмийн эмчилгээ, магадгүй **зүрх шилжүүлэн суулгах** заалт гарч болно

4. Зүрхний дутагдал

Зүрхний төрөлхийн гажигтай нярай зүрхний дутагдал үүсэх нь олонтаа тохиолддог бөгөөд түүний хяналт, оношилгоо, эмчилгээ нь цаашдын тавиланд чухал үүрэг гүйцэтгэнэ.

4.1 Тодорхойлолт: 1950-иад оны үед зүрхний дутагдлыг зүрхний хаялт буурсанаас үүдсэн эмнэлзүйн хамшинж гэж тодорхойлдог байсан. Харин сүүлийн жилүүдэд эмгэг физиологийн судалгаа илүү нарийсч зүрхний дутагдлыг мэдрэл-шүүрэл, молекулын түвшинд тайлбарлах болсон. Цаашлаад зүрхний дутагдлыг цусны эргэлт, мэдрэл-шүүрэл, молекулын эмгэг процесстой холбоотой үүсэх эмнэлзүйн хамшинж хэмээн тодорхойлж байна.

4.2 Хүүхдийн зүрхний дутагдлын эмгэг жам

Зүрхний дутагдал зүрхний хаялт буурснаар эхлэх ба энэ үед хоёр том компенсацийн механизм идэххиждэг. Эхнийх нь симпатик мэдрэлийн тогтолцоо ба норэпинефрины ялгарал нэмэгдэж, шимэгдэлт буурсанаар захын судсыг агшааж, эдийн перфузийг нэмэгдүүлдэг. Гэсэн ч цусанд кетахоламины түвшин ихсэх нь эргээд кардиомоцит эсийг гэмтээж, эс доторх дохио дамжуулалт алдагдаж, эсийг үхэхэд хүргэдэг. Хоёр дахь чухал компенсацийн механизм бол ренин ангиотензин II. Альдестерон ихэснэ. Ангиотензин II амин чухал эрхтнүүдэд эдийн перфузийг хадгалахад чухал нөлөө үзүүлдэг судас агшаагч идэвхит бодис. Альдестерон биед

давс, усыг барьж Франк-старлингийн механизмаар зүрхний хаялтыг ихэсгэдэг. Эдгээр хоёр механизм эхэн үедээ цусны эргэлтийг түр зуур дэмжих боловч цаашид даамжирч үйл ажиллагаа нь алдагдаад ирэхээр зүрхний дутагдлыг гүнзгийрүүлдэг.

4.3 Эмнэлзүйн илрэл: Хүүхдийн зүрхний дутагдлын эмнэлзүйн илрэл хүүхдийн настай шууд холбоотой.

Нялх бага насны хүүхдэд: Хооллолтын бэрхшээл хамгийн түгээмэл илэрдэг. Түүнчлэн хөхрөх, амьсгалын тоо олшрох, синусын хэм түргэсэл, хөлрөх зэрэг шинжүүд илэрнэ.

Ахлах насны хүүхдэд : Ядарч сульдах, амьсгаадах, амьсгалын тоо олшрох ачаалалд тэсвэр муу байх зэрэг нь гол шинжүүд болдог.Хэвлийн өвдөлт, олигури, хөлний хаван мөн илэрч болно. Хүүхдэд зүрхний дутагдлын хүндийн зэргийг Россын ангиалалаар 4 зэргээр тодорхойлдог.

Хүснэгт. Хүүхдийн зүрхний дутагдлын Россын ангилал

I зэрэг	Шинж тэмдэггүй
II зэрэг	Амьсгалын тоо бага зэрэг олшрох, бага насны хүүхдэд хооллолтын бэрхшээл,ахлах насны хүүхдэд ачаалалд тэсвэр муу байх.
III зэрэг	Амьсгалын тоо нилээд олшрох, бага насны хүүхдэд хооллолтын бэрхшээл, хооллолтын хугацаа урт байх,өсөлт хоцрогдох
IV зэрэг	Тайван үед амьсгалын тоо олшрох, цээж хонхолзох, хамар сарталзах, хөлрөх.

4.4 Оношилгоо:

1.Зүрхний бичлэг: Зүрхний цочмог дутагдлын үед синусын тахикарди илэрдэг бол архаг дутагдлын үед бусад эмгэг шүднүүд илэрнэ.

2.Цээжний рентген зураг: Зүрхний дутагдал сэжиглэсэн бүх хүүхдэд цээжний рентген зураг авч зүрхний хэмжээ, уушгины хаван,плеврит, таславчийн шугам (Керли В шугам) зэргийг шалгах шаардлагатай.

3.Зүрхний хэт авиан шинжилгээ: ЗХАШ нь зүрхний бүтэц, ховдлуудын хэмжээ, ханын зузаан, ховдлуудын агшилт, сулралын үйл ажиллагаа, уушгины артерын даралт зэргийн талаар нарийн мэдээл өгнө. Эдгээр мэдээлэл нь зүрхний дутагдлыг зөв оношлох, эмчлэхэд хамгийн чухал мэдээлэл болдог.

4.Лабораторийн шинжилгээ: Цусны дэлгэрэнгүй дэлгэрэнгүй шинжилгээ-цус багадалт, лейкоцитоз байгаа эсэхийг шалгана.

Электролит: Гипонатрием илрэх нь эс завсрын шингэн ихэссэнийг заана. Урт хугацаанд диуретик хэрэглэж байгаа үед гипокалиеми, гипохлореми илэрч болно.

Гиперкалиеми нь бөөрний эдийн перфук алдагдаж, түүдгэнцэрийн шүүлтийн хурд буурсныг илтгэнэ.

Бөөрний үйл ажиллагааны шинжилгээ: мочевин болон мочевин/креатинины харьцаа ихсэх нь зүрхний дутагдал ээнэгшлээ алдсаныг заана.

Элэгний үйл ажиллагааны шинжилгээ: Зогсонгишлын элэгний томролын үед АЛАТ, АСАТ, ЛДГ ихэсч болно. Зүрхний баруун талын хүнд зэргийн дутагдлын үед үүдэн венийн зогсонгишлоос үүдэн гипербилирубинеми илэрч болно.

Натриуретик пептидүүд: Натриуретик пептидүүдийн түвшин зүрхний дутагдлын үед ихэсдэг.

4.5. Зүрхний соронзон резонанст томографи: Зүрхний соронзон резонанст томографиг ихэвчлэн кардиомиопатийн үеийн оношилгоо, эмчилгээний зорилгоор хэрэглэдэг.

4.6. Зүрхний катетр: Зүрхний катетр ангиогарцийн оношилгоо хийх заалт:

-Олон хавхлагын гажигтай өвчтөнүүдэд даралтын зөрүүг нарийн зөв үнэлэх шаардлага гарсан үед

-Фонтаны үед эсвэл зүрх шилжүүлэн суулгахын өмнө гемодинамикийн үзүүлэлтүүдийг (бага болон их эргэлтийн судасны эсэргүүцэх чадвар, зүрхний цацалт, зүрхний индекс) нарийн үнэлэх шаардлагатай үед.

4.7. Эндомиокардийн биопси: Зөвхөн миокардитийн үед онош батлах журмаар биопси хийж болох ч эрсдэл өндөртэй оношилгооны аргад тооцогддог.

4.8 ЭМЧИЛГЭЭ:

Хүүхдийн зүрхний дутагдлын эмчилгээний чиглэл:

-Зүрхний дутагдалд хүргэж буй шалтгааныг арилгах,

Өвчний даамжрал, шинж тэмдэгийг хянах буюу бууруулах.

Ерөнхий эмчилгээ: Хоололтын хувьд бага насны хүүхдэд хоол хүнснээс авах илчлэгийн хэмжээ 150 ккал / кг / хоног байна. Нүүрс усны хэрэглээ хоногт 6 г/кг-с бага байх ба липидийн хоногийн хэрэглээ 2.5 г /кг байвал зохистой.

Уургийн хувьд хоногийн хэрэглээ 1.2-1.5 г/кг байвал хамгийн тохиромжтой.

Зүрхний төрөлхийн цагаан гажигтай хүүхдүүдийн хувьд SpO₂ <90 % үед хүчилтөрөгч эмчилгээ заавал хийгдэнэ. Харин хөх гажгийн үед хүчилтөрөгч эмчилгээ ихэнхдээ шаардлагагүй. Хаван ихтэй өвчтөнүүдэд давсны хэрэглээг хязгаарлана, диуретик эмчилгээнд үр дүнгүй, хавантай өвчтөнүүдэд усны хэрэглээг хязгаарлана.

4.9 Эмийн эмчилгээ:

Зүрхний дутагдлын эмийн эмчилгээ нь дараах гурван зорилготой:

-Уушгины артерийн даралтыг бууруулах,

-Зүрхний хаялтыг нэмэгдүүлж, амин чухал эрхтнүүдэд эдийн перфузийг нэмэгдүүлэх,

-Өвчний тавиланг удаашруулах.

Шээс хөөх эм: ЗД эмчилгээнд диуритек-шээс хөөх эм чухал байр суурь эзэлдэг. Шээс хөөх эмчилгээг хийснээр их,бага эргэлтийн болон венийн зогсонгишил буурдаг. Шээс хөөх эмчилгээг удаан хэрэглэх үед электролитын баланс алдагдах, бодисын солилцооны шүлтшилуусэх эрсдэлтэй тул цусандахь электролитийн хэмжээг хянаж байх нь чухал.

АХФ саатуулагч эм: ЗД болон Зүүн ховдлын агшилтын дутагдалтай бүх өвчтөнүүдэд АХФ саатуулагч эм хэрэглэх нь зүйтэй. АХФ саатуулагч эмийг бага тунгаар эхэлж, эмчилгээний тун хүртэл бага багаар нэмэгдүүлнэ. Эмчилгээний үед өвчтөний цусны даралт, бөөрний үйл ажиллагаа, ийлдсийн калийн хэмжээг тогтмол хянана.

Бета – блокер эм : Сүүлийн үед бета хориглогчийг хүүхдийн практикт өргөн ашиглаж байна. Бета хориглогч нь зүрхний булчингийн эсийн симпатик идэвхийг багасгаж, зүүн ховдлын ажиллагааг эргэн сайжруулах, агшилтын үйл ажиллагааг сайжруулах үйлдэлд үзүүлдэг. Саяхан хийгдсэн нэгэн судалгаагаар зүрхний дутагдалтай хүүхдэд бета-хориглогч хэрэглэх нь эерэг үр нөлөөтэй байсан байна.

Эмийг бага тунгаас эхэлж, эмчилгээний тун хүртэл бага багаар нэмэгдүүлж хэрэглэнэ.

Инотроп эм : Хүүхдийн зүрхний дутагдлын эмийн эмчилгээнд уухаар өргөн хэрэглэдэг инотроп эм нь дигоксин юм. Догоксиныг зүүн ба баруун ховдлын агшилтын үйл ажиллагаа алдагдсан өвчтөнүүдэд хэрэглэнэ. Зөвхөн зүрхний хаялт хүнд зэргээр буурсан, амин чухал эрхтний эдийн перфузи алдагдсан үед инотроп эмийг судсаар хэрэглэж болно.

Симпатомиметик аминууд : Зүрхний дутагдлын үед хүүхдийн практикт допамин, добутамыныг хэрэглэх нь үр дүнтэй нь батлагдаад буй. Эдгээр эм нь зүрхний хаялтыг нэмэгдүүлж, их бага эргэлтийн судасны эсэргүүцэх чадварыг багасгадаг. Гэвч хэм түргэсэл, хэм алдагдал өгөх эрсдэлтэй тул зөвхөн зүрхний хаялт буурсан өвчтнүүдэд хэрэглэх нь зүйтэй.

Фосфодиэстераз III саатуулагч эм : Энэ бүлэгт амринон, эноксимон, милринон, олпринон зэрэг эмүүд багтдаг. Эдгээрээс хүүхдийн эрчимт эмчилгээний практикт түгээмэл хэрэглэгддэг, хамгийн үр дүн сайнаа нь милринон. Энэ бүлгийн эмнүүд судас өргөсгөх, үйлдэлтэй добутаминаас хүчтэй үйлдэлтэй ч миокардийн ишеми үүсгэх

эрсдэл бага. Уг эмийг ялангуяа хагалгааны дараа зүрхний хаялт буурсан үед хэрэглэхэд тохиромжтой байдаг.

Судас өргөсгөгч эм : Судас өргөсгөгч эмийг уухаар (гидралазин нифедипин) болон судсаар (нитроглицерин, нитропруссид) зөвхөн дараах тохиолдолд хэрэглэнэ :

- Бусад эмчилгээнд (бета блокер, АХФ ингибатор) үр дүнгүй даралт ихсэлттэй, зүрхний цочмог дутагдлын үед,
- АХФ саатуулагчид үр дүнгүй хавхлагын хүнд зэргийн дутагдлын үед.

Эмийн нэр	Хэрэглэх зам	Тун
Фуросемид	Уухаар	1-2мг/кг/ 12ц
Фуросемид	Судсаар	0.5-2мг/кг/ 12ц
Фуросемид	Пампаар	0.1-0.4мг/кг/ц
Каптоприл	Уухаар	0.3-2мг/кг 8ц
Эналаприл	Уухаар	0.05-0.25мг/кг/ 12ц
Лозартан	Уухаар	0.5-1.5 мг/кг/х
Карведилол	Уухаар	0.05мг/кг/х 12ц
Метопролол	Уухаар	0.25мг/кг/х 12ц
Спиринолактон	Уухаар	0.5-1.5мг/кг 12ц
Нитроглицерин	Пампаар	0.5-10мкг/кг/мин
Нитропруссид	Пампаар	0.5-4мкг/кг/мин
Гидралазин	Судсаар	0.1-0.2мг/кг 4-6ц
Гидралазин	Уухаар	0.3-1мг/кг/х 8-12ц
Дигоксин	Уухаар	5-10мкг/кг/х
Добутамин	Пампаар	2.5-10 мкг/кг/х
Эпинефрин	Пампаар	0.01-0.1мкг/кг/мин
Эпинефрин	Судсаар	0.01мкг/кг
Милринон	Пампаар	0.5-1мкг/кг/мин
Левосимендан	Пампаар	0.05-0.2 мкг/кг/мин

ДӨРӨВ. ГОЛ СУДАСНЫ СОЛБИО БАЙРЛАЛ ГАЖИГ (TGA)-ИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

4.1. Тодорхойлолт

Гол судасны солбио байрлал гажиг гэдэг \хөх гажиг \ нь төрөлхийн зүрхний гаж хөгжил бөгөөд зүрхнээс гардаг хоёр том судас — уушгины артер болон аорт — эсрэг байрлалтай солигдсон байдаг хүнд эмгэг юм.

Эрүүл зүрхэнд:

- Зүүн ховдол → Аорт → Бие
- Баруун ховдол → Уушгины артер → Уушгины систем

Зүрхний төрөлхийн том судаснуудын байршил солигдох гажгийн үед:

- Баруун ховдол → Аорт → Бие (хүчилтөрөгч багатай цус)

- Зүүн ховдол → Уушгины артер → Уушги (хүчилтөрөгчтэй цус буцаад уушгинд очно)

Зүрхний төрөлхийн том судаснуудын байршил солигдох гажгийн хэлбэрүүд:

Зүрхний баруун талын том судаснуудын байршил солигдох гажиг – хамгийн нийтлэг, том артерийн байрлал энгийн мэт боловч ачаалал эсрэг чиглэлтэй байх.

Зүрхний зүүн талын том судаснуудын байршил солигдох гажиг – "corrected TGA" гэж нэрлэгдэх ба анатомийн хувьд гажигтай ч физиологийн хувьд харьцангуй тэнцвэртэй.

4.2. Өвчний олон улсын ангилал

Q20.3 – Гол судасны бүрэн солбио байрлал

Энэ код нь зүрхнээс гарах хоёр том судас — **аорт ба уушгины артер** — байрлал солигдсон байдал буюу **төгс (complete) TGA**-г илэрхийлдэг.

Бусад ICD-10 ангиалал:

Q20.5 – Баруун ховдолоос хоёр том судас гарах (DORV)

→ Баруун ховдлоос аорт ба уушгины артер хоёул гарах, TGA-тэй төстэй байж болно

Q21.0 – Ховдол хоорондын таславчийн цоорхой (VSD)

→ Зүрхний төрөлхийн том судаснуудын байршил солигдох гажигтай хамт тохиолдох нийтлэг гажиг

4.3. Шалтгаан

Ихэнх тохиолдолд шалтгаан тодорхойгүй

Зарим тохиолдолд диабеттэй эх, витамины дутагдал, эмийн гаж нөлөө зэрэгтэй хамааралтай байж болно

4.4. Эмнэлзүйн онцлог

4.4.1. Хөхрөлт — хамгийн гол шинж

Арьс, уруул, хэл, хурууны үзүүр, төрмөгц эсвэл 1–2 цагийн дотор илэрнэ. Хүчилтөрөгч багатай цус биеэр тархаж байгаатай холбоотой

4.4.2. Амьсгалын дутагдал

Амьсгаадах

Шингэн хуримтлагдаж, уушги хавагнаж болно (ялангуяа VSD/PDA хавсарсан үед)

4.4.3. Хооллолтын бэрхшээл

Хөхөх үед амьсгаадах, ядрах

Жин нэмэхгүй байх, сульдах

4.4.4. Зүрхний дутагдлын шинжүүд (хожуу үед)

Гар, хөл хүйтэн, хөлрөх

Өсөлт удаашрах, сулбагар болох

4.4.5. Артерийн даралт багасах (гипотензи)

Ялангуяа Ductus arteriosus хаагдсаны дараа зүрхний цусны урсгал удааширна.

4.4.6. Хүчилтөрөгчийн дутагдлаас үүдэлтэй мэдрэлийн шинжүүд

Унтамхай, хариу үйлдэл сул, таталт илэрч болно

TGA-ийн үед эмгэгийг сэжиглэх эмнэлзүйн шинж тэмдэг :

- Хүчилтөрөгч өгөөд ч **арьсны өнгө хөх (цианоз)** арилахгүй
- Зүрхний шуугиан **байхгүй** эсвэл маш сул
- Pulse oximeter-ээр үзэхэд: **сатураци < 75–85%**

4.5. Оношлогоо

Зүрхний хэт авиан шинжилгээ – Гол оношлогооны арга

- **Аорт ба уушгины артер** буруу байрласан байгааг **шууд харуулна**.
- Зүрхний бусад гажгууд (VSD, ASD, PDA) илэрч болно.
- Зүрхний хөндийн том, жижиг, хана, хавхлагуудын байршил, үйл ажиллагааг үнэлнэ.

Зүрхний цахилгаан бичлэг (ЭКГ): Онцгой өөрчлөлт байхгүй байж болно. Нярайд хэвийн бус QRS тэнхлэг, баруун ховдлын ачааллын шинж илэрч болно.

Цээжний рентген:

- Зүрх томорсон харагдана.
- Заримдаа “egg on a string” (өндөг мэт зүрх, нарийн гол судас) дүрс харагддаг.
- Уушгинд цусны эргэлт ихэссэн байж болно (ялангуяа ХХТЦ/АБЦ хавсарсан үед).



Цусны хий, хүчилтөрөгчийн шинжилгээ:

- **Гипоксеми** – артерийн цусанд хүчилтөрөгчийн даралт (PaO_2) буурсан.
- Метаболик ацидоз байж болно (хүнд цианозтой үед).

Ургийн зүрхний хэт авиан шинжилгээ – урьдчилан оношлох боломж

- Жирэмсний 18–22 долоо хоногт хийж болно.
- Их судасны байршлыг урьдчилан илрүүлж, төрөлтийн дараах тусламжийг төлөвлөх боломжтой.

4.6. Яаралтай тусламж (төрсний дараа шууд)

4.6.1 Простагландин E1 тариа:

- **Ductus arteriosus**-ийг нээлттэй байлгах замаар уушги, биеийн хоёр эргэлтийн хооронд **түр зуур холболт үүсгэнэ**. Энэ нь хүчилтөрөгч багатай цусыг бага ч гэсэн хүчилтөрөгчтэй болгоход тусалдаг.

Амьсгалын дэмжлэг: Хүчилтөрөгч, амьсгалын аппарат шаардлагатай байж болно.

Balloon Atrial Septostomy (Rashkind procedure): Тосгуурын хооронд (ASD) холбоо гаргаж, хүчилтөрөгчтэй цусыг баруун талаас зүүн рүү дамжуулах. Ихэвчлэн эхо хяналттай катетерийн аргаар хийдэг.

4.6.2 Үндсэн эмчилгээ – Зүрхний мэс засал

Arterial Switch Operation— Стандарт, урт хугацааны шийдэл

- Ихэнхдээ төрсний дараах 1–2 долоо хоногт хийнэ.
- Аорт болон уушгины артерийг зөв байрлалд шилжүүлнэ. Үүнтэй хамт коронар артерийг ч бас шилжүүлдэг, маш нарийн мэс засал.

Бусад мэс заслын хувилбарууд (одоо ховор хэрэглэгддэг):

- **Atrial switch (Senning or Mustard procedure)** – урьд нь хэрэглэгддэг байсан, зүрхний дотор цусны урсгалыг зөв чиглүүлэх
- **2 шаттай мэс засал** – зүрхний бусад гажигтай хавсарсан хүнд хэлбэрт

4.6.3 Зүрх шилжүүлэн суулгах (Heart Transplantation): Ховор тохиолдолд хэрэглэгддэг. Артери шилжүүлэлтийн мэс засал хийх боломжгүй, эсвэл зүрхний бүтцийн хэт гажилтай тохиолдолд

Мэс заслын дараах болон урт хугацааны эмчилгээ:

Зүрхний үйл ажиллагааг дэмжих эмчилгээ: ACE хоригч, диуретик, антикоагулянт

- **Ритмийн хяналт:** Зүрхний хэм алдагдал ховор ч тохиолдож болно
- **Сэтгэлзүйн болон хөдөлгөөний дэмжлэг:** Сургуулийн наснаас эхлэн шаардлагатай
- **Насан туршийн зүрхний эмчийн хяналт** – зүрхний мэс засал хийлгэсэн хүмүүс байнгын хяналтад байх

4.7. Тавилан

- **ASO мэс засал амжилттай хийгдсэн тохиолдолд** TGA-тай хүүхдийн амьдралын чанар маш сайн байна.
- Орчин үеийн эмчилгээний үр дүнд амьд үлдэх түвшин **> 90%** хүрчээ.
- Урт хугацааны хяналттай бол тэд **хэвийн сургуульд явах, хөдөлгөөн хийх боломжтой.**

4.8. Хяналт

Хяналтын үе шат:

Нярай ба бага нас (0–2 нас):

- **Сар бүр / 2 сар тутам** эхэн үед хянаана.
- Зүрхний хэт авиан (ЭХО), ЭКГ, хүчилтөрөгчийн хяналт, жин, өсөлт хөгжлийг хянах.
- Хэрэв ASD/VSD/PDA зэрэг хавсарсан гажгуудыг засах мэс засал хийсэн бол нэмэлт хяналт шаардлагатай.

Сургуулийн өмнөх нас (2–5 нас):

- **3–6 сар тутам** үзлэг.
- Мэдрэл, хэл яриа, хөдөлгөөний хөгжлийг үнэлнэ.
- Сэтгэл зүйн хөгжлийн оношлогоо хийнэ.

Сургуулийн нас ба өсвөр үе (6–18 нас):

- **Жил бүр хяналт.**
- Зүрхний ЭХО, ECG, зүрхний ачааллын сорил (exercise test).
- Сургуулийн дасан зохицол, суралцах чадамж, сэтгэлзүйн байдалд дэмжлэг үзүүлнэ.

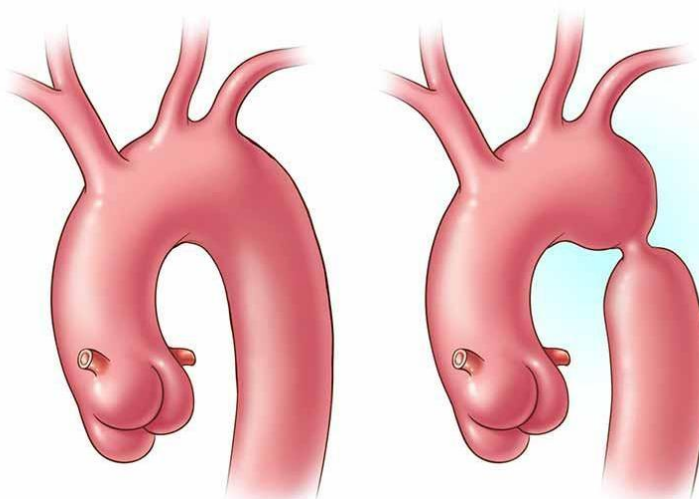
Насанд хүрсэн үе:

- **Насан туршийн хяналт** шаардагдана.

ТАВ. ГОЛ СУДАСНЫ КОАРКТАЦИ (СОА)-ИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

5.1. Тодорхойлолт

Гол судасны коарктаци нь гол судасны тодорхой хэсэг нарийсдаг төрөлхийн төрөлхийн гажиг юм. Энэхүү нарийсал нь гол судасны аль ч хэсэгт үүсч болох ч ихэнх тохиолдолд (98%) зүүн эгэм доорх артерийн нум хэсэгт артерийн цоргын түвшинд байдаг.



5.2. Өвчний онцлог

Зүрхний төрөлхийн гажигийн 4-6 хувийг эзэлдэг бөгөөд 10000 амьд төрөлтөд 4 тохиолддог. Эрэгтэй хүүхдүүдэд илүү түгээмэл тохиолддог (59% vs 41%). Ихэвчлэн эрт нярай үед үүсэх ба 48 цагтай нярайд цорго хаагдахад илэрдэг. Ахлах насны хүүхдэд бөглөрөлттэй ойролцоох цусны судасны даралт ихэсч, нэмэлт судасжилт их хэмжээгээр үүссэн байдаг. Тернерийн хам шинжийн үед элбэг тохиолддог. Охидод хоёр хавтаст хавхлагын эмгэг ажиглагдахгүй

5.3. Өвчний олон улсын ангилал

ICD-10 ангилал

Q25.1 — Coarctation of the Aorta (CoA)

Энэ нь Олон Улсын ICD-10 ангиллын **Q** бүлэг – Төрөлхийн гаж хөгжил, деформаци, хромосомын эмгэгүүд дотор багтдаг.

ICD-11 ангилал:

LA8B.21 — Coarctation of the Aorta (CoA)

CoA нь **LA8B.21 – Congenital cardiovascular malformations** бүлгийн нэг хэсэг юм.

5.4. Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

5.4.1 Нярай үед:

Артерийн цорго хаагдах үед нярайд хүнд зэргийн зүрхний дутагдал, шок үүсгэдэг. Ихэвчлэн элэгний томрол илэрдэг. Хөхрөлт нь (захын хүчилтөрөгчийн ханамж баруун

гарт зүүн хөлнөөс илүү өндөр хэмжигддэг) гол судасны цээжний хэсгийн уруудах хэсэг рүү артерийн цоргоор баруунаас зүүн рүү шунт үүссэнээс онцлог шинжтэй байдаг.

Хэрвээ артерийн цорго нээлттэй, гол судасны стриктур нь хөнгөн зэрэг байвал шинж тэмдэггүй байж болдог. Судасны лугшилт дүүрэлт хангалтгүй, гуяны судасны лугшилт сул эсвэл байхгүй байна.

5.4.2 Бага болон өсвөр насны хүүхдэд:

Эмнэлзүйд шинж тэмдэггүй байдаг учир ихэвчлэн хожуу үед оношлогддог. Цээж өвдөх, гар, хөл хүйтэн байх, дасгал хийсний дараа хөл өвдөх зэрэг зовиурууд илэрч болох ч гол судасны коарктаци гэсэн онош тавигдсаны дараа эдгээр зовиурууд илэрдэг. Доод мөчдийн артерийн даралт дээд мөчдийнхтэй харьцуулахад бага байдаг ба гуяны судасны лугшилт нь бугалга болон бугуйн судасны лугшилтаас хоцорч тэмтрэгддэг. Мөн бага насны хүүхдүүд коллатерал судасжилт болон бусад зүрхний гажиг хавсарсан тохиолдолд зүрхний эмгэг шуугиан сонсогдож болно. Нярайн үеэс бусад тохиолдолд зүрхний дутагдал ховор тохиолддог.

5.4.3 Насанд хүрэгчид: Ихэвчлэн шинж тэмдэггүй байдаг ч артерийн гипертензээр илэрдэг.

5.5. Оношлогоо

5.5.1 Ургийн үеийн оношлогоо (пренаталь оношлогоо):

Жирэмсэн үеийн хэт авиан шинжилгээгээр энэхүү эмгэгийг илрүүлэх нь хэцүү. Учир нь ургийн зүрхний нийт цусны урсгалын зөвхөн 10 хувь нь коарктацийн хэсгээр дамждаг. Хэрвээ онош тавигдвал 16-18 долоо хоногтойд оношлогдох боломжтой. Гол судасны коарктаци харагдахаас зүрхний бусад шинжүүд (зүүн ховдол жижиг, баруун ховдлын хөндий тэлэгдэх, митрал хавхлагын нарийсал)

5.5.2 Төрсний дараах оношлогоо:

Анамнез, биеийн ерөнхий үзлэг:

Дээд мөчдийн систолын даралт ихсэх

Доод мөчдийн артерийн даралт бага байх эсвэл тодорхойлогдохгүй

Судасны лугшилт тэмтрэхэд гуяны артерийн судасны лугшилт хоцорч мэдрэгдэх. Үүнийг бугалга – гуяны судасны лугшилтын хоцрогдол (brachial – femoral delay) гэж нэрлэдэг.

Зүрхний хэт авиан (эхокардиографи):

Гол судасны коарктаци болон судасны урсгалын харж илрүүлнэ. Гол судасны коарктацийг илрүүлэх чухал дүрс оношилгооны шинжилгээ юм.

Зүрх судасны соронзон болон компьютер томографи шинжилгээ:

Хүүхдүүдэд зүрхний ЭХОКГ шинжилгээгээр энэхүү эмгэгийг илрүүлэхэд хангалттай мэдээлэл өгдөг ч өсвөр насны хүүхэд болон насанд хүрэгчдэд зүрх судасны MRI, CT шинжилгээ нь гол судасны коарктацийг нарийн оношлох, хүндрэлийг илрүүлэхийн тулд нэмэлт шинжилгээний арга болгон ашиглагддаг. Гол судасны коарктацийн байршил болон хүндрэлийн зэрэг, мөн коллатерал судаснуудыг илрүүлэхэд чухал үүрэгтэй.

Цусны шинжилгээ, генетикийн үзлэг (шаардлагатай тохиолдолд):

Зарим тохиолдолд **хромосомын эмгэгүүдтэй (жишээ нь Turner syndrome)** хавсарсан байдаг тул генетикийн оношилгоо хийж болно.

5.6. Нэмэлт оношлогоо

Зүрхний катетер (cardiac catheterization): Ихэвчлэн эмчилгээний зорилгоор (стент тавих) ашиглагддаг.

Анхны (яаралтай) эмчилгээ – төрсний дараа

Простагландин E1 (PGE1) тариа:

- **Артерийн цорго (Ductus arteriosus)** (уушгины артерийг аорттой холбодог түр зуурын судас)-г нээлттэй байлгах.

- Энэ нь биеийн цусны эргэлтийг түр зуур дэмждэг.

Амьсгалын болон эрчимт эмчилгээ:

- Амьсгал дэмжих аппарат, хүчилтөрөгч өгөх.
- Цусны даралт, хүчилтөрөгчийн хангалтыг хянах.

ЗЦБ- Зүүн тосгуурын томрол:

QRS – бүрдлийн цахилгаан тэнхлэг зүүн хазайх (альфа өнцөг сөрөг болох)

I холболтонд qR эсвэл qRs байх

I холболтонд R өндөрсөх

P шүд насны хэвийн хэмжээнээс өргөснө

Стандарт II холболтын P-шүд өргөн, хоёр бөхтэй байна.(P-mitrale)

Стандарт III, V₁, V₂-т P-шүд эерэг, сөрөг байна.

Зүрхний мэс засал:

Нярайд сэхээн амьдруулалт ба эрт үед мэс засал хийнэ. Нярай болон бага насны хүүхдүүдэд ихэвчлэн мэс заслын аргаар нарийссан хэсгийг тайрах буюу энд-тухайн хэсгийн холболт (end-to-end anastomosis) хийхийг зөвлөдөг

Ахлах насны хүүхэд эсвэл өсвөр насанд стент тавих эсвэл баллон ангиопласти (balloon angioplasty) аргыг ашиглаж болдог.

5.7. Тавилан

Нярайн эрт үеэс гадна ихэвчлэн 20-40 насанд, даралт ихсэлтийг эмчлээгүйгээс нас бардаг. Хүндрэлд титэм судасны эмгэг, төрөлхийн зүрхний дутагдал, даралт ихсэлтийн энцефалопати, гавлын доторх цус алдалт ордог.

5.8. Хяналт

Хяналтын үе шат (нас, мэс заслаас хамаарна):

0–1 НАС: Нярай үе: Амьд үлдэлт, анхдагч мэс заслын дараах хяналт, зүрхний гүйцэтгэл, дахин нарийсах эрсдэл (recoarctation)-ыг илрүүлэх зорилготой.

- Сар тутамд эсвэл 3 сар тутамд үзлэг
- Зүрхний ЭхоКГ: Мэс засал/интервенцийн дараа хэд хоногт, дараа нь тогтмол хяналт

Шаардлагатай үед:

- Цусны даралт гар, хөлнөөс хэмжих
- Доплер эхо → даралтын градиент ≥ 20 ммHg илэрвэл дахин үнэлэх

1–18 НАС: Хүүхэд, өсвөр нас: Үлдэгдэл нарийсал, даралт ихдэлт илрүүлэх, харагдац муудсан зүрхний хэт авиан шинжилгээг бусад нарийн шинжилгээгээр дэмжих зорилготой хянаана.

- Жилд 1 удаа эсвэл үлдэгдэл бага бол 2 жилд 1 удаа
- Эхо – аортын нум, зүрхний бүтцийг шалгах
- СТ эсвэл MRI – 1 удаа өсвөр насанд (≈ 15 нас), дараа нь 3–5 жил тутам
- Амбулатороор даралт хэмжих (ABPM) – 1–2 жил тутам

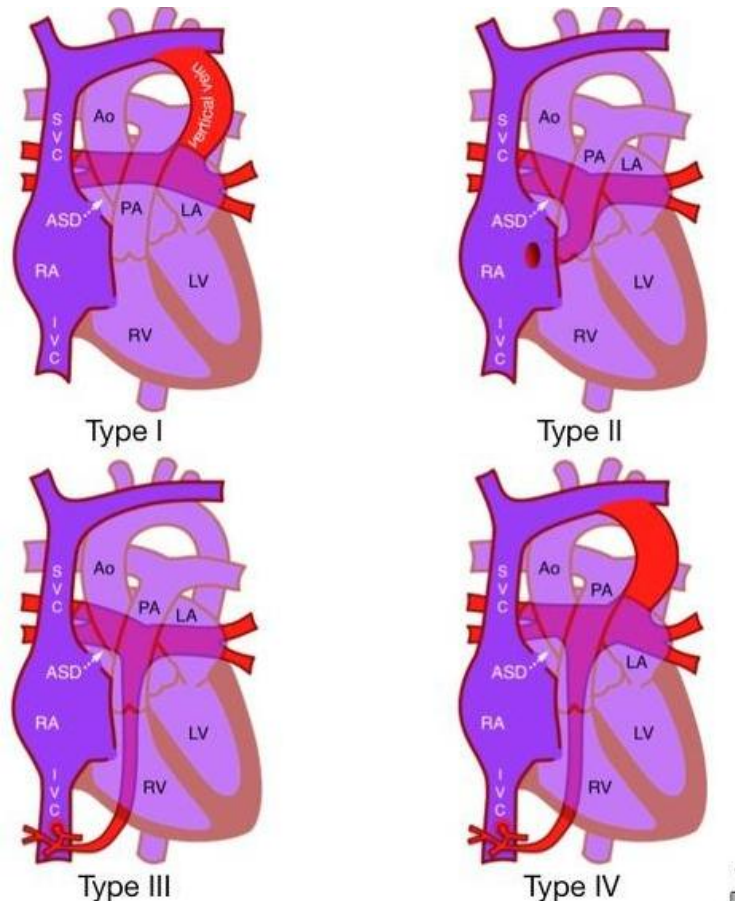
≥ 18 НАС: Насанд хүрэгчид: Удаан хугацааны эрсдлийг бууруулах (судасны хатуурал, гипертензи), мэс заслын дараах хүндрэлийг илрүүлэх зорилготой хянаана.

- Жилд 1 удаа үзлэг, эхо
- MRI эсвэл СТ – 3–5 жил тутам (ялангуяа эхо-гоор нумын харагдац муу бол)

ЗУРГАА. УУШГИНЫ ВЕНИЙН БҮРЭН БУРУУ ХОЛБОЛТ (TAPVR) ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ, ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

6.1. Тодорхойлолт

Уушгины венийн бүрэн буруу холболт нь уушгины венүүд зүрхний баруун тосгуур руу буруу холбогдож, хүчилтөрөгчөөр баялаг цус зүүн тосгуурт бус харин баруун тосгуурт ордог эмгэг юм. Энэ нь уушгины венүүд баруун тосгуур руу шууд эсвэл түүний венийн салаагаар (титэм вен, дээд/доод хөндийн вен г.м.) дамжин холбогдсоноор илэрнэ.



Ангилал:

Анатомын байрлалаас шалтгаалан 4 хуваана.

1. Субракардиак буюу зүрхний дээрх-Нийт уушгины вен босоо вен, зүүн инноминат вен, улмаар дээд хөндийн вен (SVC)-ээр дамжин баруун тосгуурт ордог.

Энэ нь хамгийн нийтлэг хэлбэр юм. Уушгины венийн бүрэн буруу холболтын 50% нь энэ хэлбэрт хамаарна.

2. Кардиак буюу зүрхний- Уушгины венүүд шууд баруун тосгуурт холбогдох эсвэл титэм венийн синусаар дамжин ордог.

20% нь энэ хэлбэрт хамаарна.

3. Инфракардиак буюу өрцний доорх- Нийт уушгины вен өрцөөр нэвтрэн явж, үүдэн вен, элэгний вен эсвэл доод хөндийн вен (IVC) рүү ордог.

20% нь энэ хэлбэрт хамаарна.

4. Холимог-Уушгины венийн бүрэн буруу холболтын 10%-д тохиолддог.

Физиологийн хувьд дараах байдлаар ангилна.

1. Бөглөрөлттэй-Уушгины венийн цусны урсгалд саад гарсан байдаг. Ихэвчлэн инфракардиак хэлбэр бөглөрөлттэй байдаг бөгөөд энэ нь түргэн яаралтай эмчилгээ шаарддаг.

2. Бөглөрөлтгүй-Цусны урсгалд саад үүсээгүй байдаг. Ихэнх супракардиак ба кардиак төрлүүд энэ ангилалд багтдаг.

6.2. Өвчний олон улсын ангилал

Q26.2 Уушгины венийн холболтыг бүхэлд нь хамарсан гажиг

6.3. Тархвар зүй

Уушгины венийн бүрэн буруу холболт (TAPVR) нь бүх төрөлхийн зүрхний гажгуудын (CHDs) 1%-ийг эзэлдэг.

Инфракардиак хэлбэрийн хувьд эрэгтэй хүүхдүүдэд давамгайл тохиолддог бөгөөд эрэгтэй:эмэгтэй харьцаа нь 4:1 байдаг.

6.4. Эмнэлзүйн онцлог, Оношилгоо

Уушгины венийн бүрэн буруу холболтын бөглөрөлгүй хэлбэрийн гемодинамик

Бөглөрөлгүй хэлбэрийн Уушгины венийн бүрэн буруу холболт нь гемодинамикийн хувьд том хэмжээний тосгуур хоорондын нүх (ASD)-тэй төстэй байдаг.

Зүүн тосгуур (LA) руу тосгуур хоорондын нүхээр дамжин нэвтрэх цусны хэмжээ дараах хүчин зүйлсээс хамаарна:

- Тосгуур хоорондын харилцан холбооны (ASD/PFO) хэмжээ
- Ховдлуудын харьцангуй уян харимхай чанар (ventricular compliance)

Төрсний дараах хугацаанд:

- Баруун ховдлын уян чанар (RV compliance) нэмэгддэг
- Уушгины судасны эсэргүүцэл (PVR) огцом буурдаг
- Харин ASD хэмжээгээр хязгаарлагдмал байж болох тул

→ Уушгины венийн цусны ихэнх хэсэг нь RV руу, бага хэсэг нь LA руу ордог.

Үүний үр дүнд:

- Баруун тосгуур (RA),
- Баруун ховдол (RV),
- Уушгины артер (PA) болон
- Уушгины венүүд-д эзэлхүүний ачаалал (volume overload) үүснэ.

Цээжний рентген шинжилгээ-д:

- RA ба RV томролт дунд зэргийнээс илүүтэй илэрнэ.
- PA-ийн сегмент тодорч томорсон
- Уушгины судасны тэмдэглэл (vascular markings) нэмэгдсэн байдал харагдана.
- Цасны хүн" илэрч болно.

Даралт хэмжилтээр:

- RA, RV, PA дахь даралтууд бага зэрэг нэмэгдсэн байна.

Зүрхний цахилгаан бичлэг (ECG):

- Баруун багц салааны блок (RBBB)
- Баруун ховдлын гипертрофи (RVH)
- Ховор тохиолдолд баруун тосгуурын гипертрофи (RAH) илэрнэ

→ Энэ нь секундум төрлийн ASD-д ажиглагддаг ECG өөрчлөлтүүдтэй төстэй.

Цусны хүчилтөрөгчийн ханалт:

- Системийн болон уушгины венийн цус баруун тосгуурт бүрэн холилддог учраас

→ Аорт ба уушгины артерийн хүчилтөрөгчийн ханалт бараг адилхан байдаг.

Эмнэлзүй: зүрхний дутагдал, өсөлтийн хоцрогдол болон байнга уушигны халдвараар өвчлөмтгий. Төрснөөс хойш хөнгөн хэлбэрийн хөхрөлт илэрнэ.

Туранхай, тахипноэ, амьсгаадалт, тахикарди, гепатомегало

Уушгины венийн бүрэн буруу холболтын бөглөрөлтэй хэлбэрийн гемодинамик

Венийн урсгалын саад нь: Уушгины венийн гипертензийг үүсгэж, цаашлаад уушгины артерийн (РА) болон баруун ховдлын (RV) даралт нэмэгдэхэд хүргэнэ. Энэхүү байдал нь митрал хавхлагын нарийсалттай төстэй эмгэг жамтай.

Уушгины хаван

- Капиллярын гидростатик даралт нь цусны онцлог осмотик даралтаас хэтэрсэн тохиолдолд → Уушгины хаван үүснэ.

Зүүн-баруун тосгуур хоорондын шунт

- Хэрвээ том хэмжээний тосгуур хоорондын нүх (ASD)-аар баруун-зүүн чиглэлтэй шунт байвал:

- Баруун ховдлын эзэлхүүн харьцангуй бага хэвээр байна.

Энэ нь дараах шалтгаантай:

- Баруун ховдлын даралт өндөр байгаа нь түүний уян чанарыг нэмэгдэхээс сэргийлдэг → RV compliance багассан

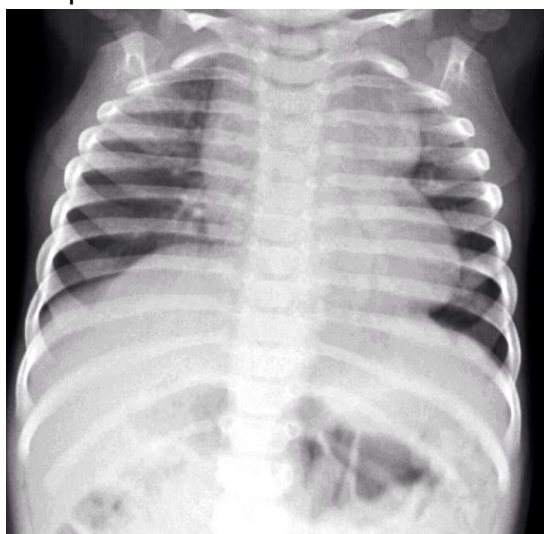
- Мөн уушгины судасны эсэргүүцэл (PVR) өндөр хэвээр хадгалагддаг.

Цээжний рентген шинжилгээ

- Зүрхний хэмжээ харьцангуй жижиг

- Уушгины венийн бөглөрөл болон уушгины хавангийн онцлог шинж ажиглагдана

→ Жишээ нь: "ground-glass" төрх



Зүрхний цахилгаан бичлэг (ЭКГ)

- Баруун ховдлын гипертрофи (RVH) илэрнэ → Энэ нь RV даралт өндөр байгааг илтгэнэ.

Цусны хүчилтөрөгчийн ханалт

- Системийн болон уушгины венийн цус RA түвшинд бүрэн холилддог → Иймээс аорт ба уушгины артерийн ханалт ижил байна.

- Гэхдээ артерийн хүчилтөрөгчийн ханалт нь саадгүй хэлбэрээс хавьгүй доогуур байдаг.

- Цианозын зэрэг нь уушгины цусны урсгал (PBF)-ын хэмжээнээс урвуу хамааралтай → Урсгал бага байх тусам артерийн ханалт муудаж, цианоз нэмэгдэнэ.

6.6. Шинж тэмдэг

Уушгины венийн бөглөрөлтэй нярай хүүхдүүдэд:

- Хүнд хэлбэрийн цианоз
- Амьсгалын дутагдал илэрнэ.
- Эдгээр нь уушгины хаван-тай холбоотой бөгөөд → Чагналтаар уушгины шаржигнуур сонсогдоно.

Уушгины хавхлагын хаагдах авиа (P2):

- Чанга сонсогдоно.
- Үүний улмаас S2 авиа ганц, хүчтэй сонсогдох шинж бүрддэг.

Зүрхний шуугиан:

- Байхгүй эсвэл багассан байж болно
- Учир нь уушгины болон гурвалсан хавхлагууд-аар урсах цусны хэмжээ хязгаарлагдмал байна.

6.7. Эмчилгээ

6.7.1. Эмийн эмчилгээ

Уушгины венийн бүрэн буруу холболтын бөглөрөлгүй хэлбэрийн эмчилгээ- диуретик эмчилгээ

Хэрвээ метаболик ацидоз илэрвэл, үүнийг засах шаардлагатай.

Хэрвээ тосгуур хоорондын цоорхой жижиг байвал, шууд мэс засал хийх шаардлагагүй бол, баллоны тосгуур септоскопи хийж цоорхойг томруулах шаардлагатай.

6.7.2. Мэс заслын эмчилгээ

Уушгины венийн бүрэн буруу холболтын бөглөрөлттэй хэлбэрийн эмчилгээ- Онош тавигдаснаас хойш шууд мэс засал хийнэ.

6.8. Тавилан

Уушгины венийн бүрэн буруу холболтын бөглөрөлгүй хэлбэрийн мэс засал хийлгэсэн хүүхдүүдэд нас баралт 5%-10% тохиолдоно.

Уушгины венийн бүрэн буруу холболтын бөглөрөлттэй хэлбэрийн мэс засал хийлгэсэн хүүхдүүдийн нас баралт өндөр байдаг. Нас баралт үүсэх хоёр түгээмэл шалтгаан нь мэс заслын дараах уушигны өндөр даралттай холбоотой пароксизмүүд болон уушигны венийн хатуурал үүсэх юм.

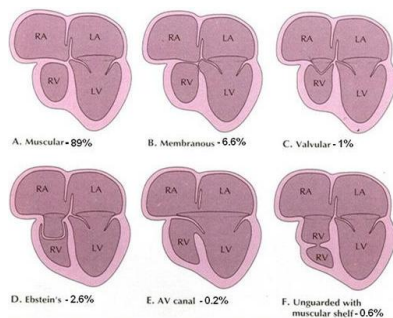
6.9. Хяналт

Мэс заслын дараах хяналт

6.9.1. Уушигны венийн бөглөрөлттэй болон тосгуурын аритмитай холбоотой хүндрэлүүдийг шалгахын тулд 6-12 сарын хугацаанд эмнэлгийн хяналтанд байх

6.9.2. Анастомозын байрлалд уушигны венийн бөглөрөлттэй эсвэл уушигны венийн хатуурал удаашралтай үүсэх нь өвчтөнүүдийн 10%-д тохиолддог бөгөөд дахин мэс засал хийх шаардлагатай байдаг. Эдгээр хүндрэлүүд нь ихэвчлэн мэс засал хийсний дараа 6-12 сарын дотор илрэх бөгөөд уушигны венийн хатуурал үүсэх боломжтой үед зүрхний катетеризаци болон ангиокардиографийг хийх шаардлагатай. Хэрвээ илэрвэл, үүнийг засах нь бараг боломжгүй байдаг.

ДОЛОО. ГУРВАН ХАВТАСТ ХАВХЛАГЫН ДУТУУ ХӨГЖЛИЙН ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ



7.1. Тодорхойлолт

Гурван хавтаст хавхлагын дутуу хөгжил гэдэг нь зүрхний төрөлхийн гаж хөгжил бөгөөд зүрхний баруун тосгуур болон баруун ховдлын хооронд 3 хавтаст хавхлага байхгүй буюу бүрэн хөгжөөгүй байх. **Цусны урсгал хэвийн бус** болж баруун тосгуураас баруун ховдол руу цус орж чадахгүйн улмаас баруун ховдол сайн хөгжөөгүй байдаг.

7.2. Өвчний олон улсын ангилал

ICD-10 код

Q22.4 Гурван хавтаст хавхлагын төрөлх гажиг

Ангилал: Гурван хавтаст хавхлагын төрөлх гажиг болон нарийсал

7.3. Эмнэлзүйн онцлог

Цианоз (арьс, уруул хөхөрнө): Төрснөөс хойш шууд эсвэл хэд хоногийн дараа илэрч болно. Цус уушгиар бүрэн дамжин хүчилтөрөгчөөр хангагдаж чадахгүйгээс үүдэлтэй. Зарим тохиолдолд эхэндээ мэдэгдэхгүй байж байгаад **Ургийн артерийн цорго** хаагдах үед огцом цианоз илэрдэг.

Амьсгалын хүндрэл: Түргэссэн амьсгал (тахипноэ) Хүүхэд амьсгаадах, амьсгалж чадахгүй болох. Хөхөхдөө амьсгаадах, амарч байж үргэлжлүүлдэг

Хооллолтын бэрхшээл: Хөхөө сайн хөхөхгүй, ядрах Суулттай, биеийн жингийн нэмэгдэл баг. Илүү хүнд тохиолдолд **биеийн өсөлт хөгжил хоцрогдох** шинж илэрч болно

Хөл, нуруу, хэвлийн хаван: Зүрхний дутагдал үүсвэл шингэн хуримтлагдах (шээс багасах, хөлийн хаван гэх мэт)

Гепатомегали (элэг томрох) илэрч болно

Зүрхний шуугиан

Ихэнх тохиолдолд чагналтаар сонсголтоор тодорхой шуугиан сонсогдоно. Энэ нь ховдол хоорондын таславчийн цоорхой эсвэл артерийн битүүрээгүй цорго зэрэг хавсарсан гажгуудаас шалтгаалдаг

7.4. Оношилгоо

Эмнэлзүйн шинжүүдээр оношлох

Эхийн жирэмсний үеийн оношилгоо

Ургийн зүрхний хэт авиан шинжилгээ (жирэмсний 18–22 долоо хоногт): хавтаст хавхлага байхгүй байгааг харуулж болно. Баруун ховдлын гипоплази, гаж байрлалтай судас зэргийг илрүүлнэ.

Төрсний дараах оношилгоо:

7.4.1. Эхокардиографи (зүрхний эхо) — хамгийн гол оношилгооны арга

- 3 хавтаст хавхлага байхгүй/хаалттай
- ХХТЦ,ТХТЦ,АБЦ байгаа эсэхийг тодруулна
- Зүрхний ерөнхий бүтэц, цусны урсгалыг үнэлнэ

7.4.2. Цээжний рентген

- Зүрхний хэмжээ томрох эсэх (кардиомегали)
- Уушгины цусны урсгал ихэссэн/багассаныг харуулна

7.4.3. Электрокардиограм (ЭКГ)

- Зүүн ховдлын томрол
- Баруун ховдлын хөгжил муу байгаагийн шинжүүд

7.4.4. Пульс оксиметр

- Цусан дахь хүчилтөрөгчийн түвшин бага (сатураци < 90%)
- Цианозын нарийвчилсан үнэлгээ

7.4.5. Зүрхний катетер тавих (Зарим нарийн тохиолдолд)

Цусны даралт, хүчилтөрөгчийн хангалт хэмжих

7.5. Ялган оношилгоо

Гурван хавтаст хавхлагын төрөлх гажигийг дараах өвчнүүдээс ялган оношлох хэрэгтэй:

- Фаллопийн дөрвөл
- Зүрхний төрөлхийн том судаснуудын байршил солигдох гажгийн
- Төрөлхийн уушгины хавхлагын дутуу хөгжил
- Зүрхний баруун хэсгийн дутуу хөгжил

7.6. Эмчилгээ

7.6.1. Эмчилгээний үе шаттай мэс засал. 3 үе шаттай мэс засал юм

1-р шат: Шунт мэс засал

Хэзээ: Шинэ төрсөн нярай үед (0–2 сар)

Blalock-Taussig шунт: Их судасны салааг уушгины артеритай холбож, уушги руу цус очих зам үүсгэнэ.

Зарим тохиолдолд **PDA-г хадгалах** зорилгоор **простагландин E1** таридаг.

2-р шат: Glenn мэс засал

Хэзээ: 4–6 сартайд

Дээд хөндий вен (SVC)-г уушгины артеритай шууд холбож, SVC-гийн венийн цусыг зүрх дамжуулахгүйгээр шууд уушгинд оруулна. Энэ нь зүрхний ачааллыг багасгаж, хүчилтөрөгчийн хангалтыг сайжруулна.

3-р шат: Fontan мэс засал

Хэзээ: 2–4 нас

Үлдсэн венийн цус (IVC)-ыг мөн уушгины артеритай холбож, бүх венийн цусыг зүрхний баруун талд оруулалгүй **шулуун уушгинд оруулна**. Энэ нь системийн болон уушгины цусны урсгалыг бүрэн тусгаарлаж, **нэг ховдолтой зүрхний зохицсон хэлбэр** үүсгэнэ.

Ялган оношилгоо

-Уураг алдалттай энтеропатийн ялган оношлогоо нь өргөн цар хүрээтэй бөгөөд эмнэлзүйн илрэлээс хамаарч өөр өөр байдаг.

-Гипоальбуминеми ба хаванг протейнури бүхий бүхий бөөрний өвчин, уургийн нийлэгжилт алдагддаг элэгний өвчин, уургийн хоол тэжээлийн дутагдал зэргээс ялган оношлох шаардлагатай.

ДЭМБ – ийн тодорхойлолт :

Уураг алдагдалтай энтеропати нь нэг ховдолтой өвчтөнүүдэд Фонтан мэс заслын дараа хожуу тохиолддог ховор боловч хүнд, амь насанд эрсдэлтэй хүндрэл юм. Уураг алдалттай энтеропати нь сийвэнгийн уураг нь ходоод гэдэсний замд хэт их хэмжээгээр алдагдаж улмаар гипопротейнеми, хаван, зарим тохиолдолд гялангийн болон перикардийн шүүдэст үрэвсэл үүсдэг. Хоол тэжээлийн дутагдал, хүнд уураг алдагдал, элэгний өвчдлөлийн улмаас уургийн нийлэгжилт алдагдах зэрэг бусад шалтгааныг үгүйсгэсэн тохиолдолд уураг алдалттай энтеропати оношийг тавина.

Эмчилгээнд:

Уураг алдалттай энтеропатитай өвчтөнүүдийн эмчилгээний зорилго нь зовуурь болон илэрч буй шинж тэмдэг бууруулах замаар хоол тэжээлийн байдал, амьдралын чанарыг нэмэгдүүлэх явдал юм. Уураг алдагддаг энтеропатийн урт хугацааны эмчилгээ нь 2 бүрэлдэхүүн хэсгээс бүрдэнэ.

Хоол тэжээлийг сайжруулах хоол эмчилгээ

Үндсэн өвчин байгаа үед түүнийг эмчлэх

7.6.2. Эмийн эмчилгээ (түр зуурын дэмжлэг)

- Простагландин E1 – PDA-г нээлттэй байлгаж, уушги руу цус очих нөхцлийг хангах
- Диуретик (фуросемид гэх мэт) – зүрхний дутагдлын үед шингэн бууруулах
- Инотроп эмүүд – зүрхний агшилтыг дэмжих (зарим хүнд үед)

7.7. Хяналт ба тавилан

Мэс заслын дараа тогтмол **зүрхний эмчийн хяналт** шаардлагатай

Зарим хүүхдүүдийн хувьд: Удаан хугацааны туршид **цианоз, зүрхний дутагдал**, эсвэл **зүрхний хэм алдагдал** гарч болно

Антикоагулянт (цус шингэлэгч) хэрэглэх шаардлага гарч болно (ялангуяа Fontan дараа) бүрэн эдгэрэх боломжгүй, насан туршийн хяналт шаарддаг гаж хөгжил юм. Хүүхэд өсөх тусам зүрхний цахилгаан хэм алдагдал, Fontan failure, эсвэл элэгний хүндрэлүүд илэрч болно. Зарим тохиолдолд зүрх шилжүүлэн суулгах (heart transplant) шаардлагатай болдог.

НОМ 3ҮЙ

1. Thangartinam S, Brown K, Zamora J, Khan KS, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. *Lancet*. 2012;379(9835):2459-2464
2. Ewer AK, Middleton LJ, Furmston AT, et al; PulseOx Study Group. Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants (PulseOx): a test accuracy study. *Lancet*. 2011;378(9793) : 785-794
3. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variation in the prevalence of heart defects. *Pediatrics*. 2001;107(3).
4. Koppel RI, Druschel CM, Carter T, et al. Effectiveness of pulse oximetry screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns. *Pediatrics*. 2003; 111(3):451-455
5. Brown KL, Ridout DA, Hoskote A, Verhulst L, Ricci M, Bull C. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. *Heart*. 2006;92(9): 1298-1302
6. Mahle WT, Martin GR, Beekman RH III, Morrow WR; Section on Cardiology and Cardiac Surgery Executive Committee. Endorsement of Health and Human Services recommendation for pulse oximetry screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics*. 2012;129(1) : 190-192
7. Д.Эрдэнэчулуун "Частота, структура врожденных пороков сердца у детей в МНР с потребностью в стационарной кардиохирургической помощи. Автореф. Дисс. На соискание ученой степени канд. Мед. Наук. Улаанбаатар. 1990
8. Н.Баасанжав. Хүүхдийн биеийн халууныг бууруулсан нөхцөлд зүрхний таславчуудын цоорхойг засах аргууд. Монголын хүүхэд, эх барих барих эмэгтэйчүүдийн эмч нарын анхдугаар их хуралд зориулсан онол практикийн бага хурлын материал. УБ. 1995. Х53
9. Centers for Disease control and Prevention <https://www.cdc.gov/ncbddd/heartdefects/cchd facts.html>
10. Anne de-Wahl Granelli A, Wennergren M, Sandberg K, et al. Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39,821 newborns. *BMJ*. 2009;338:a3037
11. Zhao, Q.; Ma, X.; Ge, X. Using Pulse Oximetry Combined with Clinical Evaluation to Screen Congenital Heart Disease in Early Neonatal Stage: A Chinese prospective screening study in 122,738 newborns. *Lancet* 2014, 384, 747–754.
12. Ewer AK, et al. NIHR Health Technology Assessment Programme: Executive Summaries. 2012; Vol. 16:No2
13. Т.Болормаа. Хүүхдийн зүрхсудлал. Нярайд тохиолдох зүрхний төрөлхийн гажгийн танадалт судалгаа. 2013.х41-43
14. Шабалов Н.П Учебник Детские болезни 6-е издание, том 2, стр. 11-49. 2008
15. Toth B, Becker A, Seelbach-Göbel B. Oxygen saturation in healthy newborn infants immediately after birth measured by pulse oximetry. *Arch GynecolObstet* 2002;266:105–107
16. Т.Болормаа Ж.Бат-Ундрах Ургийн цус эргэлтийн онцлог. Хүүхдийн зүрх судлал 2018;х37-43
17. Zhao et al. Pulse oximetry with clinical assessment to screen for congenital heart disease in neonates in China: a prospective study. *Lancet*. 2014 Aug 30;384(9945):747-54.

18. Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, et al; American heart association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular nursing, and Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research; American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery, and Committee on Fetus and Newborn. Role of Pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association and American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2009;120(5):447-458
19. National Health Commission of the People's Republic of China. Report on the prevention and control of birth defects in China, 2012. Available: http://www.gov.cn/gzdt/att/att/site1_/20120912/1c6f6506c7f811b1acf9301.pdf [Accessed 27 Jun 2018].
20. Peterson C, Dawson A, Grosse SD, et al. Hospitalizations, costs, and mortality among infants with critical congenital heart disease: how important is timely detection? *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2013;**97**:664–72. doi:10.1002/bdra.23165
21. Zhao QM, Liu F, Wu L, et al. Assessment of undiagnosed critical congenital heart disease before discharge from the maternity hospital. *Zhonghua Er Ke Za Zhi* 2017;**55**:260–6.
22. Hoffman JIE. It is time for routine neonatal screening by pulse oximetry. *Neonatology*. 2011;99(1): 1-9
23. Richmond S, Reay G, Abu Harb M. Routine pulse oximetry in the asymptomatic newborn. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2002;87 (2): F83-88
24. Abu-Harb M, Hey E, Wren C. Death in infancy from unrecognized congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1994;71 (1): 3-7
25. Bradshaw EA, Cuzzi S, Kiernan SC, et al. Feasibility of implementing pulse oximetry screening for congenital heart disease in a community hospital. *J Perinatol*. 2012 sep; 32(9):710-715
26. Rosati E, Chitano G, Dipaola L, et al. Indication and limitations for a neonatal pulse oximetry screening of critical congenital heart disease. *J Perinat Med* 2005;33:455-457
27. Zhao et al. *Lancet*. 2014 Aug 30;384(9945):747-54.
28. Reich JD, Miller S, Brogdon B, et al. The use of pulse oximetry to detect congenital heart disease. *J Pediatr*. 2003;142(3):268-272
29. Meberg A, Andeassen A, Brunvand L, et al. Pulse oximetry screening as a complementary strategy to detect critical congenital heart defects. *Acta Paediatr*. 2009;98(4):682-686
30. Brain O, Mahle WT, Newburger JW et al. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease scientific statement from the American Heart Association and American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2009; 120(5):447-458
31. de-Wahl Granelli A, Wennergren M, Sandberg K, et al. Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39,821 newborns. *BMJ*. 2009;338:a3037
32. Riede FT et al. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine: result from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr* 2010; 169:975-981
30. Riede FT, Worner C et al. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine—result from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr*. 2010;169(8):975-981 pmid:20195633

31. Ewer AK, Furmston AT, Middleton LJ et al. Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in newborn infants: a test accuracy study with evaluation of acceptability and cost-effectiveness. *Health Technol Assess.* 2012;15(2)P:v-Xiii,1-184 pmid:22284744
32. Koppel RI, Druschel CM, Carter T, et al. Effectiveness of pulse oximetry screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns. *Pediatrics.* 2003;111(3):451-455 pmid:12612220
33. Xiwang Liu, Weize Xu et al. Screening for congenital heart defects: diversified strategies in current China. *BMJ journal.* 2019; 2(1):51
34. Lima A, Bakker J. Noninvasive monitoring of peripheral perfusion. *Intensive Care Med* 2005;31:1316–26.
35. De Felice C, Latini G, Vacca P, et al. The pulse oximeter perfusion index as a predictor for high illness severity in neonates. *Eur J Pediatr* 2002;161:561–562 (2002)
36. Granelli A, Ostman-Smith I. Noninvasive peripheral perfusion index as a possible tool for screening for critical left heart obstruction. *Acta Pediatr.* 96,1455-1459 (2007)
37. Hakan N, Dilli D, et al. Reference values of perfusion indices in hemodynamically stable newborns during the early neonatal period. *Eur.J.Pediatr.* 173, 597-602 (2014)
38. De Felice C, Latini G, Vacca P, et al. The pulse oximeter perfusion index as a predictor for high illness severity in neonates. *Eur J Pediatr* 2002;161:561–2. 10.1007/s00431-002-1042
39. Jegatheesan P, Song D et al. Oxygen saturation nomogram in newborns screened for critical congenital heart disease. *Pediatrics* 131, e1803-1810 (2013)
40. Shih T, Peneva D, Xu X, Sutton A, Triche E, Ehrenkranz RA, et al. The rising burden of preeclampsia in the United States impacts both maternal and child health. *American journal of perinatology.* 2016. March;33(04):329–38
41. Källén K. Maternal smoking and congenital heart defects. *Eur J Epidemiol.* 1999;15(8):731– 737
42. Loffredo CA et al. Maternal diabetes: an independent risk factor for major cardiovascular malformations with increased mortality of affected infants. *Teratology*, 64(2), 98-106 [Pubmed:11460261]
43. Carmicheal SI, et al. Maternal periconceptional alcohol consumption and risk for conotruncal heart defects. *Birth defects. Teratol.* 2003. 67:875-878
44. Srandberg-Larsen K et al. Maternal alcohol drinking pattern during pregnancy and the risk for an offspring with an isolated congenital heart defect and in particular a ventricular septal defect or an arterial septal defect. *Birth defects Res A Clin Mol Teratol* 2011. 91:616-622
45. Flegal KM et al. Prevalence and trends in obesity among US adults, 1999-2008. *JAMA* 2010; 303:235-241.