

Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни Сақлаш Вазирлиги
Самарканд Давлат Тиббиёт Инститuti
Даволаш Факультети 1-УАШ терапия Кафедраси

РЕФЕРАТ

**МАВЗУ: ТИЗИМЛИ ҚИЗИЛ ЮГУРИК
ВА ТИЗИМЛИ СКЛЕРОДЕРМИЯ.**

Бажарди: Тогаева Барчиной 702 гр талабаси

Самарканд 2015

Режа

1. КЛАССИФИКАЦИЯСИ

2. ДИАГНОЗ.

3. КЛИНИКАСИ

4. ЛАБОРАТОР ТЕКШИРУВЛАР.

5. ДАВОЛАШ

6. ПРОГНОЗИ

7. АДАБЁТЛАР

СИСТЕМАЛИ ҚИЗИЛ ВОЛЧАНКА. Системали қизил волчанка (СҚВ) – номаълум этиологияли систем аутоиммун касаллик бўлиб, иммун регулятор механизмларнинг генетик асосида ривожланади, бу эса ядронинг турли компонентларига ва иммун комплексларга органоспецифик бўлган кенг спектрдаги антителаларнинг (АТ) кўплаб ишланишига олиб келади, натижада тўқималар иммун яллиғланишли зарарланишга учраб ички аъзолар функцияси бузилади.

Профилактика. Ҳозирги вақтга қадар СҚВ этиологияси ноаниқ, шу сабабли бу касалликда бирламчи профилактика ўтказилмайди.

КЛАССИФИКАЦИЯСИ. СҚВ – клиник белгиларнинг ва касаллик кечиштурларининг ҳаддан зиёд ранг – баранглиги билан характерланади.

КЕЧИШ ТУРЛАРИ: Ўткир кечиши буйраклар зарарланиши ва юқори иммунологик фаолликни ўз ичига олган мультиорган белгиларнинг тез ривожланиши билан намоён бўлади. Ўртача кечишида ўткир кечишдаги каби аниқ бўлмаган вақти-вақти билан пайдо бўладиган хуружлар кузатилади, касалликнинг 1 – йилида буйраклар зарарланади. Сурункали кечишида клиник манзарада бир ёки бир неча белгиларнинг устунлиги кузатилади (терининг дисксимон зарарланиши, полиартрит, гематологик бузилишлар, Рейно феномени, озроқ протеинурия, эпилепсия шаклидаги тутқаноклар ва бошқалар). СҚВ ва АФС нинг биргаликда келиши сурункали кечиши учун айниқса характерлидир.

КЛИНИК – ИММУНОЛОГИК ТУРЛАРИ. Кексаларда СҚВ (50 ёшдан сўнг юзага келган). Ёшларда нисбатан касалликнинг бир мунча яхши кечиши кузатилади. Клиник манзарасида конституционал белгилар, бўғимлар (асосан йирик), ўпка зарарланиши (ателектаз пневмонит, ўпка фибрози), Шёгрэн синдроми, периферик невропатия устун келади. Лаборатор текширишларда ДНК га бўлган антителалар камроқ, Ro га бўлган антителалар ёшлардаги СҚВ га қараганда кўпроқ учрайди. **Неонатал СҚВ.** Онаси СҚВ билан оғриган чақалоқларда ёки соғлом аёллар ядроли рибонуклеопротеидлар ёки Ro га антителаси қон зардобиди бўлмаган соғлом аёллар чақалоқларида учрайди. Туғилгандан бир неча ҳафта ёки бир неча ойдан кейин клиник белгилар ривожланади. Бунга эритематоз тошма, юракнинг тўлиқ, кўндаланг блокадаси (35%), айрим ҳолларда СҚВ нинг бошқа белгилари кузатилади. **Ўртача ўткир тери қизил волчанкаси** тарқалган нурга сезгир тангачали папулосквამоз (псориазсимон) ёки ануляр полициклик пиллакчалар, буларда АНАТ аксарият бўлмайди, лекин юқори даражада (70 %) Ro га АТ лар топилади. **Антифосфолипид синдроми.** АФС – симптомокомплекс бўлиб, веноз ёки артериал тромбозлар, акушерлик патологияси (I ва II триместрларида ҳомиладорликни кўтара олмаслик, вақтидан олдинги туғруқ) камроқ ҳолларда тромбоцитопения ва бошқа (юрак қон – томир, неврологик, тери ва ҳоказо) белгилар билан характерланиб, булар фосфолипидларга АТ ларнинг кўплаб ишланишига боғлиқ белгиларга олиб келади. СҚВ билан оғриган 20 – 30 % беморларда АФС ривожланиши мумкин.

ДИАГНОЗ. Клиник белгилари. Клиник манзараси турли беморларда ўзгариб туриб, унинг фаоллиги билан боғлиқ. Ўз навбатида касаллик фаоллиги эса (фаолликнинг 3 даражаси фарқ қилинади) бир беморнинг ўзида вақт ўтиши билан ўзгариши мумкин. **Конституционал белгилар** (ҳолсизлик, тана вазнининг камайиши, иситма, анорексия) – СҚВ нинг хос белгилари мавжудлиги; бу патологик жараённинг фаол эканлигини кўрсатади. Беморда фибромиалгияни эслатувчи белгилар ривожланиши мумкин. **Тери шикастланиши.** Гипермия, инфильтрация, чандикли атрофия ҳамда марказида депигментация бўлган дисксимон ўчоқлар, тери фолликулларининг тикилиб қолиши ва телеангиэктазиялар кузатилади. Юз, бўйин, кўкракда («декольте» соҳаси) ва йирик бўғимлар соҳасида жойлашадиган эритема. Бурун ва ёноқларда “капалак” шакли ҳосил бўлади. Фотосенсибилизация – терининг қуёш нурига сезгирлиги ортиши. Ўртача ўткир

тери кизил волчанкаси – юз, кўкрак, бўйин, қўл ва оёқларда телеангиэктазия ва гиперпигментацияли ануляр полициклик ўчоқларнинг тарқалганлиги. Соч тўкилиши (алопеция) кенг авж олиб кетган ёки ўчоқли бўлиши мумкин. Панникулит. Териваскулитининг турли белгилари (пурпура, эшакем, тирноқолдиёкитирноқ ости микроинфаркти). Тўрсимон ливедо (livedo reticularis) кўпинча АФС да кузатилади.

Шиллиқ пардалар зарарланиши. Хейлит ва оғиз бишлиғи шиллиқ қаватида оғриксиз эрозиялар беморларнинг учдан бирида аниқланади. **Бўғимлар зарарланиши.** Артралгиялар деярли барча беморларда. Артрит – симметрик (камроқ асимметрик) эрозив бўлмаган полиартрит, кўпроқ қўл майда бўғимлари билан қафт ва тизза бўғимлари зарарланади. Сурункали волчанкали артрит баъзан турғун деформация ва контрактуралар билан характерланиб, ревматоид артритдаги бўғимлар зарарланишини эслатади («оққуш бўйни», латерал девиация). Асептик некроз, кўпинча сон суяги бошчасива елка суягида учрайди. **Мушаклар зарарланиши** миалгия ва/ёки проксимал мушак заифлиги, камдан-кам миастения синдроми ҳолида намоён бўлади. **Ўпка зарарланиши.** Плеврит, қуруқ ёки ҳўл, кўпинча икки томонлама, 20 – 40 % касалларда кузатилади. қуруқ плевритда плевра ишқаланиш шовқини хос бўлади. Камдан – кам ҳолларда волчанкали пневмонит аниқланиши мумкин. Жуда кам ҳолларда АФСда ўпка томирлари эмболиясининг қайталаниши ҳисобига келиб чиққан ўпка гипертензияси кузатилади.

Юрак зарарланиши. Перикардит (одатда қуруқ) тахминан 20 % СҚВ беморларда учрайди. Камдан – кам ҳолларда эксудатив перикардит кузатилади. ЭКГ да одатда Т тишча ўзгаришлари аниқланади. Миокардит касалликнинг юқори фаоллигида ривожланади, ўтказувчанлик ва ритм бузилиши билан юзага чиқади. Эндокарднинг зарарланиши митрал, кам ҳолларда аорта клапан тавақалари қалинлашиши билан намоён бўлади. Одатда белгисиз кечади ва фақатгина ЭхоКГ – текшириш орқали аниқланади (кўпинча АФС да топилади). СҚВ фаоллиги ошиши оқибатида тожсимон артериялар (коронариит), васкулити ривожланиши, ҳатто миокард инфаркти келиб чиқиши мумкин.

Буйраклар зарарланиши. Деярли 50 % беморларда нефропатия кузатилади. Волчанкали нефрит манзараси хилма – хил тўлиқ юзага чиқмайдиган протеинурия ва микрогематуриядан тортиб то тез ривожланиб кетувчи гломерулонефрит ва СБЕ терминал босқичгача бўлади. ЖССТ классификациясига кўра волчанкали нефритнинг қуйидаги морфологик турлари фарқланади: I синф (ўзгаришлар бўлмаслиги), II синф (мезангиал), III синф (ўчоқли пролифератив), IV синф (диффуз пролифератив), V синф (мембраноз), VI синф (сурункали гломерулосклероз).

Нерв системасининг зарарланиши. Кўпинча мигрен кўринишидаги бош оғриғи, оғриқ наркотик бўлмаган, ҳатто наркотик анальгетикларга ҳам чидамли бўлиши мумкин. Тиришишли тутқаноқлар (катта, кичик, чакка эпилепсияси кўринишида). Бош суяғи зарарланиши ва кўриш қобилятининг бузилиши билан ўтадиган кўрув нервларининг зарарланиши. Инсульт, кўндаланг миелит (камдан – кам), хорей. Периферик невропатия (симметрик сезувчан), СҚВ билан оғриган 10 % беморларда кузатилади. Бунга кўп сонли моноеврит (кам ҳолларда), Гийен – Барре синдроми (жуда кам ҳолларда) ва бошқалар қиради. Ўткир психоз (СҚВ белгиси сифатида ёки глюкокортикоидларнинг юқори дозаси билан даволаш натижасида ривожланиши мумкин). Эмоционал лабиллик (депрессия эпизодлари билан), хотиранинг бузилиши ва ақлий заифлик.

Ретикулоэндотелиал тизимнинг зарарланиши кўпинча СҚВ фаоллиги билан юзага чиқадиган лимфаденопатия ҳолида намоён бўлади. **Шёгрэн синдроми. Рейнофеномени.**

ЛАБОРАТОР ТЕКШИРУВЛАР. Қоннинг умумий таҳлили. СҚВ да кўпинча ЭЦТ ошиши кузатилади. Унинг тушунарсиз ҳолда ошиши интеркуррент инфекция белгиси бўлиб ҳисобланиши мумкин. Лейкопения (асосан лимфопения) касаллик фаоллиги билан ассоцияланади. Гипохром анемия сурункали яллиғланиш ошқозондан яширин қон оқиши, айрим ДВ ни қабул қилиш билан боғлиқ. Кўпинча енгил ва ўртача оғирликдаги анемия аниқланади. Яққол Кумбс – мусбат аутоиммун гемолитик анемия 10% дан кам беморларда кузатилади. Тромбоцитопения, асосан АФС билан оғриган беморларда

топилади, жуда кам ҳолларда тромбоцитларга нисбатан АТ синтези билан боғлиқ аутоиммун тромбоцитопения ривожланади. **Сийдикнинг умумий таҳлили.** Протеинурия, гематурия, лейкоцитурия аниқланиб, уларнинг қай даражада яққоллиги волчанкали нефритнинг клиник ва морфологик турига боғлиқ. **Биокимёвий текширишлар.** Биокимёвий кўрсаткичларнинг бузилиши касалликка хос бўлмай, балки унинг турли босқичларида ички аъзолар зарарланиши билан боғлиқ. СРО кўпайиши характерли эмас ва касаллик кўшилиб келган инфекция бўлганида кузатилиши мумкин. **Иммунологик текширишлар.** Антиноклеар омил – АТ ларнинг гетероген популяцияси бўлиб, хужайра ядросининг турли компонентларига сезгир. Ушбу омил СҚВ билан оғриган 95 % беморларда юқори титрларда аниқланади ва унинг бўлмаслиги диагнозни шубҳа остига қўяди. Антиноклеар АТ (АНАТ) ♦ Икки спиралли ДНК га нисбатан АТ СҚВ учун специфик бўлиб, 50 – 90 % беморларда топилади ♦ Гистонларга нисбатан АТ кўпинча дори волчанкаси учун характерли ♦ РНК – тутувчи молекулалар (сплайсосомалар): га нисбатан АТ Sm га нисбатан СҚВ учун юқори специфик бўлади, аммо, фақат 10 – 30 % беморларда аниқланади; майда ядроли рибонуклеопротеидларга нисбатан АТ кўпинча бириктирувчи тўқиманинг аралаш касаллиги бор бўлган беморларда топилади ♦ Ro/SS – А га нисбатан АТ лимфопения, тромбоцитопения, фотодерматит, ўпка фибрози, Шёгрэн синдроми билан биргаликда кечади. La/SS – В га нисбатан АТ кўпинча Ro га нисбатан АТ ўрнида топилиши мумкин. Фосфолипидларга нисбатан АТ: Вассерман реакциясининг сохта мусбат бўлиши, волчанкали антикоагулянт ва кардиолипинга нисбатан АТ. **Бошқа лаборатор ўзгаришлар.** Жуда кўп беморларда LE (lupus erythematosus) – хужайралар (лейкоцитлар, фагоцитланган ядро материали), иммун комплекслар циркуляцияси, ревматик омиллар топилса ҳам, лекин бу лаборатор ўзгаришларнинг клиник аҳамияти унчалик катта эмас.

ДИАГНОСТИКАСИ. СҚВ диагностикаси учун касалликнинг бир белгиси ёки бир лаборатор ўзгариш топилиши етарли эмас. Диагноз клиник белгилар, лаборатор ва инструментал текшириш усуллар ёрдамида топилган ўзгаришларга асосланиб, ҳамда Америка ревматологлар ассоциациясининг касаллик мезонлари таснифига кўра қўйилади. **СҚВ диагностикаси учун таклиф этилган Америка ревматологлар ассоциацияси мезонлари.** 1. Ёноқлардаги тошма: ёноқ дўмбоқларида ёпишган эритема пайдо бўлиб, бурун – лаб соҳасига тарқалиши мумкин. 2. Дискоид тошма: ёпишувчи тери тангачали ва фолликуляр тикили, теридан кўтарилиб турувчи эритематоз дўмбоқчалар. 3. Фотосенсибилизация: тери тошмаси бўлиб, қуёш нурига одатдан ташқари реакцияси натижасида келиб чиқади. 4. Оғиз бўшлиғидаги ярачалар: оғиз бўшлиғи ёки бурун ҳалқумда асосан оғриқсиз яралар ҳосил бўлиши. 5. Артрит: икки ёки ундан ортиқ периферик бўғимни зарарловчи оғриқ, шиш ва суюқлик ҳосил бўлиши билан кечадиган ноэрозив артрит. 6. Серозит: плеврит, (плеврал оғриқ ёки плевра ишқаланиш шовқини ёки плеврал суюқлик бўлганда) ёки перикардит (ЭхоКГ ёрдамида аниқланган ёки перикард ишқаланишидан эшитилган шовқин ёрдамида тасдиқланган). 7. Буйрак зарарланиши: персистирланган протеинурия $> 0,5$ г/кунига ёки цилиндрурия (эритроцитар, гемоглобинли, донадор ёки аралаш). 8. МНС зарарланиши: талваса ёки психоз. 9. Гематологик бузилишлар: ретикулоцитоз билан кечувчи гемолитик анемия ёки лейкопения $< 4,0 \pm 10^9$ /л (2 ва бундан кўп марта аниқланган) ёки тромбоцитопения $< 100 \pm 10^9$ /л (ДВ қабул қилинмаганда). 10. Иммунологик бузилишлар: ♦ Қўш спиралли ДНК га нисбатан АТ ёки ♦ Sm га нисбатан АТ ёки ♦ Фосфолипидларга нисбатан АТ: □ Кардиолипинга нисбатан IgG ёки IgM – АТ лар даражасининг ошиши □ Стандарт усуллар қўлланилганда волчанкали антикоагулянтга мусбат тест □ Сохта мусбат Вассерман реакцияси камида 6 ой давомида захм келтириб чиқармайдиган бўлса, оқиш трепонема иммобилизация реакцияси ва трепонем АТ ларнинг товланувчан адсорбцияси тести билан аниқланади. 11. АНАТ титри ошиши (волчанкасимон синдром чакирувчи ДВ лар қабул қилинмаганда). **СҚВ диагнози юқорида кўрсатилган 11 та мезонлардан 4 ёки ундан кўпи аниқланганда қўйилади.** СҚВ га гумон қилинганда умумий амалиёт врач

қуйидаги текширишларни ўтказиши зарур • Умумий қон таҳлили (ЭЧТ ни аниқлаш ва лейкоцитлар миқдорини санаш (лейкоцитар формул) ва тромбоцитлар сони) • АНАТ ни аниқлаш • Сийдикнинг умумий таҳлили • Кўкрак қафаси рентгенографияси • ЭКГ, ЭхоКГ. **ДАВОЛАШ.** СҚВ га чалинганлар ихтисослаштирилган бўлимларда даволанади ва ремиссия даврида умумий амалиёт врачлари назоратида бўлади. Беморлар (барча систем касалликка чалинганлар) доимий давога муҳтож эканликлари сабабли олиб бориладиган чора – тадбирлар ҳамда қўлланиладиган дориларнинг таъсир механизмлари тўғрисида улар яхши хабардор бўлишлари лозим. Даво ҳар доим индивидуал (клиник белгилар ва касаллик фаоллигига боғлиқ) ҳолда буюрилади. Иммунологик кўрсаткичлар ўзгариши даволашни тайинлаш учун кўрсатма бўлолмайди. Давони бошлашдан олдин бемор билан яхши алоқа ўрнатиш лозим, чунки у бутун умри давомида даволанади. Уни узоқ вақт мобайнида даволаш зарурлигига, тавсияларга амал қилишга ва иложи борида дориларнинг нохуш белгиларини ёки касаллик авж олишини билиб олишга ўргатилиш керак.

ДАВОЛАШ МАҚСАДИ. Касалликнинг клиник ва лаборатор ремиссияга эришиш. Ҳаёт учун зарур аъзолар, биринчи навбатда – буйраклар ва МНС ни зарарланишдан асраш.

ШИФОХОНАГА ЁТҚИЗИШ УЧУН КЎРСАТМАЛАР. Ноаниқ сабабли иситма (инфекцион асоратлар – СҚВ ли беморларнинг ўлими учун энг кўп тарқалган сабаблардан бири ҳисобланади). Кўкрак қафасидаги оғриқлар. МНС зарарланиш белгилари. Яққол тромбоцитопения. Тез авж олиб борадиган буйрак етишмовчилиги. Ўткир пневмонит ёки ўпкадан қон кетиши.

ДОРИЛАРСИЗ ДАВОЛАШ. Умумий тавсиялар. Психоэмоционал зўриқишни йўқотиш, қуёш нурида бўлишни камайтириш, ёндош инфекцион касалликларни фаол даволаш. Касалликхуруждавадацикотоникпрепаратларбиландаволашдасамарали контрацепция лозим. Таркибидеастрогенларкўпмиқдордабўлган контрацептив препаратларниичиштасияэтилмайди, чунки улар СҚВ хуружиникелтирибчиқаради. Остеопороз профилактикаси мақсадидатавсияқилинади • чекишни тўхтатиш • витамин D ва кўпмиқдорда кальций сакловчи овқатлар истеъмол қилиш • жисмоний машқлар • бисфосфонат (масалан: натрий алендронат). Атеросклероз профилактикаси мақсадидатавсияқилинади • ёғва холестерин чегараланган парҳез • танавазнини назорат қилиш • фолат кислота қабул қилиш.

ДОРИЛАР БИЛАН ДАВОЛАШ. Энг асосий ДВ: глюкокортикоидлар, иммуносупрессив воситалар ва иммуномодуляторлар (азатиоприн, циклофосфамид), гидроксихлорин^А, яллиғланишга қарши ностероид дори воситалари. **ЯҚНДВ** СҚВ нинг даволашда стандарт терапевтик дозаларда қўллаш мумкин (иситма ва серозитнинг яққол кўринишларида ҳам). АФС ли беморларда циклооксигеназа – 2 нинг специфик ингибиторларини (мелоксикам, нимесулид, целекоксиб ва бошқалар) эҳтиёткорлик билан қўллаш лозим. Чунки антиромбоцитар самарасининг йўқлиги туфайли гиперкоагуляцияси бор беморларда тромбоз ривожланишига олиб келиши мумкин. **Гидроксихлорохин.** Тери, бўғимлар зарарланишида ва конституционал бузилишларда бошланғич дозада суткасига 400 мг дан тайинланади. Уни қўллаш СҚВ хуружи ривожланишининг олдини олади. Бундан ташқари гидроксихлорохин қондаги липидлар миқдорини пасайтиради ва тромботик асоратлар хавфини камайтиради. Ретинопатия (1:5000) ривожланиш эҳтимоли борлиги туфайли йилига 1 марта тўлиқ офтальмологик текшируви ўтказилиши шарт. **Глюкокортикоидлар.** ЯҚНДВ ва гидроксихлорохин самараси етарли бўлмаганда ва касаллик фаоллиги паст беморларга глюкокортикоидларнинг кўп бўлмаган дозалари (преднизолан суткасига < 10 мг) тайинланади. Касалликнинг фаоллиги ўртача бўлган беморларда (артрит хуружи, полисерозит, гемолитик анемия, тромбоцитопения ва бошқалар) глюкокортикоидларнинг ўртача дозаси (суткасига 20 – 40 мг) 2 – 4 ҳафта мобайнида аста – секин ушлаб турувчи дозага пасайтирилади. МНС кузатиладиган оғир клиник белгиларда, гломерулонефрит, тромбоцитопения ва гемолитик анемияда глюкокортикоидлар ва иммунодепрессантларнинг юқори дозаси тайинланади.

Глюкокортикоидларнинг юқори дозасини буюришга мутлоқ кўрсатмалар (1 мг/кг/кунда ва ундан ортиқ) – СҚВ нинг юқори фаоллиги ҳисобланади. Даволанмаганда тақдирда ҳаётий муҳим аъзоларда қайтмас зарарланишлар ривожланади. Мезангиал ва кўпинча мембраноз волчанкали нефрити бўлган беморларда глюкокортикоидлар билан юқори дозаларда монотерапия (перорал ёки пульс – терапия) ўтказиш самаралидир. Уларнинг юқори дозасини қабул қилиш давомийлиги клиник самарадан қатъи назар 4 – 12 ҳафтагача ўзгариб туради. Дозаникамайтиришнисинчков клиник – лабораторназоратостидааста – секинамалгаоширишлозим. Ушлабтурувчидозаниэса (5-10 мг/кунда) беморларбирнечайиллармобайнидақабулқилишларикерак. **Пульс – терапия** (метилпреднизолонни вена ичига 500–1000 мг дан 30 минут давомида 3 кун кетма–кет) СҚВ нингфаоллигиюқорибўлганбеморларганатижагатезроқэришиш,

шунингдекпероралглюкокортикоидларнингдозасиникамайтиришмақсадидатавсияэтилади. **Циклофосфамид** – пролифератив ва мембраноз волчанкали нефрит ва оғир зарарланишда агар ГК нинг юқори дозаси берилган тақдирда ҳам касаллик кечиши «назорат» қила олинмаса, танлов препарати бўлиб ҳисобланади. Циклофосфамидни қўллаш СҚВ нинг клиник белгиларини назорат қилиш имконини беради, ГК ларнинг юқори дозали монотерапиясига рефрактер бўлган тромбоцитопения, МНС зарарланиши, ўпка геморрагияси, интерстициал ўпка фибрози, систем васкулит шулар жумласидандир. ГК ларга чидамлилиги камроқ бўлган клиник белгиларни даволашда ушлаб турувчи терапия компонентлари сифатида ГК нинг паст дозасига ўтказилади (стероид ҳимояловчи самара). Бунда азотиоприн (100–200 мг/кунда), метотрексат (7,5–15 мг/ҳафтада), микофенолатмофетил (1–3 г/кунда) вациклоспорин (< 5 мг/кг/кунда) ишлатилади.

Азатиопринволчанкали нефрит ремиссия давридаиндуцирланганциклофосфамидниқувватлабтуришчунқўлланилиб ГК ларгачидамлибўлгангемолитикаутоиммун анемия шаклларида, тромбоцитопенияда, теризарарлангандавасерозитда қўлланилади.

Метотрексатниволчанкалиартритнингмонотерапиясидаватеризарарлангандақўллаш мақсадга мувофиқ. **Циклоспорин** (< 5 мг/кг/кунда) – нефротик синдромдаги 2-қатор препарати бўлиб, менбраноз волчанкали нефрит ва тромбоцитопениядаишлатилади.

Плазмаферезниқўллашцитопения, криоглобулинемия, васкулит, МНС зарарланиши, тромботиктромбоцитопеникпурпурадатавсияэтилади.

Буусулданҳаётучунзарурбўлганаязоларфункциясининг тез бузилишибиланоғирлашганбеморларнициклофосфамидва ГК биланбиргаликдадаволашчунфойдаланишкерак. СҚВ тери белгиларини комплекс терапиясида **қуёшдан ҳимояловчи кремлар** ва **ГК ларнинг** маҳаллий ишлатиладиган шакллари ҳам қўллаш лозим. СҚВ хуружиниўткиринфекционкасалликларданфарқлашзарур. Шунийеддатутишкеракки,СҚВ биланкасаланганбеморларкўпгинаантибактериал ДВ ларга,хусусансульфаниламидларга аллергик реакцияларривожланишигамоийлбўладилар.

СҚВ БЕМОЛЛАРНИ КУЗАТИШ. СҚВ билан касалланган ҳамма беморлар диспансер назоратида бўлишлари керак. Бу уларга касалликнинг бошланғич хуружини аниқлаш, уни бартараф этиш чора – тадбирларини кўриш, даволашга ўзгартиришлар киритиш, шунингдек профилактика ўтказиш ва дори терапияси асоратларини ўз вақтида аниқлашга имкон беради. Тавсияларга риоя қилмаслик ва ўзбошимчалик билан даволашни тўхтатиш касалликнинг ёмон оқибатларига олиб келади. Даволаш жараёнида СҚВ нинг клиник – лаборатор активлигининг синчков мониторингини ўтказиб бориш ва дори терапиясининг ноҳуш оқибатларини олдини олиш зарур. Умумий амалиёт врачлари камида 3 ойда 1 марта ревматолог билан биргаликда, касаллик кечиши ва даволаш самарасини баҳолаш лозим. Нефрит ва цитопенияни ўз вақтида аниқлаш учун ойда 1 марта сийдик ва қоннинг умумий таҳлили, 3 ойда 1 марта қоннинг биохимёвий таҳлилинини ўтказиш зарур. Ҳар йили липид алмашинуви текшириб борилиши лозим. (атеросклероз профилактикаси мақсадида) • денситометрия (остеопороз диагностикаси) • чанок суяклари

рентгенографияси (сон суяги бошчасининг асептик некрозини топиш) • офтальмологик текширувлар (аминохинолинлар қўлланиш натижасида ретинопатия ривожланиш ҳавфи) • антифосфолипид АТ титрини аниқлаш (иккиламчи АФС бўлганда ва ҳомиладорлик режалаштирилганда) • гинекологнинг маслаҳат кўриги (гонодотоксик эффект ва дисплазия ривожланиш ҳавфи).

ПРОГНОЗИ. Ҳозирги вақтда СКВ чалинган беморларни яшаш давомийлиги ўсди. Диагноз қўйилгандан 10 йил ўтгач, 80% ни, 20 йилдан сўнг 60% ни ташкил қилади. Касалликнинг бошланғич даврида ўлим ҳолларининг ошиши ички аъзоларнинг оғир зарарланиши (биринчи навбатда буйрак ва МНС) ва интеркуррент инфекциялар билан боғлиқдир, кечки давр эса томирларнинг атеросклеротик зарарланишига асосланган. Нохуш прогнозларга боғлиқ омиллар қуйидагилардир • буйрақлар зарарланиши (асосан диффуз пролифератив гломерулонефрит) • АГ • эркак жинси • касалликнинг 20 ёшгача бошланиши • АФС • касалликнинг юксак активлиги • зарарланиш индексининг юқори қиймати • инфекциялар қўшилиб келиши • дори терапиясидан асоратлар юз бериши.

СИСТЕМАЛИ СКЛЕРОДЕРМИЯ. Системали склеродермия (СС)-бириктирувчи тўқиманинг систем касаллиги бўлиб, тери ва ички аъзоларнинг авж олган фибрози ва яллиғланиши билан характерланади. **Классификацияси** • Пресклеродермия: Рейно феномени тирноқ ўрни капиляроскопиясидаги характерли ўзгаришлар билан бирга кечади • Диффуз тери шакли. Юз, тана, қўл – оёқлар терисининг симметрик қалинлашуви билан ифодаланиб, патологик жараёнга тезлик билан ички аъзолар ҳам қўшилади • Лимитланган тери шакли. Касаллик бошланишида, кўпинча Рейно синдроми, тери ва ички аъзолар томонидан юзага чиқадиган ўзгаришлар кузатилади. Чекланган шаклининг вариантларидан бирида CREST- синдроми(тери ости кальцинози) (calicinos), Рейно феномени (Reynaud), қизилўнгач моторикаси бузилиши (esophageal motility disorders), склеродактилия (sclerodactyly) ва телеангиэктазиялар (telangiectasia) кузатилади. Асосий ўзгаришлардан бири ўпка гипертензияси ва бирламчи билиар цирроздир □ Кўпинча антицентромер АТ топилади • СС белгилари билан бир қаторда бириктирувчи тўқиманинг бошқа систем касалликларига хос бўлган касалликларнинг клиник манзараси ҳам учрайди. **Клиник манзараси.** Рейносиндроми 90% беморлардадиффуз СС да ва 99% да унингчегараланганформасидаучрайди. Рейносиндроминингвисцералэквивалентсифатидабуйраксллеродермиккризидузатилади. 95% беморлардатеорияллиғланишиучрайди. Майдатомирларэндотелийсинингэрта (шиш) зарарланишбосқичитомирлардевориўтказувчанлигинингошишиданкейинги (индуратив фаза) босқичгаўтиши коллаген синтез кўпайишибиланхарактерланади. Вақтўтишибилантериваунингқўшимчалари атрофиягаучраб (атрофик фаза), ёндоштўқималарватеринингбирикибкетишихосдир□ Панжаларнингиккитомонлама шиши, кейинчаликбармоқлар, юз, билаклартерисинингқалинлашуви, индурациява атрофия ривожланишикелибчиқади. Диффузшаклда–жараёнтездакўкраквақорингатарқалади, лимитланганшаклидаўзгаришларфақатбармоқларваюздакузатилади□ Телеангиэктазиялар 30% ҳоллардадиффузва 80% ҳоллардачегараланганССхос□ Тери ости кальцинози 15% ҳоллардадиффузва 45% ҳоллардачегараланганшаклидавабармоқучлари, тирсак, тиззада –Тибъерж–Вейсенбахсиндроми учрайди □ Депигментация майдончаларибиланалмашинадиган гиперпигментация, териранггининг «туз вамурч» типидаўзгариши.Територтилган, ялтироктортиб, ёндоштўқималарбиланбирикибкетади□ Трофик ўзгаришлар: яралар, йиринглияралар, алопеция.□ Бўғимларнингзарарланиши□ СС биланоғриган 50% данортикбеморларбармоқ, билак – кафтватиззабўғимларидаоғрик, шиш бўлиши, ҳаракатнингчекланганлигигашикоятқилишади(80% диффузва 90% чегараланганшакллар) □ Касалликнингдастлабкидаврларидаревматоидгаўхшаш,аммо СС учун типик бўлган артрит ривожланишимумкин, бубўғимжараёнинифиброзловчи, ҳаракатнингяққолчекланганлигибиланбоғлиқдебҳисобланади□ Кафтустии канали синдромиваҳаракатвақтидабойламларнингишқаланишшовқинибиланўтадигантендосинови

тП БукувчиконтрактулараларП Тирноқфалангалариостеолизи. П Мушаклар зарарланиши П Диффуз мушак атрофияси П Яллиғланишсиз мушак фибрози П Дерматомиозитга клиник ўхшаш бўлган яллиғланишли миопатия. П ОИТ зарарланиши П Қизилўнгач: эзофагит дисфагия, юқори қисмларининг диффуз кенгайиши, пастки учдан бир қисмининг торайиши, перистальтиканинг заифлашуви ёки қизилўнгач дистал қисми шиллик қаватларидаги метапластик ўзгаришлар (Берретт метаплазияси), қизилўнгач моторикасининг бузилиши. Қизилўнгачнинг юқоридаги учдан бир қисмидаги кўндаланг – тарғил мушаклар одатда зарарланмайди. Қизилўнгач стриктуралари ривожланади, (доимий рефлюкс ҳисобига). Қизилўнгачнинг ошқозонга ўтиш қисмида эса яралар ҳосил бўлади П Ошқозон ва ўн икки бармоқ ичак: атония ва дилатацияси. Яққол юзага чиққан фиброз темир сўрилишини бузади П Ингичка ичак: дилатация, перистальтиканинг заифлашуви, мальабсорбция синдроми, ингичка ичак бактериал зарарланиш синдроми П Йўғон ичак: дивертикулёз, ич қотишлар. П Жигар зарарланиши. CREST – синдромда бирламчи билиар цирроз кузатилади. П Ўпка зарарланиши П Базал, сўнгра диффуз пневмофиброз ривожланиши. Ўпканинг интерстициал зарарланиши перибронхиал ва периальвеоляр тўқималарнинг фиброзланиши ҳисобига келиб чиқади. Беморлар жисмоний ҳаракат пайтида кучли нафас етишмовчилигидан шикоят қилишади П Қуруқ плеврит П Ўпкада интерстициал фиброз бўлмагандаги гипертензия. П Юрак зарарланиши П Чап қоринча етишмовчилиги П Баъзан миокардиал фиброз П Асосан дерматомиозит белгилари бўлган беморларда кам ҳолларда миокардит П Ўткир перикардит (кўпинча ЭхоКГ да топиш) П Порок шаклланиши билан борадиган эндокардит (жуда камдан – кам ҳолларда) П Тож артериялари фибрози ҳисобига келиб чиқадиган стенокардия П Кам ҳолларда юрак етишмовчилиги ривожланиши. П Буйрак зарарланиши П ЎБЕ (склеродермик буйрак кризи) бўлакчалараро артериялар фибрози натижаси сифатида ривожланиб, бирор томир торайтирувчи таъсир билан бирга учрайди (диурезнинг кўпайиши, қон йўқотиш, хирургик муолажа) П Хавфли артериал гипертензия П СС беморларнинг 30% да протеинурия. Сийдик чўкмаси ўзгариши минимал П Тез авж олиб кетадиган буйрак етишмовчилиги П Гиперренинемия 90% ҳолларда П Микроангиопатик гемолитик анемия ва тромбоцитопения. П Нерв системаси зарарланиши П Полиневритик синдром, Рейно синдроми билан боғлиқ ёки мустақил ҳолда ривожланади П Бош мия нервлари невропатияси камдан – кам учрайди (асосан V жуфт нервлари). П Шёгрэн синдроми (20% ҳолларда). П Қалқонсимон без зарарланиши П Хашимото тироидити П Фиброз атрофия. П **Лаборатор маълумотлар** • ЭЧТ нинг ўртача ошиши • Гипергаммаглобулинемия: РО 30% ҳолларда аниқланади • АНАТ 80% ҳолларда аниқланади • ДНК га нисбатан АТ борлиги ҳос эмас • Склеродермик АТ • Антитопоизомераз АТ Scl – 70 СС нинг диффуз формасида П СС нинг лимитланган формасида антицентромер АТ • Шёгрэн синдромида РО.

ИНСТРУМЕНТАЛ МАЪЛУМОТЛАРП Рентгенологик текширишлар П Бармоқлар дистал фалангаси остеолизи, тери ости клечаткасида кальций тўпланиши, бўғим тирқишининг торайиши, периартикуляр остеопороз П Қизилўнгачдан контраст модда ўтишининг секинлашиши (кўпинча барий сульфат аралашмаси), ошқозон ва ичак дилатацияси ва атонияси П Ўпканинг пастки бўлимлари фибрози (тотал фиброзда –«уяли ўпка»).П Рейно синдроми верификацияси учун капиляроскопия капилярлар қовузлоғининг нотекис кенгайиши, уларнинг бўшашиши, томирсиз зоналар. П ЭКГ ва ЭхоКГ даги ўзгаришлар юрак зарарланиши табиатига боғлиқ бўлади. П **Америка Ревматологик ассоциациясининг диагностик мезонлари**П Катта мезонлар: Проксимал склеродермия (бармоқ терисининг симметрик қалинлашуви ва индурацияси, проксимал жойлашган кафт – фаланга ва панжа – фаланга бўғимлари тери майдончаларининг қалинлашуви). Бу ўзгаришлар юз, бўйин, тана, кўкрак қафаси ва қоринга тарқалиши мумкин. П Кичик мезонлар П Склеродактилия П Бармоқлар тортилиши П Юқорида санаб ўтилган ўзгаришлар ва бармоқ учларидаги чандиқлар ёки ёстикча моддасининг йўқолиши П Икки томонлама базал ўпка фибрози: икки томонлама тўрсимон ёки чизикли

нодуляр соянинг ўпка базал қисмида яққол сезилиши. «Уяли ўпка» келиб чиқиши. Бу ўзгаришлар ўпканинг бирламчи касаллиги билан боғлиқ бўлмаслиги керак. □ Ташхис қўйиш учун битта катта ёки камида иккита кичик мезоннинг бўлиши шарт. Сизирлиги – 97%, спецификлиги 98%.

ДАВОЛАШ. Умумий тактикаси. СС ни даволаш куйидаги йўналишларни ўз ичига олади. 1. Томир бузилишлари, аввало Рейно синдромини даволаш. 2. Фиброз авж олишига қарши чоралар. 3. Иммунодепрессив терапия. 4. Ички аъзолардаги ўзгаришларни даволаш ва олдини олиш. **Тамойиллари.** Стресс ҳолатидан қочиш, чекишни тўхтатиш, касбга доир зарарларни йўқотиш (кимёвий моддалар билан контакт вибрация) тавсия қилинади. Рейно синдромида кофеин, β – адреноблокаторлар қабул қилишни тўхтатиш. Қўл панжалари учун ҳарорат аста – секин ошириб бориладиган контраст ванначалардан фойдаланиш. **Дорилар билан даволаш.** Рейно синдромида вазодилататорлар қўллаш буюрилади □ Танлаш препаратлари бўлиб суткасига дигидропиридин (нефедипин 30-90 мг/, яхшиси ретард шакллари буюрилади). Бемор нифедипинни ёмон қабул қилганда амлодипин, дилтиазем, фелодипин тайинланади □ Селектив блокаторлар 5 – НТ₂ – серотонин рецепторлари, α – адреноблокаторлар – празозини 1 – 2 мл дан кунда 1 – 4 марта □ Синтетик ПгЕ (алпростадил – 20 – 40 мг дан вена ичига 10 – 20 кун) яққол вазоспазмда ишлатилади (гангрена, склеродермик буйрак кризи, ўпка гипертензияси хавфи). Фиброз ривожланишини тўхтатувчи асосий препарат пеницилламин ҳисобланади (бошланғич дозаси 125 – 250 мг дан кун ора; дозани аста – секин суткасига 300 – 600 мг ошириш мумкин); дори дозаси препаратни кўтара олиш ва даво самарасига қараб индивидуал танланади. Пеницилламин СС нингдиффузшаклидабуюрилади, склеродермикбуйраксиндромида эсаберишмумкинэмас. ГК юқори яддигланишли ва иммунологик активлиги бўлган СС нинг диффуз шаклида (клиник миозит, полисерозит, рефрактерартрит) ҳамда пеницилламинни кўтара олмасликда буюрилади. ГК антифиброз активликка эга эмас. Преднизолон буйрак склеродермик кризи кучайиши келиб чиқмаслиги учун суткасига 15 – 20 мг дан юқори бўлмаган дозада берилади. ГК ўткир склеродермик бўйракда қатъиан ман қилинади. Иммунодепрессантлар пеницилламинни кўтара олмасликда ёки интерстициал ўпка фиброзида ГК билан бирга буюрилади. Циклофосфамид 0,1 – 0,2 г ҳафтасига 2 марта мушак ичига то юқори дозаси 3 – 5 г га етгунча қўлланилади, кейин инъекциялар орасидаги вақт узайтирилади □ Метотрексат 15 мг/ҳафтада □ Циклоспорин суткасига 2 – 3 мг/кг, эхтиёткорлик билан (Рейно синдроми кечишида нефротоксик ва негатив таъсири бор).

АЪЗОЛАР ЗАРАРЛАНИШИГА КЎРА БЕМОРЛАРНИ ПАРВАРИШЛАШ.

Ошқозон – ичак тракти • Қизилўнгач зарарланганда □ Тез – тез, бўлиб – бўлиб овқатлантириш, овқатни қабул қилишни соат 18:00 дан сўнг тўхтатиш □ Кроватни бош томони кўтарилган бўлиши • Кечкурун антацидлар берилади □ Прокинетикилар (домперидон 10 мг дан суткасига 3 марта) • Мальабсорбция ва ингичка ичакнинг бактериал зарарланиш синдромларида суткасида 2 г дан 10 – 14 кун давомида тетрациклин, кейин суткасига 2 г дан сульфасалазин буюрилади • Бирламчи билиар циррозда суткасига 250 – 1000 мг дан пеницилламин. **Сийдик чиқариш системаси** • Буйракларнинг артериал гипертензияли зарарланишида суткасига 3 марта 25 – 50 мг. дан каптоприл, суткасига 10-40 мг. эналаприл буюрилади • Буйрак етишмовчилигида зарур бўлса гемодиализга юбориш. ГК, цитостатиклар ва плазмаферез ман қилинади. **Бўғимлар зарарланиши** • НЯҚВ буюрилади (ревматоид артритга қаранг). **Тери зарарланиши** • Демитил сульфоксиднинг 33 – 50% ли эритмасини 20 – 30 минутга ҳар куни аппликация қилинади. Даволаш курси 20 – 30 аппликация, такрор курслар 2 – 3 ойдан кейин ўтказилади. **Болаларда ўзига хос хусусият** • Болаларда СС кам учрайди. Баъзан ювенил сурункали артрит, склеродермасимон синдром ва Рейно синдроми билан ўтади, бунда асосий фарқ бўғимларда эрозив ўзгаришлар бўлишидир. **Ҳомиладорларда ўзига хос хусусиятлар** • СС ни кечиши фаоллик паст бўлганда яхшиланади ва касаллик фаоллиги юқори бўлганда ёмонлашади. Ҳомиладорликни сақлаб қолиш масаласини ечишда ҳаётий

зарур аъзолар ҳолатини ҳисобга олиш зарур. **Прогнози.** Беморларда яшовчанликнинг 5 йиллиги 30-70% ни ташкил этиб, касаллик шаклига боғлиқ бўлади. СС нинг диффуз шакли нохуш прогнозга эга. Кўпроқ хавфли клиник белгилардан бири буйрак склеродермик кризи ҳисобланади.

ПОЛИМИОЗИТ ВА ДЕРМАТОМИОЗИТ. Дерматомиозит (ДМ) ва полимиозит-бу яллиғланувчи идиопатик миопатиялар бўлиб, кўндаланг – тарғил ва силлик мушакларнинг систем зарарланиши билан характерланиб, бемор ҳаракат фаолиятининг бузилиши билан кечади. ДМ да эсакўпинчатеринингочикжойлари эритема вашишшаклидазарарланади.

Яллиғланувчиидиопатикмиопатияларнингқуйидагитурларифарқланади: • Полимиозит • Дерматомиозит • Бириктирувчигўкиманинг систем касалликларитаркибидагиполимиозит • Паранеопластикполимиозитва ДМ • Хужайраичикиритмалари бўлганполимиозит.

КЛИНИК МАНЗАРАСИ. Проксимал мушак заифлиги: соч таралганда, тиш тозаланганда, паст стулдан турганда, транспортга чикқанда кузатилади • Тери зарарланиши □ Фотодерматит ва параорбитал соҳанинг «гелиотроп» шиши □ Юз териси ва «декольте» соҳанинг эритемаси устида эритематоз кўчувчи тошмалар (Готтрон симптоми) □ Кафт терисининг қизариши ва кўчиши (механик қўли) • Дисфагия • Шегрен синдроми • Рейно феномени, айниқса антисинтетаз кесишма синдромида Рейно синдромидан ташқари, иситма, «механик қўли» ривожланиши, ўпканинг интерстициал фибрози ва ревматоидга ўхшаш артрит кузатилиши мумкин • Ўпка зарарланиши: ўткир диффуз альвеолит, интерстициал ўпка фибрози • Миокарднинг зарарланиши □ Ритм ва ўтказувчанликнинг тўлиқ АВ – блокадасигагача бўлган мураккаб бузилишлар (камдан – кам ҳолларда) □ Дилятацион кардиомиопатия ривожланиши мумкин (камдан-кам) • Деформациясиз симметрик полиартрит-кўпинча касаллик дебютида учраб панжанинг майда бўғимларини зарарлайди • Панжа усти канали синдроми: Панжа шиши I – III бармоқларда сезувчанликни йўқолиши ва оғриқ. 4 – бармоқнинг билак томонида сезувчанликни йўқолиши ва оғриқ кузатилади • Тери кальцинози (болаларда) • Буйрак зарарланиши (камдан-кам): Протеинурия, нефротик синдром СБЕ олиб келувчи микроглобулурия. **Лаборатор маълумотлар** • Касаллик бошланишида қон шаклли элементлари миқдорининг ошиши, охириги босқичларида ва паранеопластик миозитда мушак атрофияси кузатилади • Қон зардоби альдолазаси креатинфосфокиназа ошган • Креатинин миқдорини ошиши (50% дан кам беморларда) • Миоглобулурия • Систем кўринишларида ЭЧТ ошади • РФ титрининг юқори бўлиши (50% дан кам беморларда) • АНАТ борлиги (50% дан кўп беморларда) • Кўпчилик миозитспецифик АТ лар орасида тРНК нинг анти jо – 1, антисинтетаз маркери, аминоксилсинтетаз тРНК АТ си диагностик аҳамиятга эга. **Инструментал маълумотлар** • ЭКГ – аритмия, ўтказувчанликнинг бузилиши • Электромиография – мушак қўзғалувчанлиги ошган, ҳаракат потенциаллари полифазлиги ва амплитудаси пастлиги, фибрилляция • Мушаклар биопсияси (дельтасимон ёки соннинг тўрт бошли мушаги): ўзига хос яллиғланиш ўзгаришлари 75% ҳолларда аниқланади • Бўғимларнинг рентгенологик ўзгариши хос эмас (болаларда юмшоқ тўқималарда кальцинатлар ҳосил бўлиши мумкин) • Рентгенологик ташхис учун (ўпканинг интерстициал фиброзида) кўкрак қафаси аъзоларини рентгенография қилинади ва (сезгирликни кучайтириш учун) – КТ. **Диагностик мезонлар** • Ҳеч бўлмаганда бир типдаги тери жароҳатланиши кузатилганда ва камида 4 та белги бўлганида ДМ диагнози ишонарли ҳисобланади (сезгирлик 94,1% спецификлик 90,3%). Камида 4 хил белги борлиги полимиозит ташхисига мос келади (сезгирлик 98,9%, спецификлик 95,2) • Тери зарарланиши □ Гелиотроп тошма • Қовоқларда қизил – бинафша рангли эритематоз тошмалар □ Готтрон белгиси – панжанинг ёзилувчи юзасидаги бўғимлар устида қизил – бинафша рангли кипикланувчи эритема ёки доғларнинг бўлиши □ Тирсак ва тизза бўғимлари уст юзасида эритема • Проксимал мушак заифлиги (қўл ва оёқлар, танада) • КФК фаоллигининг ошиши ёки қон зардобиди альдолаза ошиши • Миалгияда ёки пальпация қилинганда мушакларда оғриқ • Электромиографияда ўзгаришлар (қисқа

полифаз мотор потенциаллари бирлигининг фибрилляция спонтан потенциаллари билан бориши) • АТ jo – 1 ни топиш (гистидил – тРНК-синтезага АТ таъсири) • Деструкцияланмаган артрит ёки артралгиялар • Систем яллиғланиш белгилари (37°C дан юқори иситма, СРО ошиши ёки ЭЧТ 20 мм/с дан юқори) • Гистологик ўзгаришлар: скелет мушакларида мушак фибриллаларининг дегенерацияси ёки некрози билан боровчи яллиғланиш инфильтратлари; фаол фагоцитоз ёки фаол регенерация белгилари.

ДАВОСИ. Даволаш асоси – яллиғланишга қарши терапия ва кейин ремиссия ҳолатини ушлаб туриш.

ДОРИЛАР БИЛАН ДАВОЛАШ. ГК □ Танлов препарати бўлиб хизмат қилади (преднизолон) □ Касалликнинг ўткир даврида преднизолоннинг бошланғич дозаси суткасига 1 мг/кг. 4 ҳафта давомида яхши томонга ўзгариш бўлмаса дозани ойига 0,25 мг/кг дан 2 мг/кг гача кўпайтирилади. Бунда клиник – лаборатор текшириш натижалари ҳисобга олинади □ Клиник – лаборатор ремиссиясига эришилгандан сўнг (даволаш бошлангандан 4 – 6 ҳафта кейин) преднизолон дозаси аста – секин камайтирилади (1/4 кунлик доза ҳар ой давомида клиник – лаборатор белгилар назорати остида камайтирилади, салбий динамикада доза яна кўпайтирилади) □ Даволашнинг умумий вақти тахминан 2 – 3 йил □ Пульс – терапия ювенил полимиозитда ёки катталарнинг авж олиб кетган дисфагияси ва систем белгилари бўлган полимиозит/дерматомиозитда қўлланилади □ 80 мг/кунда ва ундан юқори дозада 4 ой давомида преднизолон қабул қилингандан сўнг мушак кучи ошмаса, стероид миопатия, «киритмали» миозит, яллиғланиш миопатияларга алоқаси бўлмаган мушаклар патологияси тўғрисида ўйлаш лозим. □ «Стероид сакловчи» натижага эришиш мақсадида иммунодепрессив моддалар ишлатилади □ Метотрексат ♦ Оғиз орқали қабул қилинганда бошланғич дозаси 7,5 мг/ҳафтадан ҳафтагача 0,25 мг ошириб борилади, то клиник натижага эришилгунча (ҳафтасига 25 мг дан ошмаслиги керак). Вена ичига юборилганда бошланғич дозаси 0,2 мг/кг (клиник натижага эришилгунча ҳафтадан 0,2мг/кг) ошириб борилади ♦ Бу патологияда метотрексат мушак орасига юборилмайди! ♦ Препаратнинг клиник натижаси 6 ҳафтадан кейин максимал натижа эса 5 ҳафтадан сўнг кўрилади ♦ Ремиссияга эришилгандан кейин аста – секин дозаси камайтирилиб (ҳафтасига 1/4) метотрексат бериш тўхтатилади ♦ Даволаш вақтида қон, сийдик умумий таҳлилини ҳамда жигар синамаларини ўтказиш лозим ♦ Метотрексатни ҳомиладорликда, жигар, буйрак, суяк кўмиги касалликларида бериш тақиқланади; Бу дори антикогулянтлар, салицилатлар ва қон яратилишини тўхтатувчи дори воситалари билан мос келмайди □ Азатиоприн (метотрексатдан фаоллиги пастроқ) ♦ Дозаси 2 – 3 мг/кг/кунда. Максимал натижага 6 – 9 ойдан сўнг эришиш мумкин ♦ Кейин кунлик дозани ҳар 4 – 8 ҳафтада минимал натижага эришгунча 0,5 мг/кг. дан камайтириб борилади ♦ Азатиопринни гемопоэз иши сусайганда, жигарнинг оғир касалликларида, ҳомиладорликда бериш тақиқланади ♦ Аллопуринол азатиоприннинг заҳарлилигини оширади. Азатиоприн лейкопения ва тромбоцитопения чакирувчи дори воситалари билан мос келмайди □ Циклоспорин ГК га резистент бўлган дерматомиозит/полимиозитда яхши натижа бериши мумкин ♦ Бошланғич дозаси 2,5 – 3,5 мг/кг. ♦ Ушлаб турувчи дозаси 2 – 2,5 мг/кг. □ Циклофосфамид интерстициал ўпка фибрози ривожланганда кунда 2 мг/кг. қўлланилади. □ Аминохинолин ҳосилалари (гидроксихлорохин 200 мг/кунда). □ Иммуноглобулин. Иммуноглобулин вена ичига 0,4 – 0,5 г/кг. дозада (даволаш давомли, қимматбаҳо). □ **Дориларсиз даволаш** • Плазмаферез, лимфоцитоферез васкулит ёки даволашнинг бошқа турларига чидамли бўлган оғир мушак бузилишлари бўлган беморларга буюрилади. □ **Асоратлари** • Узоқ давом этган иммунодепрессив терапия заминидagi рекуррент инфекциялар • Яққол мушак заифлиги, ўпканинг интерстициал зарарланиши натижасида келиб чиққан нафас етишмовчилиги • Аспирацион пневмония □ **Йўлдош патология** • Хавфли ўсмалар (ДМ да кўпинча ўсмаларнинг назофарингеал жойлашуви кузатилади) • Систем склеродермия • Васкулит • Систем қизил волчанка. □ **Прогнози.** Касаллик оқибатларини оғирлаштирувчи омиллар:

беморларнинг ёши улуғлиги, касаллик бошланишидаги монанд бўлмаган даво, миозитнинг оғир кечиши, паранеопластик миозит, антисинтетаз синдром.

Адабиётлар:

1. Окорочков А.Н. Диагностика и лечение болезней внутренних органов. том 1-12. Мед.литература, 2004.
2. Внутренние болезни. Под ред. Мартынова А.И. и др. Том 1,2. Москва, 2005, 1227 стр.
3. Бережнов И.А. Внутренние болезни: Полный справочник. ЭКСМО, 2004.
4. Федюкович Н.И. Внутренние болезни. Учебное пособие. Феникс 2004
5. Дж.Мёрта Справочник врача общей практики. Москва, 2002.
6. Насонов Е.Л. Клиническая ревматология. Москва, 2005.
6. <http://www.meddean.luc.edu>
Энциклопедия обследования больного с множеством иллюстраций, краткое описание болезней, тестирование.
7. <http://www.embbs.com>
Истории болезни, обучение, атлас по КТ, ЭКГ и др.
8. Терапия. Ален Р.Мейерс, М.Д. Москва, 1997