

ЭМНЭЛ ЗҮЙ

Хажуугийн хатангирт хатуурлын үеийн танин мэдэхүй, зан төрхийн өөрчлөлтийг судласан дүн

Мандахнар М.¹, Бямбасүрэн Д.³, Чимэглхам Б.^{1,2}

¹Анагаах ухааны хүрээлэн, Мэдрэл судлалын сектор

²"Ач" Анагаах ухааны их сургууль

³Анагаахын шинжлэх ухааны үндэсний их сургууль, Анагаах ухааны сургууль,

Мэдрэл судлалын тэнхим

e-mail: Mandahnar0607@gmail.com

Abstract

Results of study on the cognitive and behavioral changes of amyotrophic lateral sclerosis

Mandakhnar Myadagsuren¹, Byambasuren Dagvajantsan³, Chimeglkham Banzrai^{1,2}

¹Department of Neurology, Institute of Medical Sciences

²"Ach" Medical University

³Department of Neurology, School of Medicine,

Mongolian National University of Medical Sciences

Background

Cognitive and behavioral changes in ALS are recognized as an integral feature of the disease. Moreover, recent studies have also highlighted prominent changes in language and social cognition. The Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen (ECAS) is designed to detect the specific profile of cognition and behavior changes in ALS and to differentiate it from other disorders. It is evident that the test is specific and sensitive for ALS related cognition and behavioral changes and has been adapted and used for many languages to avoid the fallacy of cultural differences. However cognitive and behavioral changes of Mongolian ALS patients have not been studied.

Purpose

Our aim is to assess the behavior and cognitive characteristics of patients with ALS using the Mongolian version of the ECAS.

Materials and Methods

The study was conducted by cohort design and questionnaire method. Using the ECAS-Mon, a 15—20 min screen, containing an ALS-Specific score (ALS-SS) and an ALS Non-specific score (N-ALS-SS), cognitive and behavioral changes of ALS were studied in 30 ALS patients (none with evident dementia), 7 carers and 60 healthy controls. The results were processed using the SPSS (USA, version 25.0) program. Descriptive tests were done as appropriate. According to Abrahams et al., all cut-off scores were determined by subtracting two standard deviations from the mean score. Non-parametric Spearman's correlation was used to estimate correlations between age, education and the test parameters. The differences in categorical variables were analysed by Pearson's χ^2 test, the differences between quantitative variables were analysed by the Mann-Whitney U test. When the p value was less than 0.05, the statistical significance was considered. The internal reliability of the test was determined by Cronbach's alpha.

Results

Healthy controls's (30 males, 30 females) mean age was 59.8 ± 14.4 and mean years of education was 12.5 ± 3.5 . Patients's mean age was 59.8 ± 11.0 and mean years of education was 11.4 ± 3.7 . Data from healthy controls produced cut-off points of 86.8 for ALS-SS; 28.6 for N-ALS-SS; and 97/136 for ECAS total. Patients's points were 53.7 for ALS-SS, 16.8 for N-ALS-SS, and 74/136 for ECAS total. The reliability of ECAS-Mon test was 0.91. The most prevalent deficit of cognition occurred in

language functions followed by memory and fluency. Patients performed more poorly than controls, with significance levels at $p < 0.001$ for all domains of cognitive function. The dominant behavioral changes were apathy or inertia (39%), loss of sympathy or empathy (38%) and hyperorality and altered food preferences (31%) in ALS patients.

Conclusion

Mongolian ALS patients have decreased cognitive performances, specially memory performance compared to healthy control. The ECAS-Mon questionnaire can be used to detect ALS related cognitive and behavioral changes in Mongolian patients.

Keywords: ALS-specific, cut-off points, ECAS-Mon, memory and fluency, Non-ALS specific

Pp. 13-20, Tables 3, Figures 2, References 26

Үндэслэл

Хажуугийн хатангирт хатуурал (XXX) өвчин нь дээд, доод мотонейроны сөнөрөлт өөрчлөлтийн улмаас булчингийн даамжрах хатангирал, булчингийн сулрал, ярих, залгихад төвөгтэй болох зэрэг шинжүүдээр илэрч, өвчний шинж тэмдэг даамжран гүнзгийрч, өөртөө үйлчлэх чадвар бүрэн алдагдан цаашид амьсгалын дутал, үхэлд хүргэдэг хүнд эмгэг юм.

XXX-ын өвчлөл, тархалт дэлхий дахинд ихээхэн хэлбэлзэлтэй байдаг. Тухайлбал, XXX-ын өвчлөл 0.26/100'000 хүн ам (Эквадор)-аас 23.46/100'000 (Япон) хооронд, харин тархалт Иранд 100'000 хүн амд 1.57-аас АНУ-д 100'000 хүн амд 11.8 хүртэл хэлбэлзэж байна [1]. Монгол хүн амын дунд XXX-ын тархалт 100'000 хүн амд 4.5 (2018) (эрэгтэйд 6.32, эмэгтэйд 2.72) давтамжтай байгааг Анагаах ухааны хүрээлэнгийн Мэдрэл судлалын секторын судлаачид судлан тогтоосон [2].

Сүүлийн жилүүдэд XXX нь цэвэр хөдөлгөөний хамшинжийн зэрэгцээ дух-чамархайн үйл ажиллагааны алдагдлын улмаас үүсэх танин мэдэхүй, зан төрхийн өөрчлөлтийн шинж зарим тохиолдолд хавсран илэрдгийг тогтоогоод байна [3,4]. Танин мэдэхүй, зан төрхийн өөрчлөлт илэрсэн тохиолдолд өвчтөний амьдрах хугацааг багасгах [5], асран хамгаалагчид дарамт нэмэгдэх [6], эмчилгээний төлөвлөгөөнд өөрчлөлт орох зэрэг сөрөг нөлөөтэй байдаг [7].

XXX-тай өвчтөнүүдийн танин мэдэхүйн өөрчлөлтийг илрүүлэх зорилгоор зохиосон XXX-ын танин мэдэхүй, зан үйлийн Эдинбургийн сорил (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS))-ыг бусад илрүүлэг тестүүдээс үр дүнтэй, хүчин төгөлдөр болохыг тэмдэглэснээс үзэхэд энэхүү сорилын найдвартай байдлыг харуулж байна [8,9,10].

XXX-ын танин мэдэхүй, зан үйлийн Эдинбургийн сорил (XXXTM3YЭС)-ыг олон хэлээр орчуулж,

хэл, соёлын зохих өөрчлөлт хийж ашиглахыг зөвлөж байна [11]. Ингэснээр олон улсын олон төвт судалгааг явуулах боломжтой болохын зэрэгцээ энэ нь XXX өвчний эмгэг жамын талаар шинэ мэдлэг бий болгох болно. XXX өвчин бол танин мэдэхүй, зан үйлд нөлөөлдөг нарийн төвөгтэй, олон талт эмгэг гэдгийг нотлон харуулж байгаа бөгөөд XXX өвчний танин мэдэхүй, зан үйлийн алдагдлын илрүүлэг хийх тусгай сорилыг монгол хэл дээр ашиглах харахан боломжгүй байна. Өнөөдрийг хүртэл Монголд XXX-тай өвчтөнүүдийн танин мэдэхүй, зан төрхийн төлөв байдал тодорхойгүй хэвээр байгаа тул Монголд найдвартай сорил ашиглан судлах шаардлагатай байна.

Зорилго

Эдинбургийн сорилын Монгол хувилбарын дотоод найдвартай байдлыг үнэлж, хажуугийн хатангирт хатуурлын үеийн танин мэдэхүй, зан төрхийн өөрчлөлтийг судлан тогтоох.

Материал, арга зүй

Энэхүү судалгааг проспектив когорт загвараар хийж гүйцэтгэсэн. Анагаах ухааны хүрээлэнгийн Мэдрэл судлалын секторын хяналтад 2015 оноос хойш байдаг XXX өвчин оношлогдсон хүмүүс, Рефлекс мэдрэлийн эмнэлэг, Монгол-Японы сургалтын эмнэлэгт 2023 оны 1 сараас шинээр оношлогдсон нийт 30 хүмүүсийг XXX бүлэгт хамрууллаа. Харьцангуй эрүүл бүлэгт шалгуурын дагуу харьцангуй эрүүл хүмүүсийг хүн амаас сонгон хамруулсан. Харьцангуй эрүүл бүлэгт нас-хүйс-боловсрол харгалзуулан 1:3 харьцаатай байхаар тооцоолон 90 оролцогч хамруулсан. Энэхүү судалгааг Анагаах ухааны хүрээлэнгийн дэргэдэх АУ-ны ёс зүйн дэд хорооны хурлаар хэлэлцүүлж, судалгаа явуулах зөвшөөрлийг авсны (2022.12.15 №06) дагуу гүйцэтгэсэн.

Судалгааны хэрэглэгдэхүүнд XXX-Үйл ажиллагааны (ALS-FRS) үнэлгээний асуумж,

ECAS-2013 сорилын Монгол хувилбарыг ашиглав.

Судалгаанд оруулах, хасах шалгуур:

1. Тохиолдлын бүлгийг судалгаанд хамруулах шалгуур: Монгол улсын иргэн, насанд хүрсэн, ХХХ өвчин Эл-Эскориал шалгуурын дагуу батлагдсан, судалгаанд оролцохыг таниулсан зөвшөөрлийн хуудсаар зөвшөөрсөн, Монгол хэлээр унших, бичих чадвартай байх.
2. Тохиолдлын бүлгийг судалгаанд үл хамруулах шалгуур: Монгол улсын иргэн бус, насанд хүрээгүй, мэдрэл булчингийн бусад өвчин эмгэгтэй, сэтгэцийн аливаа өвчин, эмгэг оношлогдсон, судалгаанд оролцохыг зөвшөөрөөгүй, Монгол хэлээр унших, бичих чадваргүй хүмүүс.

Судалгааны үр дүнгийн боловсруулалтыг SPSS-25 программыг ашиглан хийлээ. Сорилын босго утгыг С.Абрахам нар (2014)-ын аргачлалын дагуу дундаж утгаас стандарт хазайлтыг 2 давтсан утгыг хасаж тодорхойлов [8]. Тойм статистикийг зохих байдлаар хийсэн. Судалгааны чанарын хувьсуурын ялгааг Пирсоны хи квадрат тест, тоон хувьсуур хоорондын ялгааг Мани-Витней Ю тестээр шалгаж р утга 0.05-аас бага байх тохиолдолд статистикийн үнэн магадлалтай гэж үзсэн. Сорилын дотоод найдвартай байдлыг Кронбахын альфа шинжилгээгээр үнэлсэн.

Үр дүн

Танин мэдэхүй, зан төрхийг үнэлэх Эдинбургийн сорилын Монгол хувилбар (ECAS-Mon)-ын босго утгыг тодорхойлсон дүн

Сорилын босго утга тогтоох судалгаанд харьцангуй эрүүл бүлгийн шалгуурын дагуу оролцогчдыг хамруулсан ба тэдний дундаж нас 59.8 ± 14.4 , сорилыг гүйцэтгэсэн дундаж хугацаа 21.4 ± 4.4 минут, боловсролын дундаж хугацаа 12.5 ± 3.5 жил байв.

ECAS-Mon сорилын үнэлгээний босго оноог бүлэг тус бүрээр тогтооход ХХХ-ын өвөрмөц үзүүлэлт (хэл яриа, хэллэг, гүйцэтгэл)-ийн дундаж 86.8 ± 6.2 , босго утга 74 байсан бөгөөд хэл ярианы босго утга (нэрлэх 7, ойлгох 7, үсэглэх 5) 21, хэллэгийн босго оноо (хэлний чөлөөтэй эзэмшсэн байдал 10, үсгээр үг бүтээх 10) 21, гүйцэтгэлийн босго оноо (үсэг болон тоо хослуулах 7, тоог урвуулж хэлэх 2, өгүүлбэр дуусгах 5, нийгмийн танин мэдэхүй 9) 28 тус тус байна. ХХХ-ын өвөрмөц бус үзүүлэлт (ой санамж, хараа-орон зайн баримжаа)-ийн дундаж оноо 28.6 ± 3.5 , босго оноо 21, ой санамжийн босго оноо (богино хугацааны эргэн санах чадвар 4, эргэн санах чадварын хугацааны алдагдал 3, эргэн санах хугацаа 2) 10, харааны баримжааны босго оноо (цэг тоолох 3, шоо тоолох 3, байрлуулах 3) 11 байна. Сорилын нийт онооны дундаж 115.5 ± 8.8 , босго утга 97 байна (Хүснэгт 1).

Table 1. Cut-off point for the Mongolian version of ECAS test

#	Assessments	Mean	SD	Cut-off point
1	Memory- total	16.78 ± 3.29	9-23	10
2	Visuospatial- total	11.86 ± 0.41	10-12	11
3	ALS non-specific	28.64 ± 3.47	19-35	21
4	Language- total	25.52 ± 2.02	19-28	21
5	Verbal Fluency- total	23.58 ± 1.14	19-24	21
6	Executive- total	37.72 ± 4.43	27-47	28
7	ALS Specific	86.82 ± 6.17	68-99	74
8	Total score	115.4 ± 8.77	87-129	97

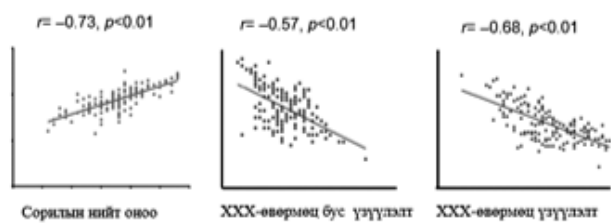
Нас ТМЗТӨ-ийн хоорондын хамаарлыг үнэлэхэд Эдинбургийн сорилын нийт оноо ($r = -0.73$, $p < 0.01$), ХХХ-өвөрмөц үзүүлэлт ($r = -0.68$, $p < 0.01$) болон ХХХ-өвөрмөц бус үзүүлэлттэй ($r = -0.57$, $p < 0.01$) статистик ач холбогдол бүхий урвуу хамааралтай байлаа. Энэхүү үр дүнг сорилын дэд бүлэг бүрээр авч үзэхэд судалгаанд оролцогчдын нас нь гүйцэтгэлийн нийт оноо ($r = -0.64$, $p < 0.01$), хэл ярианы нийт оноо ($r = -0.48$, $p < 0.01$), ой санамжийн нийт оноо

($r = -0.48$, $p < 0.01$), хараа-орон зайн баримжааны нийт оноо ($r = -0.31$, $p < 0.02$)-той тус тус урвуу хамааралтай статистик ач холбогдолтой байсан бөгөөд зөвхөн хэллэг шалгах сорилын нийт оноо ($r = -0.27$, $p > 0.05$)-той хамааралгүй байсан (Зураг 1a). Боловсрол эзэмшсэн жил сорилын нийт оноо ($r = 0.58$, $p < 0.05$), ХХХ-өвөрмөц үзүүлэлт ($r = 0.53$, $p < 0.01$), ХХХ-өвөрмөц бус үзүүлэлт ($r = 0.52$, $p < 0.01$)-тэй статистик ач холбогдол бүхий шууд хамааралтай байлаа. Дэд бүлэг тус бүрээр

судалж үзэхэд гүйцэтгэлийн нийт оноо ($r = 0.44$, $p < 0.01$), хэл ярианы нийт оноо ($r = 0.48$, $p < 0.01$), ой санамжийн нийт оноо ($r = 0.52$, $p < 0.01$), хараа-орон зайн баримжааны нийт оноо ($r =$

0.29 , $p < 0.04$)-той тус тус статистик ач холбогдол бүхий эерэг хамааралтай байсан бөгөөд зөвхөн хэллэг шалгах сорилын нийт оноо ($r = 0.24$, $p > 0.08$)-той хамааралгүй байв (Зураг 16).

а.



б.



Figure 1. a. Correlation coefficient between age and the test scores
b. Correlation coefficient between education and the test scores

Боловсрол эзэмшсэн хугацаагаар харьцуулахад ой санамж ($p = 0.02$), хэл яриа ($p < 0.05$), XXX-өвөрмөц бус үзүүлэлт ($p < 0.05$), XXX-ын өвөрмөц үзүүлэлт ($p < 0.05$), сорилын нийт оноо ($p < 0.05$) тус тус статистик ач холбогдолтой байсан.

Танин мэдэхүй, зан төрхийг үнэлэх Эдинбургийн сорилын Монгол хувилбар (ECAS-Mon)-ын найдвартай байдлын үнэлгээний дүн

Судалгаанд ашигласан Эдинбургийн сорилын Монгол хувилбарын дотоод найдвартай байдлыг Коранбахийн альфа коэффициентээр үнэлэхэд XXX-ын өвөрмөц үзүүлэлтүүд 0.89, XXX-ын өвөрмөц бус үзүүлэлтүүд 0.82, сорилын бүх үзүүлэлтүүд 0.91 тус тус байлаа (Хүснэгт 2).

Table 2. Internal reliability of the Mongolian version of ECAS test

#	ECAS-Mon test assessments	Cronbach's alpha
1	ALS-Specific score	0.89

2	ALS Non-specific score	0.82
3	Total	0.91

Хажуугийн хатангирт хатуурлын үеийн танин мэдэхүйн өөрчлөлтийг судалсан дүн

Эрүүл бүлгийн дундаж нас 59.6 ± 14.4 , боловсролын жил 12.5 ± 3.5 байв. XXX бүлгийн дундаж нас 59.5 ± 11.0 , боловсролын жил 11.4 ± 3.7 байсан.

Эрүүл бүлгийн сорилын XXX-өвөрмөц үзүүлэлтийн оноо 86.8; XXX-ын өвөрмөц бус үзүүлэлтийн оноо 28.6; сорилын нийт оноо 97/136 байсан. Харин XXX бүлгийн XXX-өвөрмөц бус үзүүлэлтийн оноо 53.7, XXX-өвөрмөц үзүүлэлтийн оноо 16.8, нийт оноо 74/136 байсан. XXX бүлэгт хэл яриа, ой тогтоолт болон хэл ярианы чадварууд хамгийн түгээмэл алдагдсан үзүүлэлтүүд байлаа. Бүлэг хоорондын дунджийг харьцуулахад сорилын бүх тестийн оноо XXX-тай бүлэгт эрүүл бүлгээс бага байгаа нь ($p < 0.0001$) илэрсэн (Хүснэгт 3).

Table 3. Differences in test scores between the ALS and the healthy group

#	Assessments	Cut-off point	Case group mean point	P value
1	Memory- total	10	6	$p < 0.0001$
2	Visuospatial- total	11	11	$p > 0.05$
3	ALS non-specific	21	17.4	$p < 0.001$
4	Language- total	21	22.1	$p > 0.05$
5	Verbal Fluency- total	21	9.89	$p < 0.001$
6	Executive- total	28	24.7	$p > 0.05$
7	ALS Specific	74	56.8	$p < 0.0001$
8	Total score	97	74.2	$p < 0.0001$

Хажуугийн хатангирт хатуурлын үеийн зан төрхийн өөрчлөлтийг судалсан дүн

XXX өвчний зан төрхийн өөрчлөлтийг Эдинбургийн сорилын Монгол хувилбараар өвчтөний асран хамгаалагчаас асуумж авч судаллаа. Судалгаанд оролцогчдын дундаж нас 59.3 ± 10.7 , өвчин үргэлжилсэн дундаж хугацаа 2.5 ± 1.7 жил байсан. Сорилын дундаж оноо 69.2 ± 28.4 , зан төрхийн үнэлгээний онооны дундаж 1.8 ± 1.4 байв. XXX-тай өвчтөнүүдийн зан төрхийн талаарх асуумжийн асуулга бүрд дор хаяж 1 оноо буюу зан төрхийн ямар нэгэн өөрчлөлттэй гэж хариулж байсан.

Энэ нь манай судалгаанд хамрагдсан XXX-тай бүх өвчтөнүүдэд зан төрхийн өөрчлөлт илэрснийг харуулж байна.

Зан төрхийн үнэлгээний асуумжийг бүлэглэн, давтамжийг авч үзэхэд үлбэгэр болон үл тоомсорлох байдал 39% ($n=15$), бусдын төлөө санаа тавих байдал алдагдах 38.4% ($n=10$), зохисгүй зүйл идэх болон хоолны сонголт өөрчлөгдөх 30.7% ($n=8$), шаргуу, захирангуй эсвэл хэт ёсорхуу зан төрх 23% ($n=6$), зан төрхийн идэвх сулрах 19.2% ($n=5$) тус тус илэрсэн (Зураг 2).

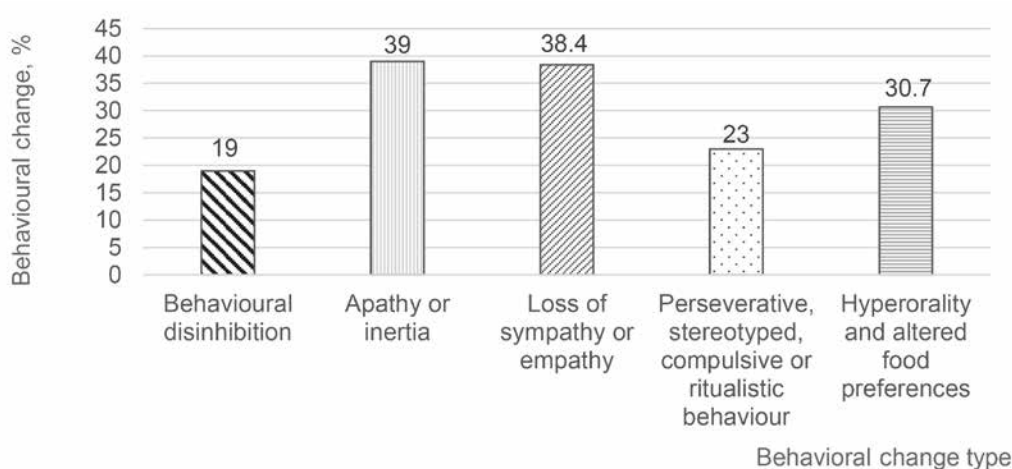


Figure 2. Behavioral changes in people with ALS

Зан төрхийн өөрчлөлт нас, хүйстэй ($p=0.802$) хамааралгүй байгаа ч эмнэлзүйн хэлбэртэй ($p=0.01$) хамааралтай байна.

Хэлцэмж

Бид Эдинбургийн сорилын Монгол хувилбарын босго утга буюу лавламж хэмжээг харьцангуй эрүүл хүн амд тодорхойлж, сорилын дотоод найдвартай байдлыг үнэлсний үндсэн дээр хажуугийн хатангирт хатууралтай Монгол өвчтөнүүдийн танин мэдэхүй, зан төрхийн өөрчлөлтийг судлан тогтоолоо.

ХБНГУ-ын эрдэмтэн Маркус Лүүс нарын 2016 онд хийсэн судалгаанд хамрагдсан 86 харьцангуй эрүүл хүмүүсийн дундаж нас 56, сорилын босго утга 93.5 байсан бол жараас дээш насны 12 жилээс дээш жилийн боловсролтой хүмүүсийн босго утга 78, жараас дээш насны 12 жилээс дээш жилийн боловсролтой хүмүүсийнх 91 байсан [12]. Стронг нарын Англид хийсэн судалгаанд сорилын босго утга 105, сорилын нийт онооны XXX өвөрмөц оноо 77/100 байсан [12] бол Чех [14] улсад хийсэн 112 оролцогч хамруулсан судалгаанд босго утга 86, XXX

өвөрмөц оноо 61 байсан. Бидний хийсэн судалгаагаар харьцангуй эрүүл хүмүүсийн дундаж нас 59.8, сорилын босго утга 97 байгаа нь дээрх судалгааны үр дүнтэй ойролцоо байсан бөгөөд Мора нарын Испани улсад эрүүл 40, XXX-тай 97 хүнийг хамруулсан судалгаанд босго утга 73/136, 53/100 байсан нь бусад оронд хийгдсэн болон бидний судалгааны үр дүнгээс доогуур үзүүлэлттэй байна [15].

Жараас дээш насныхны танин мэдэхүйн босго оноо зөрүүтэй байгаа нь боловсрол эзэмшсэн хугацаа нас ахихын хэрээр танин мэдэхүйн байдалтай шууд хамааралтай байгааг илэрхийлж байна. XXX өвчний үеийн танин мэдэхүй болон зан төрхийн байдлыг үнэлэхэд нас болон боловсролыг харгалзан үзэх шаардлагатай байгааг тогтоолоо.

Сорилын эх хувилбарын (Англи) Кронбахын альфа коэффициент 0.77 байсан бол Испани хувилбарын дотоод найдвартай байдал 0.78 [15] байсан. Д.Грае нарын 2024 онд хийсэн судалгаагаар Эдинбургийн сорилын дотоод найдвартай байдал 0.78 байсан [16]. 2023 онд

хийгдсэн Шведийн хувилбарын сорилын дотоод найдвартай байдал 0.74 [17] байсан бөгөөд манай судалгааны сорилын дотоод найдвартай байдал 0.91 байгаа нь бусад оронд хийгдсэн судалгаануудтай харьцуулахад хангалттай байгааг илтгэж байна.

И.Бийлдмэн нарын 2015 онд хийсэн мета-анализ судалгаагаар 1287 ХХХ-тай өвчтөн, 1130 харьцангуй эрүүл хүмүүсийг хамруулсан судалгаанд сорилын чөлөөтэй ярих, хэл яриа, нийгмийн танин мэдэхүй, ой санамж зэрэг танин мэдэхүйн өөрчлөлт илэрсэн [18] бол 2017 онд Е.Бора нарын мета-анализ судалгаанд 15 судалгааны 389 өвчтөн 471 эрүүл хүмүүс хамрагдсан судалгаанаас нийгмийн танин мэдэхүй болон гүйцэтгэх үзүүлэлтүүдийн өөрчлөлт илэрсэн [19] зэрэг нь бидний судалгааны үр дүн болох богино хугацааны ой тогтоолт, гүйцэтгэлийн үзүүлэлтүүд мөн урт хугацааны ой тогтоолтын өөрчлөлт илэрсэнтэй адил үр дүн гарсан бол бидний судалгаанд хамрагдсан өвчтөнүүдэд хэл ярианы өөрчлөлт илрээгүй нь онцлогтой байна. Харин Л.Дороте нарын хийсэн судалгаанд Герман-Швейцарын хүн амын ХХХ-тай хүмүүсийн танин мэдэхүйн өөрчлөлтийн судалгаагаар сорилын танин мэдэхүйн ХХХ-ын өвөрмөц үзүүлэлтүүд, хэл ярианы өөрчлөлт давамгайлсан, чөлөөтэй ярих болон гүйцэтгэх чадварын өөрчлөлтүүд илэрч, асран хамгаалагчдаас авсан асуумжид ХХХ-тай хүмүүсийн 30 хувьд зан үйлийн өөрчлөлт, 23 хувьд хайхрамжгүй байдал, 23 хувьд бусдыг өрөвдөж ойлгох чадвар буурсан, 13 хувьд нийгмийн харилцаа буурах зэрэг өөрчлөлт илэрсэн [20]. Л.Голдштэйн нарын 2013 хийсэн судалгаанд хэл яриа болон хөдөлгөөн, гүйцэтгэх үзүүлэлтийн өөрчлөлт илэрч асран хамгаалагчдаас авсан асуумжид сонирхол буурах эсвэл хайхрамжгүй байдал, цочромтгой байдал, түрэмгийлэл зэрэг шинж тэмдгүүд илэрчээ [21].

Харин Т.Бурке нарын 2017 оны судалгаагаар ХХХ-тай 317 өвчтөн, эрүүл 66 хүмүүсийг хамруулан танин мэдэхүйн өөрчлөлтөөс нийгмийн танин мэдэхүйн өөрчлөлт ялгаатай гарч, зан төрхийн өөрчлөлтөөс эрүүл ахуйд санаа зовох байдал 36.8%, цочромтгой байдал 36.2%, шинэ буруу зуршил 33.4%, хайхрамжгүй байдал 31.1% тус тус илрэв [22].

Б.Поллети нар 2018 онд Италийн 168 ХХХ-тай хүмүүсийг 3-6 сарын хугацаанд дагаж судлахад Эдинбургийн сорилын үзүүлэлтүүдээс сорилын нийт оноо, ХХХ-ын өвөрмөц бус үзүүлэлтүүд мөн ой тогтоолтын үзүүлэлт тус бүр ($p < 0.05$) статистик ач холбогдол бүхий ялгаатай байсан [23].

Шан Еэ нар 2016 онд Хятадын хүн амын дунд ХХХ өвчний Эдинбургийн сорилоор танин мэдэхүйн өөрчлөлтийг илрүүлэхийн тулд 84 ХХХ-тай өвчтөн, 84 эрүүл бүлгийг хамруулан судлахад сорилын босго утга 81.9/136 оноо, ХХХ өвөрмөц үзүүлэлт 58.9/100 оноо байгаа нь манай судалгааны дүнгээс доогуур байсан. Энэ судалгаагаар боловсролын түвшинг 12 жилээс их ба бага хоёр бүлэг ангилан үзэхэд сонирхолтой нь бага боловсролтой бүлэгт ой санамж ($z = -1.99$, $p = 0.04$) болон ХХХ-ын өвөрмөц бус үзүүлэлтүүдийн ($z = -2.15$, $p = 0.03$) мэдэгдэхүйц ялгаа ажиглагдсан. Хэл яриа ($t = -3.21$, $p < 0.01$), аман ярианы чадвар ($z = -5.24$, $p < 0.01$), гүйцэтгэл ($t = -9.55$, $p < 0.01$), ХХХ-ын өвөрмөц үзүүлэлт ($t = -9.54$, $p < 0.01$), мөн сорилын нийт оноо ($t = -8.84$, $p < 0.01$) өвчтөнүүд болон хяналтын хүмүүсийн хооронд ялгаатай хэвээр байсан ч харааны орон зайн үзүүлэлтэд ялгаагүй байсан ($z = -1.50$, $p = 0.13$). Харин дээд боловсролтой бүлгийн хувьд хэл яриа ($t = -1.16$, $p = 0.25$) болон ярианы чадварын хувьд ($t = -1.23$, $p = 0.23$) ялгаа ажиглагдаагүй. Гүйцэтгэл ($t = -5.04$, $p < 0.01$), ХХХ-ын өвөрмөц үзүүлэлт ($t = -4.46$, $p < 0.01$), сорилын нийт оноо ($t = -4.31$, $p < 0.01$), санах ой ($t = -5.04$, $p < 0.01$)-д ялгаа ажиглагдсан ($z = -0.82$, $p = 0.41$) ба харааны орон зай ($z = 0.00$, $p = 1.00$) болон ХХХ-өвөрмөц бус үзүүлэлт ($z = -0.78$, $p = 0.44$) ялгаагүй байсан нь бидний судалгааны үр дүнтэй дүйж байна. Зан төрхийн өөрчлөлтөөс өвчтөнүүдийн 14.28%-д зан үйлийн эмгэгийн нэг, 11.9% нь хоёр, 1.19% нь гурав хүртэлх өөрчлөлт илэрсэн [24]. Тиймээс өвчтөнүүдийн 27.38%-д зан төрхийн өөрчлөлт илэрсэн байгаа нь бидний судалгааны үр дүнтэй ойролцоо байна. Италид (Барбара Поллети нар) 2013 оноос 2017 оны хооронд хийсэн 12 болон 24 сарын хугацаанд дагаж судалсан судалгаанд 38 хувьд зан төрхийн өөрчлөлт илэрч, 32 хувьд танин мэдэхүйн өөрчлөлт илэрсэн бол 13 хувьд танин мэдэхүй болон зан төрхийн өөрчлөлт хавсарч илэрсэн. Апати хамгийн их илэрдэг шинж байсан бол дараагаар эмпати/өрөвдөх сэтгэл буурах хандлагатай болж, хооллолтын байдал өөрчлөгдөх зэрэг зан төрхийн өөрчлөлтүүд илэрсэн [25]. Ж.А.Саксон нарын 2017 онд хийсэн судалгаанд ХХХ-ДЧТ-эй хүмүүсийг дух чамархайн тэнэгрэлтэй хүмүүстэй харьцуулан судлахад хайхрамжгүй байдал буурах, үл тоомсорлох байдал хоёр бүлэгт нийтлэг ажиглагдсан бол танин мэдэхүйн алдагдалтай дух чамархайн тэнэгрэлийн үед нийгмийн харилцаа илт буурч, идэвхгүй үлбэгэр байдал илэрч, хоолны дуршил, сэтгэл хөдлөл илт буурсан бол Хажуугийн хатангирт хатуурал-

дух чамархайн тэнэгэрлийн үед сэтгэцийн эмгэгүүд (донтолт, хий үзэгдэл харах болон соматик шинж тэмдэг) ховор тохиолддог бөгөөд бүлгүүдийн дунд тархалтын хувьд ялгаагүй байсан гэж дүгнэжээ. Гэсэн хэдий ч ХХХ-ДЧТ-тэй бүлгийн өвчтөнүүдэд сэтгэлийн хямралыг илрэх магадлал өндөр байв. Танин мэдэхүйн өөрчлөлтүүд хоёр бүлэгт аль алинд нь илэрч байсан [26].

Дүгнэлт:

1. Танин мэдэхүй зан төрхийг үнэлэх Эдинбургийн сорилын Монгол хувилбарын дундаж оноо, босго утга олон улсад хийсэн судалгаануудтай ижил түвшинд тодорхойлогдлоо. Жараас дээш насныхны танин мэдэхүйн босго оноо зөрүүтэй байгаа нь боловсрол эзэмшсэн хугацаа нас ахихын хэрээр танин мэдэхүйн байдалтай шууд хамааралтай байгааг илэрхийлж байна. ХХХ өвчний үеийн танин мэдэхүй, зан төрхийн байдлыг үнэлэхэд нас болон боловсролыг харгалзан үзэх шаардлагатай.
2. Бидний судалгаагаар Эдинбургийн сорилын Монгол хувилбарын дотоод найдвартай байдал хангалттай байгааг тогтоолоо. Эдинбургийн сорилын Монгол хувилбар ХХХ үеийн танин мэдэхүйн өөрчлөлтийг тогтоох боломжтой байна.
3. ХХХ-тай Монгол хүмүүсийн танин мэдэхүйн үзүүлэлтүүд, ялангуяа ой тогтоолт эрүүл хүмүүстэй харьцуулахад буурсан байна. ХХХ-ын үед зан төрхийн идэвх сулрах, үлбэгэр болон үл тоомсорлох байдал зонхилон илэрч байна. Цаашид асран хамгаалагчдад зан төрхийн өөрчлөлтийг даван туулах, ойлгох, урьдчилан сэргийлэх арга замыг тодорхойлох шаардлагатай байна.

Талархал: Энэхүү судалгааг хийхэд туслалцаа үзүүлсэн АУХ-ийн Мэдрэл судлалын секторын хамт олон, АУ-ны доктор Ж.Сарангэрэл захиралтай “Рефлекс” мэдрэлийн эмнэлэг, АУ-ны доктор, профессор А.Товуудорж эрхлэгчтэй Монгол-Япон эмнэлгийн мэдрэлийн тасгийн эмч нар, судалгаанд оролцогчид болон тэдний асран хамгаалагчид, түүнчлэн гэргий АУ-ны магистр Д.Бямбасүрэн, гэр бүлийнхэндээ гүн талархал илэрхийлье.

Ном зүй

1. Chio, A., et al., Global epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review of the published literature. *Neuroepidemiology*, 2013. 41(2):118-130

2. Я.Эрдэнэчимэг, Д.Болормаа, О.Гансүвд, С.Дариймаа, Д.Золзаяа, Б.Мөнхбат, Б.Оюунгэрэл, Б.Пунсалдулам, Т.Саранцэцэг, Б.Хандсүрэн, Б.Чимэглхам, Д.Цэлмэн. Монгол хүн амын дунд булчин хатангирших хажуугийн хатуурал өвчний өвчлөл, тархалт, нас баралт, шалтгаан эрсдэлт хүчин зүйлс, молекул-генетикийн зарим шинж байдал. 2017:28-29.
3. <https://www.nia.nih.gov/health/what-are-frontotemporal-disorders#causes>
4. Strong M, Abrahams S, Goldstein L, et al. Amyotrophic lateral sclerosis – frontotemporal spectrum disorder (ALSFTSD): revised diagnostic criteria. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017;18(3–4):153–174.
5. Olney RK, Murphy J, Forshaw D, et al. The effects of executive and behavioral dysfunction on the course of ALS. *Neurology*. 2005;65(11):1774–1777.
6. Pagnini F, Rossi G, Lunetta C, et al. Burden, depression, and anxiety in caregivers of people with amyotrophic lateral sclerosis. *Psychol Health Med*. 2010;15(6):685–693.
7. Khin E, Minor D, Holloway A, et al. Decisional capacity in amyotrophic lateral sclerosis. *J Am Acad Psychiatry Law*. 2015;43:210–217.
8. Abrahams S, Newton J, Niven E, et al. Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2014;15(1–2):9–14.
9. Simon N, Goldstein L. Screening for cognitive and behavioral change in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease: a systematic review of validated screening methods. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2019;20(1–2):1–11.
10. Taule T, Shvik M, Lein R, et al. Psychometric properties of cognitive assessment in amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review. *Patient Relat Outcome Meas*. 2020;11:181–194.
11. Niven E, Newton J, Foley J, Colville S, Swingle R, Chandran S, et al. Validation of the Edinburgh Cognitive and Behavioural Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen (ECAS): a cognitive tool for motor disorders. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2015; 16:172–9.
12. Bezdicek O, Markova L, Soosov a N, et al. Czech version of the Edinburgh cognitive

- and behavioral amyotrophic lateral sclerosis screen – a pilot study. *Cesk Slov Neurol N*. 2018; 81/114(2):208–212.
13. Strong M, Abrahams S, Goldstein L, et al. Amyotrophic lateral sclerosis – frontotemporal spectrum disorder (ALSFTSD): revised diagnostic criteria. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017;18(3–4):153–174.
 14. Mora J, Salas T, Fernandez M, et al. Spanish adaptation of the Edinburgh cognitive and behavioral amyotrophic lateral sclerosis screen (ECAS). *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2018;19(1–2):74–79.
 15. Bora E. Meta-analysis of social cognition in amyotrophic lateral sclerosis. *Cortex*. 2017;88:1–7
 16. Debbie Gray et al. Development, reliability, validity, and acceptability of the remote administration of the Edinburgh Cognitive and Behavioural ALSScreen (ECAS) Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 2024; 25: 96–103
 17. Juliette Foucher, Ivar Winroth, Aniky Lovik, Stefan Sennfält, Joana B. Pereira, Fang Fang, Dorothee Lule, Peter M. Andersen, and Caroline Ingre. Swedish Karolinska version of the Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen (SK-ECAS). *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 2023; 24: 713–718
 18. Beeldman E, Raaphorst J, Twennaar M, et al. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016;87(6):611–619.
 19. Bora, E. Meta-analysis of social cognition in amyotrophic lateral sclerosis. *Cortex*, 2017; 88, 1–7.
 20. Dorothee Lulj, The Edinburgh Cognitive and Behavioural Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen: a cross-sectional comparison of established screening tools in a German-Swiss population, 2015 Mar;16(1-2):16-23.
 21. Goldstein LH, Abrahams S. Changes in cognition and behaviour in amyotrophic lateral sclerosis: nature of impairment and implications for assessment. *Lancet Neurol*. 2013; 12(4):368–380.
 22. Burke T, Pinto-Grau M, Lonergan K, et al. A cross-sectional population-based investigation into behavioral change in amyotrophic lateral sclerosis: subphenotypes, staging, cognitive predictors, and survival. *Ann Clin Transl Neurol*. 2017; 4(5):305–317.
 23. Poletti B, Solca F, Carelli L, et al. Cognitive-behavioral longitudinal assessment in ALS: the Italian Edinburgh cognitive and behavioral ALS screen (ECAS). *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2018;19(5–6):387–395.
 24. Ye S, Li C, Liu X, et al. The Edinburgh cognitive and behavioural ALS screen in a Chinese amyotrophic lateral sclerosis population. *PLOS One*. 2016;11(5):1–11.
 25. Poletti, B., Solca, F., Carelli, L., Faini, A., Madotto, F., Lafronza, A., ... Silani, V. (2018). Cognitive-behavioral longitudinal assessment in ALS: the Italian Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS screen (ECAS). *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 19(5-6), 387–395.
 26. Saxon, J. A., Thompson, J. C., Jones, M., Harris, J. M., Richardson, A. M., Langheinrich, T., ... Snowden, J. S. (2017). Examining the language and behavioural profile in FTD and ALS-FTD. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 88(8), 675–680.

Танилцаж, нийтлэх санал өгсөн:
Анагаах ухааны доктор, профессор
Г.Цагаанхүү