



**E.N. TASHKENBAYEVA, B.M. TOG'AYEVA
A.I. MUXIDDINOV, G.A. ABDIYEVA**

**BIRIKTIRUVCHI
TO'QIMANING
TIZIMLI
KASALLIKLARI**

O'QUV QO'LLANMA

O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI
OLIV VA O'RTA MAXSUS TA'LIM VAZIRLIGI
SAMARQAND DAVLAT TIBBIYOT UNIVERSITETI



E.N. TASHKENBAYEVA, B.M. TOG'AYEVA,
A.I. MUXIDDINOV, G.A. ABDIYEVA

BIRIKTIRUVCHI TO'QIMANING TIZIMLI KASALLIKLARI

O'quv qo'llanma

Samarqand davlat tibbiyot universiteti



Samarqand – 2022

UDK: 616-018(075)

BBK: 28.06ya73

E.N.Tashkenbayeva, B.M.Tog'ayeva, A.I.Muxiddinov, G.A.Abdiyeva.
Biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklari. O'quv qo'llanma. Samarqand:
SamMU, 2022. – 104 bet.

O'quv qo'llanma 5A 510103 "Ichki kasalliklar" mutaxassisligi yo'nalishi
magistratura rezidentlariga mo'ljallangan.

Tuzuvchilar:

E.N.Tashkenbayeva – 2 Ichki kasalliklar kafedrasini mudiri, t.f.d., dotsent
B.M.Tog'ayeva – 2 Ichki kasalliklar kafedrasini assistenti
A.I.Muxiddinov – 2 Ichki kasalliklar kafedrasini assistenti
G.A.Abdiyeva – 2 Ichki kasalliklar kafedrasini assistenti

Taqrizchilar:

Sh.X.Ziyadullayev – SamDTU ilmiy va innovasiya ishlari bo'yicha prorektori t.f.d.
A.X. Abdullaev – Respublika ixtisoslashgan terapiya va tibbiyot reabilitatsiya ilmiy – amaliy tibbiyot markazi bosh ilmiy xodimi, t.f.d., professor:

O'quv qo'llanma Samarqand davlat tibbiyot universiteti ilmiy kengashida tasdiqlandi. Bayonnoma №5, 30.12.2020-yil.

Ilmiy kengash raisi, professor:  K.A. RIZAEV

Ilmiy kengash kotibi, dotsent:  M.T. NASRETДИНОВА

ISBN: 978-9943-8258-4-0

© Tibbiyot ko'zgusi 2022-y.

© E.N.Tashkenbayeva, B.M.Tog'ayeva, A.I.Muxiddinov, G.A.Abdiyeva 2022-y.

ANOTATSIYA

Ushbu o'quv qo'llanmada yangi nuqtai nazardan diffuz biriktiruvchi to'qima kasalliklarining dolzarb masalalari yoritilgan: zamonaviy etiopatogenez tushunchalari, zamonaviy diagnostika tamoyillari va biriktiruvchi to'qima tizimli kasalliklari bilan kasallangan bemorlarni davolash va davolash algoritmi asosida taqdim etilgan. O'quv qo'llanma klinik kuzatuvlar, shuningdek, diffuz biriktiruvchi to'qima kasalliklari bilan og'riqan bemorlarda laboratoriya va instrumental tadqiqot usullari asosida olib borildi. Mualliflar bashorat qilish, diagnostika, davolash va bemorlarni boshqarish strategiyasiga zamonaviy yondashuvlarni batafsil tavsiflaydi. Taqdim etilgan o'quv qo'llanma "Terapiya" (5.A510103) ixtisosligi bo'yicha magistrnlarni tayyorlash uchun standart va ishchi dastur asosida tuzilgan va davlat ta'lim standarti talablariga javob beradi. Ushbu o'quv qo'llanma to'qqiz qismdan iborat bo'lib, unda zamonaviy etiopatogenez tushunchalari, zamonaviy diagnostika tamoyillari va biriktiruvchi to'qima kasalliklari bilan kasallangan bemorlarni boshqarish va davolash algoritmi mavjud. O'z-o'zini baholash bo'yicha test savollari har bir bo'lim kelgusida yuqori malakali shifokorlarni tayyorlashda talabalarning bilimlarini mustahkamlash uchun taqdim etiladi

TERMINOLOGIK QISQARTMALAR

- AFS – Antifosfolipid sindromi
- ANAT –antinuklear tanacha
- ANO – antinuklear omil
- AT – antitanacha
- BTTK – Biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklari
- CRO – C reaktiv oqsil
- DEF– Diffuz cozinofilli fastsit
- DMSO– dimetilsulfoksid
- EKG–elektrokardiografiya
- ExoKG – exokardiografiya
- GK – glyukokortikoidlar
- JSSF – Jahon sog'liqni saqlash tashkiloti
- JE – hujayra
- MNS– Markaziy nerv tizimsi
- O'BI– O'tkir buyrak yetishmovchiligi
- OIT – Oshqozon ichak tizimi
- OITS – Ortirilgan immun tanqisligi sindromi
- TP– Tugunchali poliarterit
- TQYu – Tizimli qizil yugurik
- TS – Tizimli sklerodermiya
- UTT–Ultira tovush tekshirish
- YaQNDV – yallig'lanishga qarshi nosteroid dori vositalari

MUNDARIJA

KIRISH	7
Biriiktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklari.....	7
I BOB. TIZIMLI QIZIL YUGURIK	8
Epidemiologiyasi.	8
Etiologiyasi.....	9
Patogenezi.	11
Tasnifi.....	11
Klinik – immunologik turlari	13
Katta va kichik mezonlar.	18
Diagnostikasi.....	23
Qiyosiy tashxis.....	27
Davolash.....	29
Mavzuga doir testlar	32
II BOB TIZIMLI SKLERODERMIYA	35
Epidemiologiyasi.	35
Etiologiyasi.....	36
Patogenezi	36
Tasnifi.....	37
Klinikasi	39
Diagnostikasi.....	43
Mavzuga doir testlar	47
III BOB DERMATOMIOZIT	50
Etiologiyasi.	50
Patogenezi	52
Tasnifi.	52

Biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklari

Klinik belgilari -----	52
Diagnostikasi -----	54
Qiyosiy tashxislash -----	56
Davolash.-----	56
Mavzuga doir testlar -----	58
IV BOB. O'STKIR REVMATIK ISITMA-----	61
Etiologiyasi va patogenezi. -----	61
Klinikasi. -----	63
Diagnostikasi -----	65
Davolash.-----	66
Profilaktikasi. -----	67
Mavzuga doir testlar -----	69
V BOB. DIFFUZ EOZINOFILLI FASTSIT-----	71
Etiologiyasi va patogenezi. -----	71
Klinikasi. -----	71
Diagnostikasi. -----	72
Davolash.-----	73
Profilaktikasi. -----	73
Mavzuga doir testlar -----	74
VI BOB. ANTIFOSFOLIPID SINDROMI-----	76
Etiologiyasi va patogenezi. -----	76
Tasnifi.-----	77
Klinikasi. -----	78
Diagnostikasi -----	79
Mavzuga doir testlar -----	81
VII BOB. SHEGREN KASALLIGI -----	83
Etiologiyasi va patogenezi. -----	83

Klinikasi. -----	83
Diagnostikasi. -----	85
Davolash. -----	85
Profilaktikasi. -----	87
Mavzuga doir testlar -----	87
VIII BOB. TUGUNCHALI POLIARTERIT -----	89
Epidemiologiyasi. -----	89
Etiologiyasi-----	89
Patogenezi. -----	89
Klinik manzarasi. -----	89
Diagnostikasi. -----	90
Diagnostikasi-----	91
Qiyosiy tashxislash-----	91
Asoratlari. -----	92
Profilaktikasi. -----	93
Mavzuga doir testlar -----	94
Klinikasi. -----	94
Diagnostikasi. -----	95
Davolash. -----	96
Mavzuga doir testlar -----	96
FOYDALANGAN ADABIYOTLAR -----	98
INTERNET MANBALARI: -----	102
TEST JAVOBLARI -----	103

KIRISH

| Biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklari

Biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklari yoki kollagenozlar – biriktiruvchi to'qima va uning hosilalarini tizimli autoimmun yallig'lanishli zararlanishi bilan kechadi. Ushbu kasalliklarda patologik jarayonni tez rivojlanishi va ichki a'zolarda og'ir o'zgarishlari kuzatiladi. So'nggi yillarda tizimli qizil yugurik, sklerodermiya va dermatomiozidan tashqari ushbu guruhga o'tkir revmatik isitma, biriktiruvchi to'qimaning aralash kasalliklari, diffuz eozinofilli fastsit, Shegren (sindromi) kasalligi, antifosfolipid sindromlar ham kiritilgan. Hozirgi vaqtda, BT'TKlarida to'qimalarda immun gomeostazning chuqur o'zgarishlari aniqlanib, autoimmun jarayonlar rivojlanishi isbotlangan. Biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklarini alohida guruhga birlashtirilishining asosiy sababi ayrim klinik belgilar va laborator ko'rsatkichlardagi faollik darajalarini bir – biriga o'xshashligi, immun markerlarni ayrimlarining umumiyliigi va bir vaqtning o'zida har birining o'ziga xos markerlari mavjudligi va nihoyat yallig'lanishga qarshi dorilar, immun supressorlar, hamda ekstrakorporal davolash usullarini qo'llagandagi samaradorlik hisoblanadi.

BT'TKni birlashtiruvchi bir qator umumiy xususiyatlar mavjuddir

- Kasallik kelib chiqishining umumiyliigi – immun gomeostazning boshqarib bo'lmaydigan autoantitanachalar ishlab chiqishi buzilishi
- Morfologik o'zgarishlarining o'xshashligi;
- Qo'zg'lish va remissiya davrining almashinishi bilan surunkali kechishi;

Nospetsifik ta'sirlanishlardan (infekzion kasalliklar, kasallikning qo'zg'alishi):

I BOB. TIZIMLI QIZIL YUGURIK

Tizimli qizil yugurik (TQYu) – noma'lum etiologiyali tizimli autoimmum kasallik bo'lib, immun regulyator mexanizmlarning genetik asosida rivojlanadi, bu esa yadroning turli komponentlariga va immun komplekslarga organospetsifik bo'lgan keng spektrdagi antitanachalarning (AT) ko'plab ishlanishiga olib keladi, natijada to'qimalar immun yallig'lanishli zararlanishga uchrab ichki a'zolar funksiyasi buziladi. Tizimli qizil yugurik– “katta kollagenozlar” guruhiga kiradi va og'ir kechishi, teri, tomirlar va ichki organlarni zararlantirishi va yomon oqibati bilan ajralib turadi. Tizimli qizil yugurik kollagen kasallikning klassik namunasi hisoblanadi. Birinchi marta dermatolog Kapozi 1872 yilda tasvirlagan. Hozirgi vaqtda bu kasallik yer kurrasi aholisi o'rtasida birmuncha ko'paygan! U xavfli kamqonlik, o'tkir leykoz, xavfli limfoganulematozga qaraganda ko'p uchraydi. Ayollar kasallanishi 90% hollarda qayd qilinadi. Kasallik ayollarda asosan o'smirlilik va reproduktiv davrida, 17 dan 50 yoshgacha (ayniqsa 20 dan 30 yoshgacha) uchraydi.

| Epidemiologiyasi.

Tizimli qizil yugurik kasalligi yiliga 100000 aholiga 25-50 nafarida qayd etiladi. Kasallik ko'pincha reproduktiv 14 - 35 yoshdagi ayollarda erkaklarga nisbatan 10 barobar ko'proq uchraydi: Tizimli qizil yugurikda kasallikning zo'rayishi aksariyat hollarda homiladorlik va tug'ruqdan keyingi davrlarda to'g'ri keladi.

Etiologiyasi

Tizimli qizil yugurikni etiologiyasi hozirgi kunga qadar aniqlanmagan. Kasallikning rivojlanishiga yuqumli, genetik va gormonal omillar olib keladi degan ma'lumotlar mavjud. So'nggi yillarda o'tkazilgan aksariyat ilmiy kuzatuvlar kasallikni virus tabiatliligi haqida dalolat beruvchi qator ishonchli ma'lumotlarni olishga imkon berdi. Tizimli qizil yugurikka chalingan bemor qonidagi turli xil viruslarga nisbatan mavjud bo'lgan antitanachalar, xususan paramikrovirusli va onkornavirusli hujayra ichi sitoplazmatik yig'ilmalari mavjudligi buni tasdiqlaydi. Shuningdek tizimli qizil yugurik bilan OITV–infeksiyasidagi immun buzilishlar o'rtasida o'xshashliklar borligi aniqlangan.



1-rasm. Tizimli qizil yugurikida a'zo va tizimlardagi o'zgarishlar.

Tizimli qizil yugurik kasalligiga genetik omil ya'ni irsiy moyillik muhim ahamiyat kasb etadi. Bunda immun tizimining to'qima va gumoral bo'g'inidagi genetik determinirlangan disfunktsiya, komplement tizimidagi irsiy yetishmovchilik o'ziga xos o'rin tutadi. Kasallik aksariyat hollarda HLA tizimining ba'zi antigenlari bilan assotsiyalangan holda kuzatiladi. Shuningdek Vasserman reaksiyasi soxta musbat bo'lgan kishilar ko'proq kasallanadi.

Yuqoridagilar bilan bir qatorda uning rivojlanishida gormonal omil – organizmdagi estrogen va androgenlar disbalansi muhim o'rin tutadi. Giperestrogeniya tizimli qizil yugurik kasalligining xavf omili hisoblanadi. Shu sababli, kasallik aksariyat hollarda organizmda estrogenlar yuqori bo'lgan o'smir qizlar va yosh ayollarda rivojlanadi. Tizimli qizil yugurik kasalligiga chalingan o'smir o'g'il bolalarda ko'pincha gipoandrogeniya kuzatiladi va jinsiy rivojlanishdan orqada qolgan bo'ladi. Shuningdek qator tashqi muhit omillari jumladan, yuqori darajadagi ultrabinafsha nurlari ta'siri ham ahamiyatga ega.

– infeksiyalarning ahamiyati (streptokokk, pnevmokokk, stafilokokk va organlar hamda tizimlarning bilan bog'liq kasalliklari);

– viruslarning ahamiyati (qizamiq). Bu birmuneha ishonchli fikr hisoblanadi: virusga qarshi gumoral immunitetning anchagina buzilishi, zararlangan organlar va tizimlar kapillyarlari endoteliysida o'ziga xos virussimon kiritmalar, qon shaklli elementlari topilishi;

– dorilar va boshqa omillarning kasallik qo'zg'atuvchisi ta'siri (antibiotiklar: sulfanilamidlar, butadion, aspirin, oqsil preparatlari, fizioterapevtik muolajalar, ultrabinafsha va rentgen nurlanishi, sovqotish, charchash; gormonal buzilishlar; organ va tizimlarda surunkali jarayonlar, intoksikatsiya; immunlash; reimmunlash va boshqalar).

Patogenezi.

Tizimli qizil yugurikning patogenezi asosini immun tizim disfunksiyasi – T limfotsitlar – xelperlar va T limfotsitlar – supressorlar muvozanatining buzilishi, B – limfotsitlarni patologik giperaktivligi va turli a'zo hamda to'qima hujayralariga autoantitanachalarning nazoratsiz ishlab chiqarilishi tashkil qiladi. Bu inson a'zolarining turli joylarida autoimmun yallig'lanish jarayonini chaqiradi. Tizimli qizil yugurik kasalligining kelib chiqishida hujayra yadrolariga nisbatan autoantitanachalar (antinuklear omil – ANO), DNKga nisbatan autoantitanachalar (anti-DNK), fosfolipidlarga nisbatan autoantitanachalar, yugurikli antikoagulyantlar (gemokoagulyatsiya omillariga nisbatan autoantitanachalar) ishlab chiqarilishi yetakehi ahamiyatga ega.

Antigenlar va autoantitanachalardan immun komplekslar shakllanadi va ular qonda aylanib yurib, tomir devorlari, teri, seroz pardalar, buyrak ko'ptokchalarida bog'langan immun komplekslar ko'rinishida to'planadilar. Bu o'z navbatida tizimli immun kompleksli vaskulit, dermatit, poliserozit, glomerulonefrit rivojlanishiga olib keladi.

Tasnifi

Tizimli qizil yugurik – klinik belgilarning va kasallik kechishi turlarining haddan ziyod rang – barangligi bilan tavsiflanadi. Kechishi boshlanishi va rivojlanish xususiyatiga ko'ra tizimli qizil yugurikning quyidagi shakllari farqlanadi:

I. O'tkir.

II. O'tkir osti.

III. Surunkali:

- Qaytalanuvchi poliartrit yoki serozit;
- Diskoidli qizil yugurik sindromi;
- Reyno sindromi;
- Verlgof sindromi;

– Epilepsiya sindromi.

Faolligi bo'yicha:

I. Faol bosqichi: yuqori (III daraja), yengil (II daraja), minimal (I daraja):

II. Nofaol bosqichi (remissiya).

Zararlanishning klinik–morfologik tasnifi:

1. Teri – “kapalak”, ekssudatli eritema, diskoidli yugurik, kapillyarli purpura va boshqalar;

2. Bo'g'imlar – artralgiyalar, poliartrit;

3. Seroz qobiqlar – poliserozit (plevrit, perikardit, perivistserit) ekssudatli, quruq, adgeziv;

4. Yurakda – miokardit, endokardit, mitral tabaqa yetishmovchiligi, miokardiodistrofiya;

5. O'pkalarda – pnevmonit, pnevmoskleroz;

6. Buyraklar – diffuz glomerulonefrit;

7. Asab tizimi – ensefalonefrit, polinefrit, meningoensefalopoliradikulonefrit.

Kechishi

1. **O'tkir kechishi** – buyraklar zararlanishi va yuqori immunologik faollikni o'z ichiga olgan poliorgan belgilarning tez rivojlanishi bilan namoyon bo'ladi.

2. **O'tkir osti kechishi** – o'tkir kechishdagi kabi aniq bo'lmagan, vaqti–vaqti bilan paydo bo'ladigan xurujlar kuzatiladi, kasallikning 1 – yilida buyraklar zararlanadi.

3. **Surunkali kechishida** – klinik manzarada bir yoki bir necha belgilarning ustunligi kuzatiladi (terining disksimon zararlanishi, poliartrit, gematologik buzilishlar, Reyno fenomeni, ozroq proteinuriya, epilepsiya shaklidagi tutqanoqlar va boshqalar). Tizimli qizil yugurik va AFS ning birgalikda kelishi surunkali kechishi uchun ayniqsa xarakterlidir.

| Klinik – immunologik turlari

Keksalarda tizimli qizil yugurik (50 yoshdan so'ng yuzaga kelgan). Yoshlarda nisbatan kasallikning bir muncha yaxshi kechishi kuzatiladi. Klinik manzarasida konstitutsional belgilar, bo'g'imlar (asosan yirik), o'pka zararlanishi (atelektaz pnevmonit, o'pka fibrozi), Shegren sindromi, periferik nevropatiya ustun keladi. Laborator tekshirishlarda DNK ga bo'lgan antitelalar kamroq.



2-rasm. Neonatal tizimli qizil yuguriki

Neonatal tizimli qizil yugurik. Onasi tizimli qizil yugurik bilan og'rigan chaqaloqlarda yoki sog'lom ayollar yadroli ribonukleoproteidlar yoki antitelasi qon zardobida bo'lmagan sog'lom ayollar chaqaloqlarida uchraydi. Tug'ilgandan bir necha hafta yoki bir necha oydan keyin klinik belgilar rivojlanadi. Bunga eritematoz toshma, yurakning to'liq, ko'ndalang blokadasi (35%), ayrim hollarda Tizimli qizil yugurikning boshqa belgilari kuzatiladi.

O'rtacha o'tkir teri qizil yugurik tarqalgan nurga sezgir tangachali papuloskvamoz (psoriazsimon) yoki anulyar politsiklik pilakehalar, bularda ANAT aksariyat bo'lmaydi, lekin yuqori darajada (70 %) Ro ga AT lar topiladi.

Klinik belgilari

Klinik manzarasi turli bemorlarda o'zgarib turib, uning faolligi bilan bog'liq. O'z navbatida kasallik faolligi esa (faollikning 3 darajasi farq qilinadi) bir bemorning o'zida vaqt o'tishi bilan o'zgarishi mumkin.



3-rasm. Tizimli qizil yugurikida yuzdagi o'zgarishlar.

Tizimli qizil yugurikning klinik manzarasi o'ziga xos qator xususiyatlarga ega va polisindromal ko'rinishda tez avjlanib borib, u yoki bu ichki a'zoning funksional yetishmovchiligi tez rivojlanishi natijasida aksariyat hollarda o'lim bilan yakunlanadi. Kasallik ko'pincha umumiy holsizlik, tana vaznining tez kamayishi va haroratning uzoq muddat turg'un ko'tarilishi, bo'g'im sindromi, ayrim hollarda Reyno fenomenini bilan boshlanib, keyinchalik ichki a'zo hamda tizimlarning yallig'lanishiga xos bo'lgan sindromlar yuzaga keladi. Ular asosan teri, bo'g'im, mushak, buyrak, yurak va tomirlar, o'pka, jigar, oshqozon – ichak va ruhiy - asab tizimi hamda seroz qobiqlarning yallig'lanishi bilan bog'liq va turli xil daraja hamda og'irlikda kechadi. Yuqorida qayd etilganlar orasida teridagi o'zgarishlar tizimli qizil yugurikning ko'p hollarda tashxisiy jihatdan tipik ko'rinishini belgilab, asosan yuz sohasi, yonoq va burun ustidagi "kapalak"simon shakldagi eritema ko'rinishida namoyon bo'ladi. Shu bilan bir qatorda, ayniqsa, kasallikning

surunkali kechishida terida diskoidli xususiyatga ega bo'lgan o'choqli belgilar kuzatilishi mumkin. Aksariyat hollarda terida lyupus - xeylit (labning qizil qismida qattiq va quruq bo'lgan qatlamlilik, ba'zan atrofiya bilan yakunlanuvchi po'stloqcha yoki eroziya) va trofik o'zgarishlar (teri quruqligi, sochning diffuz to'kilishi, tirnoqlarning mo'rtligi va deformatsiyasi) aniqlanadi. Terida kuzatiladigan belgilar ko'pincha tomir yallig'lanishi (vaskulitlar) bilan bog'liq bo'lib, asosan barmoq yostiqchalari va qo'l kaftida shishli eritema, atrofiya va teleangiektaziyalar, badanning boshqa qismlarida esa bullyozli tugunchali, urtikar, gemorragik va papulali-nekrotik toshmalar hamda to'r va ayrisimon yarachalar. Reyno sindromi ko'rinishda namoyon bo'lishi mumkin. O'z navbatida, shilliq qatlamda ko'pincha og'iz bo'shlig'ida enanema va yarachalar, ya'ni stomatitlar mavjudligi aniqlanadi.

Tizimli qizil yugurikda bo'g'im sindromi deyarli barcha hollarda uchraydigan belgilardan biri hisoblanib, odatda poliartralgiya va poliartrit ko'rinishida kechadi. Ular asosan simmetrik xususiyatga ega va ko'proq qo'l - oyoqdagi mayda va o'rta hamda tizza bo'g'imlarida rivojlanadi. Kasallikning faol davrida uning belgilari turg'un va uzoq davom etuvchi xarakterga ega. Ba'zan tendinit va tendovaginit qo'shilishi qo'l barmoqlarida qaytmas bukiluvchi kontraktura yuzaga kelishiga sabab bo'ladi. Mushaklarning yallig'lanishi kuzatilgan taqdirda esa (mialgiya va miozit) bemorlarni qo'l-oyoqlarda og'riq hamda birmuncha harakat cheklanishi bezovta qiladi.

Tizimli qizil yugurikda buyrakni zararlanishi lyupus - nefrit deb atalib, o'ziga xos qator xususiyatlar bilan ajralib turadi. Bemorlarda erta yoki kech klinik namoyon bo'lishi bevosita kasallik oqibati uchun katta ahamiyatga ega. Ushbu kasallikda uning vujudga kelishi surunkali buyrak yetishmovchiligini erta rivojlanishiga olib kelib, deyarli barcha hollarda bemor o'limi bilan tugaydi. Lyupus-nefrit asosida diffuz yoki o'choqli

glomerulonefrit yotib, nefrotik sindrom, arterial gipertenziya, kam hollarda esa cheklangan siydik sindromi (proteinuriya) ko'rinishida namoyon bo'ladi.

O'pka zararlanishi esa ko'pincha vaskulit negizida kuzatilib, bemorni qon tullash va quruq yo'tal bezovta qiladi. Shu bilan bir qatorda, kasallikning avjlanish jarayonida lyupus-pnevmonit rivojlanish ehtimoli mavjud bo'lib, u ba'zan o'pkada infiltratlar bilan yakunlanadi. Bunday hollarda bemorlarda isitmalash, hansirash va yo'tal kuzatilib, rentgenografiyada (rentgenoskopiyada) diafragmaning yuqori turishi va o'pkaning bazal qismlarida diskasimon atelektazlar kuzatiladi. Seroz qobiqlarning yallig'lanishida esa quruq va ekssudatli plevrit yuzaga kelishi mumkin. Tizimli qizil yugurikda yurakning uchta qobig'ini ham yallig'lanish ehtimoli bo'lib, ular asosan adgeziv va kam hollarda ekssudatli perikardit, miokardit ba'zan mitral yetishmovchiligi bilan yakunlanadigan endokardit ko'rinishida kechadi. Bundan tashqari, aksariyat tomirlar yallig'lanishi oqibatida koronarit rivojlanganda, miokard infarkti yuzaga kelish ehtimoli mavjud. Oshqozon-ichak tizimining shikastlanishi ham har xil ko'rinishda namoyon bo'lishi va ular qizilo'ngach kengayishi (dilatatsiya) va uning motorikasi buzilishi bilan bir qatorda, oshqozon va ichaklarning ishemiyasi, ayrim hollarda esa teshilishi kuzatilishi mumkin. Kasallikning avjlanish davrlarida ba'zan bemorlarda abdominal krizning klinik alomatlari ham vujudga kelish ehtimoli mavjud bo'lib, ular ichaklarning endoteliyasi, seroz qobig'i va tutqich tomirlarining yallig'lanishi hamda yarachalar paydo bo'lishi bilan bog'liq. O'z navbatida, ushbu kasallikda jigar yallig'lanishi o'ziga xos o'zgarishlarga ega bo'lgan lyupus-gepatit ko'rinishida namoyon bo'lib, odatda jarayon yengil gepatomegaliyadan ba'zan klinik jihatdan og'ir agressiv hepatitni eslatuvchi shaklda kechadi. Asab tizimidagi o'zgarishlar tizimli qizil yugurikga chalingan deyarli barcha bemorlarda kuzatiladi. Klinik nuqtai nazardan ular kasallikning

barcha bosqichlarida o'ziga xos keng qamrovli belgilar bilan kechishi, jumladan, boshlang'ich davrida asteno-nevrotik sindrom (holsizlik, tez charchash, adinamiya, kayfiyat tushkunligi, uyqu buzilishi va boshqalar) aniqlansa, avjlanish davrida esa polinevrit, reflekslar sustligi, parasteziya, to's a'zolari faoliyatining buzilishi, meningo-ensefalo-poliradikulo-nevritdan tortib to talvasa, insult va paralichlargacha kuzatilishi mumkin. Qator hollarda, bemorlarda ruhiy o'zgarishlar ham aniqlanib, kasallik kechishida alohida o'rin tutadi. Chunki tizimli qizil yugurikga chalingan bemorlarda emotsional ta'sirechanlik, eyforiya, uyqusizlik, intellekt va eslab qolish hamda fikr yuritish qobiliyatining susayishi, o'ziga tanqidiy yondashuvning yo'qotilishi va o'z imkoniyatlarini yuqori baholash bilan bir qatorda, gallyutsinatsiyalar kabi alomatlar ham uchraydi. Tizimli qizil yugurikda seroz qobiqlarning yallig'lanishi tashxisiy nuqta nazardan alohida o'rin tutadi. Chunki ushbu kasallikka chalingan bemorlarda dermatit va artrit bilan bir qatorda, serozitlarning aniqlanishi (poliserozit) katta tashxisiy ahamiyatga ega. Aksariyat hollarda u plevrit, perikardit, perigepatit, perisplenit va ba'zan qorin pardasi yallig'lanishi ko'rinishida kechishi mumkin.

Yuqorida ko'rsatilgan sindromlar bilan bir qatorda, ichki a'zolar va retikuloendotelial tizimning yallig'lanishiga bog'liq bo'lgan boshqa belgilar, jumladan, kamqonlik va Verlgof sindromi kasallikning kechishi va prognozida muhim omillardan biri hisoblanadi.

Tizimli qizil yugurik yuqorida ta'kidlanganidek klinik xususiyatiga ko'ra o'tkir, o'tkir osti va surunkali shaklda kechishi mumkin. Uning o'tkir kechishida kasallik to'satdan boshlanib, ilk bor ko'plab ichki a'zo, to'qimalarning zararlanishi bilan bir qatorda, laboratoriya ko'rsatkichlarining ko'zga yaqqol tashlanadigan o'zgarishlari kuzatiladi. Odatda kasallikning bunday kechishi tez avjlanib, ko'pincha yaqin yillar ichida bemor o'limi bilan tugash ehtimoli yuqori. O'z navbatida o'tkir osti

kechishi ko'proq buyrak va asab tizimining zararlanish belgilari ustuvorligi bilan namoyon bo'ladi. Surunkali kechishi esa nisbatan yengil ko'rinishga ega bo'lib, jarayon asta - sekinlik bilan boshlanadi va aksariyat hollarda birorta yagona a'zoning zararlanish belgilari kuzatiladi. Lekin ma'lum yillar o'tishi bilan kasallik asta - sekin boshqa a'zo va to'qimalarni ham zararlab, polisindromal klinik ko'rinish oladi

Katta va kichik mezonlar.

Katta diagnostik mezonlar:

- 1) "kapalak";
- 2) lyupus-nefrit;
- 3) artrit;
- 4) zotiljam;
- 5) qonda LE hujayralar topilishi;
- 6) ANF yuqori titri;
- 7) gemolitik kamqonlik (Kumbs musbat sinamasi bilan);
- 8) Verlgof sindromi (autoimmun);
- 9) Biopsiya materialida (buyrak, teri) gematoksilin tanachalari;



4-rasm. Tizimli qizil yugurikida yuz terisidagi o'zgarishlar.

Kichik diagnostik mezonlar:

- 1) Isitma;
- 2) Tana vaznining kamayishi;
- 3) kapillyaritlar;
- 4) teri toshmasi (spetsifikmas);
- 5) Poliserozit;
- 6) Limfadenopatiya;
- 7) Gepatosplenomegaliya;
- 8) Miokardit;
- 9) Nerv tizimsi zararlanishi;
- 10) Polimiozit;
- 11) Poliartralgia;
- 12) Reyno sindromi;
- 13) ECHT oshishi;
- 14) Kamqonlik;
- 15) Trombotsitopeniya;
- 17) gipergamma–globulinemiya;
- 18) Vasserman soxta musbat reaksiyasi;
- 19) ANF (antinuklear omil) past titrda.

To'rtta katta mezon bo'lganda diagnoz ishonchli, faqat kichik mezonlar yoki artrit + kichik mezonlar bo'lganda ehtimoliy, 2–4 ta kichik mezon bo'lganda diagnoz shubhali hisoblanadi.



5-rasm. Tizimli qizil yugurikida yuz terisidagi o'zgarishlar "Kapalak" belgisi

“Kapalak” belgisi Teri shikastlanishi

Gipermiya, infiltratsiya, chandiqli atrofiya hamda markazida depigmentatsiya bo'lgan disksimon o'choqlar, teri follikullarining tiqilib qolishi teleangiektaziyalar kuzatiladi.

Yuz, bo'yin, ko'krakda va yirik bo'g'imlar sohasida joylashadigan eritema. Burun va yonoqlarda “kapalak” shakli hosil bo'ladi.

Fotosensibilizatsiya – terining quyosh nuriga sezgirligi ortishi.

O'rtacha o'tkir teri qizil volchankasi – yuz, ko'krak, bo'yin, qo'l va oyoqlarda teleangiektaziya va giperpigmentatsiyali anulyar politsiklik o'choqlarning tarqalganligi.

Soch to'kilishi keng avj olib ketgan yoki o'choqli bo'lishi mumkin.

Teri vaskulitining turli belgilari (purpura, eshakyem, tirnoq oldi yoki tirnoq osti mikroinfarkti).

Shilliq pardalar zararlanishi. Xeylit va og'iz bo'shlig'i shilliq qavatida og'riqsiz eroziyalar bemorlarning uchdan birida aniqlanadi.

Bo'g'imlar zararlanishi

Artralgiyalar deyarli barcha bemorlarda kuzatiladi. Artrit – simmetrik ba'zan asimmetrik eroziv bo'lmagan poliartrit, ko'proq qo'l mayda bo'g'imlari bilan kal't va tizza bo'g'imlar zararlanadi. Surunkali qizil yugurukli artrit ba'zan turg'un deformatsiya va kontrakturalar bilan xarakterlanib, revmatoid artritdagi bo'g'imlar zararlanishini eslatadi. Aseptik nekroz, ko'pincha son suyagi boshchasi va yelka suyagida uchraydi.

Mushaklar zararlanishi mialgiya yoki proksimal mushak zaifligi, kamdan – kam miasteniyasi sindromi holida namoyon bo'ladi.

Bo'g'imlar: ular 80-90% gacha zararlanadi va artralgiya, artrit bilan yuzaga chiqadi, aksari mialgiya, mioziti, mushak

atrofiyasi, epifizar osteoporoz rivojlanishi, bo'g'im shakli o'zgarishi va vazifasi buzilishi bilan o'tadi. Aksariyat panja, bilak-panja, boldir-tovo bo'g'imlari ba'zan yirik bo'g'imlar ham zararlanadi;

Nerv tizimining zararlanishi. Ko'pincha migren ko'rinishidagi bosh og'rig'i, og'riq narkotik bo'lmagan, hatto narkotik analgetiklarga ham chidamli bo'lishi, astenovegetativ sindrom (behollik, tez charchash, adinamiya, bosh og'rig'i, uyqu buzilishi, ko'p terlash); eyforiya, xotira susayishi, alahlash, tutqanoq kabilar ko'rinishida yuzaga chiqadi. Polinevrit; ko'ndalang miyelit, meningoentsefalit bo'lishi ham mumkin.



6-rasm. Artralgiyalarda bo'g'imlardagi rentgenologik o'zgarishlar.

O'pka zararlanishi

Plevrit, quruq yoki ho'l, ko'pincha ikki tomonlama, 20 – 40 % kasallarda kuzatiladi. Quruq plevritda plevra ishqalanish shovqini xos bo'ladi.

Kamdan – kam hollarda volchankali pnevmonit aniqlanishi mumkin.

Juda kam hollarda AFSDa o'pka tomirlari emboliasining qaytalanishi hisobiga kelib chiqqan o'pka gipertenziyasi kuzatiladi.



7-rasm. Tizimli qizil yugurigida o'pkadagi o'zgarishlar. Yurak zararlanishi

1. Perikardit (odatda quruq) kam bemorlarda uchraydi. Kamdan – kam hollarda eksudativ perikardit kuzatiladi. EKG da odatda T tishcha o'zgarishlari aniqlanadi.

2. Miokardit kasallikning yuqori faolligida rivojlanadi, o'tkazuvechanlik va ritm buzilishi bilan yuzaga chiqadi.

3. Endokardning zararlanishi mitral, kam hollarda aorta klapan tavaqalari qalinlashishi bilan namoyon bo'ladi. Odatda belgisiz kechadi va faqatgina EKOKG – tekshirish orqali aniqlanadi.

4. Tizimli qizil yugurik faolligi oshishi oqibatida tojsimon arteriyalar, vaskuliti rivojlanishi, hatto miokard infarkti kelib chiqishi mumkin.

Tomirlar zararlanishi - endoartrit, flebit, Reyno sindromi, vaskulit



8-rasm. Tizimli qizil yugurigida panja tomirlarining zararlanishi.

Buyraklar zararlanishi. Deyarli kasallarning yarmida nefropatiya kuzatiladi. Tizimli qizil yugurikli nefrit manzarasi xilma – xil to'liq yuzaga chiqmaydigan proteinuriya va mikrogematuriyadan tortib to tez rivojlanib ketuvchi glomerulonefrit va surunkali buyrak yetishmovchiligi terminal bosqichgacha bo'ladi. Klassifikatsiyasiga ko'ra volchankali nefritning quyidagi morfologik turlari farqlanadi: I sinf (o'zgarishlar bo'lmasligi), II sinf (mezangial), III sinf (o'choqli proliferativ), IV sinf (diffuz proliferativ), V sinf (membranoz), VI sinf (surunkali glomeruloskleroz).

Diagnostikasi

Laborator tekshiruvlar

Laborator – asbobiy ko'rinishlar. Tizimli qizil yugurikni tashxislashda quyidagi o'zgarishlar muhim ahamiyatga ega:

- LE - hujayralarning topilishi;
- Antinuklear antitanachalar mavjudligi;
- Antinuklear omilning aniqlanishi;
- DNK - antigenlariga qarshi antitanachalar topilishi;
- Revmatoidli omil mavjudligi;

–Immun tizim tekshirilganda, tanqislik holatining kuzatilishi va immunoglobulin fraksiyalarining o'zgarishi.

Ammo shuni nazarda tutish kerakki, yuqorida keltirilgan sinamalarning manfiy bo'lishi tizimli qizil yugurik kasalligini

to'liq inkor qilmaydi. Barcha biriktiruvchi to'qimani tizimli kasalliklarida, shu jumladan, tizimli qizil yugurikni aniqlashda to'qimalar biopsiyasini mikroskopik tekshirish alohida ahamiyatga ega. Kasallikning erta davrlaridayoq teri biopsiyasida o'ziga xos o'zgarishlarni topish va ma'lum klinik belgilar bilan birgalikda tahlil qilish uni aniqlashda muhim rol o'ynaydi. Bunda teri epidermisi atrofiyasi, keratotik to'siq bilan keluvchi giperkeratoz, bazal qatlamining vakuol distrofiyasi, dermada kollagen tolalarini fibrinoid shishi tufayli biriktiruvchi to'qima moddasi va tarkibining buzilishi, bazofillar to'planishining paydo bo'lishi hamda gematoksilin tanachalarining mavjudligi kuzatiladi. Shu bilan bir qatorda, ko'proq mayda tomirlar devorida produktiv va produktiv - destruktiv o'zgarishlar xos bo'lib, to'qimaning limfoid va plazmotsitar infiltratsiyasi aniqlanadi.

Yuqorida keltirilgan va ko'p hollarda tizimli qizil yugurikga xos bo'lgan sinamalar bilan bir qatorda, quyidagi ayrim ko'rsatkichlar kasallikning og'irlik darajasini aniqlashda muhim ahamiyatga ega:

- Disproteiniemiya
- Leykopeniya;
- Trombotsitopeniya;
- EChT oshishi;
- Fibrinogening ko'tarilishi;
- Seromukoid oqsillar titrining yuqoriligi;
- Ayrim hollarda musbat Vasserman sinamasi.

Bayon etilganlar bilan bir qatorda quyidagi Amerika revmatologlari uyushmasi tomonidan tavsiya etilgan mezonlardan foydalanish tizimli qizil yugurikni o'z vaqtida murakkab laborator va asbobiy tekshiruvlarsiz tashxislashni birmuncha yengillashtiradi:

- Yuzda "kapalak" simon toshma;
- Diskoidli o'choqlar;

Biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklari

- Fotosensibilizatsiya;
- Og'iz va burun bo'shlig'ida yarachalar;
- Deformatsiyasiz artrit;
- Serozitlar (plevrit yoki perikardit);
- Siydik cho'kmasida o'zgarishlarning mavjudligi;
- Ruhiy o'zgarishlar yoki talvasalar;
- Gemolitik kamqonlik, leykopeniya yoki trombositopeniya;
- LE – hujayralar,
- DNKga antitanachalar topilishi,
- Vasserman sinamasining musbat bo'lish ehtimoli;
- Antinuklear antitanachalar mavjudligi.

Yuqorida keltirilgan mezonlardan kamida 4 tasini mavjudligi tizimli qizil yugurik kasalligi tashxisini qo'yish uchun asos hisoblanadi

Qonning umumiy tahlili

Tizimli qizil yugurikda ko'pincha EChT oshishi kuzatiladi. Uning tushunarsiz holda oshishi infeksiya belgisi bo'lib hisoblanishi mumkin. Leykopeniya kasallik faolligi bilan assotsiyalanadi. Gipoxrom anemiya surunkali yallig'lanish oshqozondan yashirin qon oqishi bilan bog'liq. Ko'pincha yengil va o'rtacha og'irlikdagi anemiya aniqlanadi. Yaqqol musbat autoimmun gemolitik anemiya 10% dan kam bemorlarda kuzatilad. Juda kam hollarda trombotsitlarga nisbatan AT sintezi bilan bog'liq autoimmun trombositopeniya rivojlanadi.

Siydikning umumiy tahlili.

Proteinuriya, gematuriya, leykosituriya aniqlanib, ularning qay darajada yaqqoligi volchankali nefritning klinik va morfologik turiga bog'liq.

Biokimyoviy tekshirishlar. Biokimyoviy ko'rsatkichlarning buzilishi kasallikka xos bo'lmay, balki uning turli bosqichlarida ichki a'zolar zararlanishi bilan bog'liq. CRO

ko'payishi xarakterli emas va kasallik qo'shilib kelgan infeksiya bo'lganida kuzatilishi mumkin.

Immunologik tekshirishlar

Antinuklear omil – AT larning geterogen populyasiyasi bo'lib, hujayra yadrosining turli komponentlariga sezgir. Ushbu omil tizimli qizil yugurik bilan og'rikan 95 % bemorlarda yuqori titrlarda aniqlanadi va uning bo'lmashligi diagnozni shubha ostiga qo'yadi. Antinuklear AT. Ikki spiralli DNK ga nisbatan AT tizimli qizil yugurik uchun spetsifik bo'lib, 50 – 90 % bemorlarda topiladi. Gistonlarga nisbatan AT ko'pincha dori volehankasi uchun xarakterli. RNK – tutuvchi molekulalarga nisbatan AT Sm ga nisbatan tizimli qizil yugurik uchun yuqori spetsifik bo'ladi, ammo, faqat 10 – 30 % bemorlarda aniqlanadi. Mayda yadroli ribonukleoproteidlarga nisbatan AT ko'pincha biriktiruvchi to'qimaning aralash kasalligi bor bo'lgan bemorlarda topiladi. Ro/SS – A ga nisbatan AT limfopeniya, trombotsitopeniya, fotodermatit, o'pka fibrozi, Shyogren sindromi bilan birgalikda kechadi. La/SS – B ga nisbatan AT ko'pincha Ro ga nisbatan AT o'rnida topilishi mumkin.

Boshqa laborator o'zgarishlar.

Juda ko'p bemorlarda LE (lupus erythematosus) – hujayralar (leykositlar, fagositlangan yadro materiali), immun komplekslar sirkulyasiyasi, revmatik omillar topilsa ham, lekin bu laborator o'zgarishlarning klinik ahamiyati unchalik katta emas.

Diagnostikasi Tizimli qizil yugurik diagnostikasi uchun taklif etilgan mezonlari.

1. Yonoqlardagi toshma: yonoq do'mboqlarida yopishgan eritema paydo bo'lib, burun, lab, sohasiga, tarqalishi, mumkin.

2. Diskoid toshma: yopishuvchi teri tangachali va follikulyar tiqinli, teridan ko'tarilib turuvchi eritematoz do'mboqchalar.

3. Fotosensibilizatsiya: teri toshmasi bo'lib, quyosh nuriga odatdan tashqari reaksiyasi natijasida kelib chiqadi.

4. Og'iz bo'shlig'idagi yarachalar: og'iz bo'shlig'i yoki burun halqumda asosan og'riqsiz yaralar hosil bo'lishi.

5. Artrit: ikki yoki undan ortiq periferik bo'g'imni zararlovchi og'riq, shish va suyuqlik hosil bo'lishi bilan kechadigan noeroziv artrit.

6. Serozit: plevrit, yoki perikardit (ExoKG yordamida aniqlangan yoki perikard ishqalanishidan eshitilgan shovqin yordamida tasdiqlangan).

7. Buyrak zararlanishi: proteinuriya yoki silindruriya (eritrotsitar, gemoglobinli, donador yoki aralash).

8. MNS zararlanishi: talvasa yoki psixoz.

9. Gematologik buzilishlar: retikulotsitoz bilan kechuvchi gemolitik anemiya.

10. Immunologik buzilishlar: Kardiolipinga nisbatan IgG yoki IgM – AT lar darajasining oshishi. Standart usullar qo'llanilganda volchankali antikoagulyantga musbat test. Soxta musbat Vasserman reaksiyasi kamida 6 oy davomida zaxm keltirib chiqarmaydigan bo'lsa, oqish treponema immobilizatsiya reaksiyasi va treponem AT larning tovlanuvchan adsorbtsiyasi testi bilan aniqlanadi.

11. ANAT titri oshishi

Tizimli qizil yugurik diagnozi yuqorida ko'rsatilgan 11 ta mezonlardan 4 yoki undan ko'pi aniqlanganda qo'yiladi.

Qiyosiy tashxis

Surunkali charchash sindromi, fibromialgiya. Palpatsiya qilinganda og'riqli bo'lgan 11 ta va undan ortiq xarakterli nuqtalar, bel yuqori qismi va pastida surunkali og'riq bo'lishida shu tashxis qo'yiladi. Tizimli qizil yugurik bilan og'riq 30 % bemorlarda fibromialgiya; ko'pchiligida esa surunkali charchash kuzatiladi.

Laym kasalligi. Monoartikulyar (tizza bo'g'imi) yoki oligoartikulyar artrit. Tizimli qizil yugurikda laym borreliozga

immunoferment analiz qilinganda soxta musbat natija bo'lishi mumkin.

Doridan bo'ladigan yugirik. Isitma, serozit, artrit. Hidrolazin, prokainamid va izoniazid ko'pincha dorili yugirikni chaqiradi.

Revmatoidli artrit. Tizimli qizil yugurikda artritni eslatuvchi simmetrik poliartrit bo'lib, eroziyalar ham topiladi. Tizimli qizil yugurikli bemorlarda musbat revmatoidli omil bo'lishi mumkin.

Paypaslanuvchi purpura, nefrit, nevropatiya. Tizimli qizil yugurik bilan og'rigan 30 % ga yaqin bemorlarda jigar testining o'rtacha oshishi kuzatilsa ham, bu test B va C gepatitlarni istisno qilishni talab qiladi.

Vegener granulematozi. Burun atrofi sinuslari, buyraklar zararlanishi, o'pkada infiltratlar, Antineytrofil sitoplazmatik AT bo'lishi.

Tugunchali poliartrit. Vaskulit, buyraklar zararlanishi, ko'p sonli mononevrit, biopsiyada o'rtacha kalibrli tomirlar vaskuliti;

Zardob kasalligi. Isitma, toshma va komplementni bog'lash. To'liq dori anamnezi.

Trombotsitopenik purpura. Isitma, MNS zararlanishi, trombotsitopeniya va buyrak yetishmovchiligi. Periferik qon surtmasida shizotsitlar topilishi diaqnoz qo'yishda muhim hisoblanadi. Isitma, buyrak yetishmovchiligi va ichki a'zolarining ko'p sonli zararlanishi; Simmetrik poliartrit kuzatilib, klinik belgilari odatda o'z - o'zidan yo'qoladi. Kasallikning avj olishi populyatsiyada asosiy rol o'ynashi mumkin.

| Davolash

Tizimli qizil yugurikga chalinganlar ixtisoslashtirilgan bo'limlarda davolanadi va remissiya davrida umumiy amaliyot vrachi nazoratida bo'ladi. Bemorlar (barcha sistem kasallikka chalinganlar) doimiy davoga muhtoj ekanliklari sababli olib boriladigan chora tadbirlar hamda qo'llaniladigan dorilarning ta'sir mexanizmlari to'g'risida ular yaxshi xabardor bo'lishlari lozim.

Davo har doim individual (klinik belgilar va kasallik faolligiga bog'liq) holda buyuriladi. Immunologik ko'rsatkichlar o'zgarishi davolashni tayinlash uchun ko'rsatma bo'lolmaydi. Davoni boshlashdan oldin bemor bilan yaxshi aloqa o'rnatish lozim, chunki u butun umri davomida davolanadi. Uni uzoq vaqt mobaynida davolash zarurligiga, tavsiyalarga amal qilishga va iloji boricha dorilarning noxush belgilarini yoki kasallik avj olishini bilib olishga o'rgatilish kerak.

Dorilarsiz davolash

Umumiy tavsiyalar. Psixoemotsional zo'riqishni yo'qotish, quyosh nurida bo'lishni kamaytirish, yondosh infeksiyon kasalliklarni faol davolash. Kasallik xuruji davrida va sitotonik preparatlar bilan davolashda samarali kontratseptsiya lozim. Tarkibida estrogenlar ko'p miqdorda bo'lgan kontratseptiv preparatlarni ichish tavsiya etilmaydi, chunki ular tizimli qizil yugurik xurujini keltirib chiqaradi.

Osteoporoz profilaktikasi maqsadida tavsiya qilinadi chekishni to'xtatish vitamin D va ko'p miqdorda kalsiy saqlovchi ovqatlar iste'mol qilish.

Ateroskleroz profilaktikasi maqsadida tavsiya qilinadi yog' va xolesterin chegaralangan parhez tana vaznini nazorat qilish folat kislota qabul qilish.

Dorilar bilan davolash

Eng asosiy DV: glyukortikoidlar, immunosupressiv vositalar va immunomodulyatorlar (azatioprin, siklofosfamid), gidroksixlorin A, yallig'lanishga qarshi nosteroid dori vositalari.

YaQNDV – Tizimli qizil yugurikni davolashda standart terapevtik dozalarda qo'llash mumkin (isitma va serozitning yaqqol ko'rinishlarida ham). AFS li bemorlarda siklooksigenaza – 2 ning spetsifik ingibitorlarini (meloksikam, nimesulid, selekoksib va boshqalar) ehtiyotkorlik bilan qo'llash lozim. Chunki antitrombotsitar samarasining yo'qligi tufayli giperkoagulyatsiyasi bor bemorlarda tromboz rivojlanishiga olib kelishi mumkin.

Gidroksixloroxin. Teri, bo'g'imlar zararlanishida va konstitutsional buzilishlarda boshlang'ich dozada sutkasiga 400 mg dan tayinlanadi. Uni qo'llash tizimli qizil yugurik xuruji rivojlanishining oldini oladi. Bundan tashqari gidroksixloroxin qondagi lipidlar miqdorini pasaytiradi va trombotik asoratlar havfni kamaytiradi. Retinopatiya (1:5000) rivojlanish ehtimoli borligi tufayli yiliga 1 marta to'liq oftalmologik tekshiruv o'tkazilishi shart.

Glyukortikoidlar. YaQNDV va gidroksixloroxin samarasi yetarli bo'lmaganda va kasallik faolligi past bemorlarga glyukortikoidlarning ko'p bo'lmagan dozalari (prednizolan sutkasiga < 10 mg) tayinlanadi. Kasallikning faolligi o'rtacha bo'lgan bemorlarda (artrit xuruji, poliserozit, gemolitik anemiya, trombotsitopeniya va boshqalar) glyukokortikoidlarning o'rtacha dozasi (sutkasiga 20 – 40 mg) 2 – 4 hafta mobaynida asta – sekin ushlab turuvchi dozagacha pasaytiriladi. MNS kuzatiladigan og'ir klinik belgilarda, glomerulonefrit, trombotsitopeniya va gemolitik anemiyada glyukokortikoidlar va

immunodepressantlarning yuqori dozasi tayinlanadi. Glyukokortikoidlarning yuqori dozasini buyurishga mutloq ko'rsatmalar tizimli qizil yugurining yuqori faolligi hisoblanadi. Davolanmaganda taqdirda hayotiy muhim a'zolarida qaytmas zararlanishlar rivojlanadi. Mezangial va ko'pincha membranoz volchankali nefrit bo'lgan bemorlarda glyukokortikoidlar bilan yuqori dozalarda monoterapiya o'tkazish samaralidir. Ularning yuqori dozasini qabul qilish davomiyligi klinik samaradan qat'iy nazar 4 – 12 haftagacha o'zgarib turadi. Dozani kamaytirishni sinchkov klinik – laborator nazorat ostida asta – sekin amalga oshirish lozim. Ushlab turuvchi dozani esa (5–10 mg/kunda) bemorlar bir necha yillar mobaynida qabul qilishlari kerak.

Puls – terapiya (metilprednizolonni vena ichiga 500 – 1000 mg dan 30 minut davomida 3 kun ketma – ket) tizimli qizil yugurikning faolligi yuqori bo'lgan bemorlarga natijaga tezroq erishish, shuningdek peroral glyukokortikoidlarning dozasini kamaytirish maqsadida tavsiya etiladi.

Siklofosfamid – proliferativ va membranoz volchankali nefrit va og'ir zararlanishda agar GK ning yuqori dozasi berilgan taqdirda ham kasallik kechishi “nazorat” qila olinmasa, tanlov preparati bo'lib hisoblanadi. Siklofosfamidni qo'llash tizimli qizil yugurikning klinik belgilarini nazorat qilish imkonini beradi. GK larning yuqori dozali monoterapiyasiga refrakter bo'lgan trombositopeniya, MNS zararlanishi, o'pka gemorragiyasi, interstitsial o'pka fibrozi, sistem vaskulit shular jumlasidandir. GK larga chidamliligi kamroq bo'lgan klinik belgilarni davolashda ushlab turuvchi terapiya komponentlari sifatida GK ning past dozasiga o'tkaziladi. Bunda azotioprin (100 – 200 mg/kunda), metotreksat (7,5 – 15 mg/haftada), mikofenolat

mofetil (1 – 3 g/kunda) va siklosporin (< 5 mg/kg/kunda) ishlatiladi.

Metotreksatni volchankali artritning monoterapiyasida va teri zararlanganda qo'llash maqsadga muvofiq.

Siklosporin (< 5 mg/kg/kunda) – nefrotik sindromdagi 2-qator preparati bo'lib, membranoz volchankali nefrit va trombositopeniyada ishlatiladi.

Plazmaferezni qo'llash sitopeniya, krioglobulinemiya, vaskulit, MNS zararlanishi, trombotik trombositopenik purpurada tavsiya etiladi. Bu usuldan hayot uchun zarur bo'lgan a'zolar funksiyasining tez buzilishi bilan og'irlashgan bemorlarni siklofosamid va GK bilan birgalikda davolash uchun foydalanish kerak. Tizimli qizil yugurik teri belgilarini kompleks terapiyasida quyoshdan himoyalovchi kremlar va GK larning mahalliy ishlatiladigan shakllarini ham qo'llash lozim.

Tizimli qizil yugurik xurujini o'tkir infeksiyon kasalliklardan farqlash zarur. Shuni yodda tutish kerakki, tizimli qizil yugurik bilan kasallangan bemorlar ko'pgina antibakterial, xususan sulfanilamidlarga allergik reaksiyalar rivojlanishiga moyil bo'ladi.

|| Mavzuga doir testlar

1. Tizimli qizil yugurik klinik kechishini ko'rsating:

- a. o'tkir, o'tkir osti, surunkali*
- b. sekin avj oluvchi
- c. tez avj oluvchi
- d. shiddatli

2. Tizimli qizil yugurikda bo'g'imlar zararlanishi nima deyiladi:

- a. artralgiya*
- b. monoartrit

- e. eroziv artrit
- d. shakl buzuvchi artrit

3. Tizimli qizil yugurikda o'pka zararlanishi nima deb ataladi:

- a. lups - pnevmonit*
- b. emfizema
- c. bronxoektazlar
- d. pnevmoniya

4. Tizimli qizil yugurikga xos laborator belgilari:

- a. leykositoz
- b. promielositlar
- c. leykopeniya
- d. bazofiliya

5. Tizimli qizil yugurikga xos terining shikastlanishi:

- a. eksudativ eritema
- b. bulyoz toshmalar
- c. petexial toshmalar
- d. giperkeratoz

6. Tizimli qizil yugurikni katta mezoniga nima kiradi:

- a. yuzda "kapalak" simon toshma;
- b. antinuklear antitanachaning aniqlanishi
- c. immunoglobulinlarning pasayishi
- d. keratin fosfokinazaning pasayishi

7. Tizimli qizil yugurikga xarakterli o'zgarishlar:

- a. antinuklear antitelaning aniqlanishi
- b. bilirubinning oshishi
- c. immunoglobulinlarning pasayishi
- d. keratin fosfokinazaning pasayishi

8. 30 yoshli ayol quyoshda uzoq vaqt ishlaganidan keyin betob bo'lib qoldi. Bo'g'imlarda ko'chuvchi og'riqlarga, tana harorati 40° C. yuz terisidaga toshmalar toshishga, sochi to'kilishiga shikoyat qildi. ECHT 43 mm/soat. tashxisingiz:

- a. Tizimli sklerodermiya
- b. Dermatomiozit

c. Tizimli qizil yuguruk

d. Tizimli vaskulit

9. 28 yoshli bemor ECHT ko'tarilishi (40 mm/soat) aniqlandi, proteinuriya (0,99g/l), bo'g'im og'rishi, tana haroratining ko'tarilishi, soch to'klishga shikoyat qilib keldi. Tashxisingiz:

a. Tizimli sklerodermiya

b. Dermatomiozit

c. Tizimli qizil yugurik*

d. Tizimli vaskulit

10. Bemor 28 yosh, quyoshda toblanganidan keyin 3 - kun yuzida kapalak shakildagi eritematoz toshma paydo bo'lgan, harorati ko'tarilgan. Anamnezidan onasi tizimli sklerodermiya bilan og'rigan. Qonda ECHT- 42 mm/soat. Tashxisingiz:

a. tizimli qizil yugurik

b. revmatoid artrit

c. revmatizm

d. dermatoviozit

11. 22 - yoshli qiz Qrimdan kelgandan so'ng yuzida eritematoz toshmalar panja va tirsak kaft bo'g'inlarida og'riq paydo bo'ldi. Tana xarorati 37,5 C gacha kutariladi. Qon analizida Hb 115 g/l, COE -32 mm/soatga. Siydik analizida oqsil 0,98%. Tashxisingiz:

a. tizimli qizil yugurik

b. revmatoid artrit

c. revmatizm

d. dermatoviozit

12. 24 yoshli ayol. Yuzida ekssudativ eritema, lupus artrit, lupus penymonit, aniqlandi. LE - xujayrali barcha surftmalarda aniqlangan.- ECHT-48mm/soat. Dastladki tashxis:

a. tizimli qizil yugurik

b. revmatoid artrit

c. revmatizm

d. dermatoviozit

II BOB TIZIMLI SKLERODERMIYA

Tizimli sklerodermiya (TS)-biriktiruvchi to'qimaning sistem kasalligi bo'lib, teri va ichki a'zolarning avj olgan fibrozi va yallig'lanishi bilan xarakterlanadi. Tizimli sklerodermiya – biriktiruvchi to'qimada kuzatiladigan tizimli immun yallig'lanish sababli avj olib boruvchi teri va teri osti qavatini, ichki a'zolarni fibroz – sklerotik hamda keng tarqalgan vazospastik o'zgarishlar, bilan kechadigan kasallik. Uning asosida uchta asosiy mexanizm – fibroblastlarning funksional faollashishi hisobiga avj olib boruvchi fibroz, autoimmun jarayon va angiopatiya yotadi.



9-rasm. Tizimli sklerodermiyada teri zararlanishi.

Epidemiologiyasi.

Statistik ma'lumotlar. Uchrashi - yiliga 1 mln aholiga 0,6 - 19 hollarda. Shaxtyorlar orasida kasallanish darajasi ko'p, sababi silikat changining uzoq ta'sir etishi. Aksariyat 30 - 60 yoshlarda uchraydi. Ko'pincha ayollar kasallanadilar

Tizimli sklerodermiya - biriktiruvchi to'qimaning sistem kasalligi bo'lib, teri va ichki a'zolarning avj olgan fibrozi va yallig'lanishi bilan xarakterlanadi. Terida shish, induratsiya va atrofiya xos. Tizimli sklerodermiya tarqalishi bo'yicha bir million aholiga 2,7 – 12 nafar bemorlarni tashkil qilib, ayollarda erkaklarga nisbatan deyarli 5 – 7 barobar ko'proq uchraydi hamda

uning boshlanish davri ko'pincha 30 – 49 yosh oralig'iga to'g'ri keladi.

Boshqa kollagenozlardagi kabi, sistem sklerodermiyada ayrim organlar va tizimlarning (yurak, o'pka, buyrak va b.) zararlanishi aniqlanadi.

| Etiologiyasi

Etiologiyasi noaniq. Ba'zi tashqi muhit omillari (viruslar, toksinlar) tomirlar endoteliysini shikastlaydi, buning natijasida immun reaksiyalar rivojlanib, tomirlar va to'qimalar fibrozini yanada ko'proq rivojlantiradi. Yuqorida aytilganlar uzoq vaqt davomida eozinofil mialgiya bilan og'rigan bemorlarda fibrozning rivojlanishi bilan tasdiqlanadi.

| Patogenezi

Tizimli sklerodermiyaning patogenezi asosida endotelial, silliq mushakli xujayralar - fibroblastlar, T - va B - limotsitlar, makrofaqar, semiz hujayralar va eozinofillar o'zaro ta'sirining buzilishi yotadi. Tizimli sklerodermiyaning asosini to'qimalar (immunokompetent hujayralar fibroblastlar endotelij qon hujayralari), fibroz paydo bo'lishi va mikrotsirkulyatsiya buzilishi tashkil qiladi. Uning negizida shikastlanish sohaslarida, keyinchalik biriktiruvchi to'qima dezorganizatsiyasi bilan kechuvchi kollagenning haddan ziyod ishlab chiqarilishi yotadi. Biriktiruvchi to'qima dezorganizatsiyasi immunitetning buzilishi, proliferativ va degenerativ o'zgarishlar ustunligida bo'ladigan yallig'lanish reaksiyalari bilan kechadi. Tomirlar shikastlanishida periferik vazospazm (Reyno sindromi) mavjudligi xos. Bunda kapillyarlar devori sklerozlanadi, shunga monand qisqarish xususiyatlarini yo'qotadi. Biriktiruvchi to'qima tuzilmalaridan ushbu tomir yuzalarining obliteratsiyasi paydo bo'ladi, bu o'z navbatida, patologik jarayonga jalb qilingan barcha a'zo va to'qimalarni qon bilan ta'minlanishi buzilishiga olib keladi. To'qimalarni qon bilan yetarli ta'minlanmasligi

ularni ingichkalanishi (masalan, qizilo'ngach va oshqozon shilliq qavatlarini) yoki aksincha, qalinlashuvi (o'pka alveolalari devorlari), ularning asosiy faoliyati buzilishi (oshqozon - ichak tizimi so'rilishi, o'pkadan karbonat angidrid ajralishi, mushak tozalarning qisqarishi) ga olib keladi.

Tasnifi

Presklerodermiya: Reyno fenomeni tirnoq o'rni kapillyaroskopiyasidagi xarakterli o'zgarishlar bilan birga kechadi.

Diffuz teri shakli. Yuz, tana, qo'l - oyoqlar terisining simmetrik qalinlashuvi bilan ifodalanib, patologik jarayonga tezlik bilan ichki a'zolar ham qo'shiladi.

Limitlangan teri shakli. Kasallik boshlanishida, ko'pincha Reyno sindromi, teri va ichki a'zolar tomonidan yuzaga chiqadigan o'zgarishlar kuzatiladi.

Cheklangan shaklining variantlaridan birida CREST - sindromi (teri osti kalsinozi). Reyno fenomeni, qizilo'ngach motorikasi buzilishi, sklerodaktiliya va teleangiektaziyalar kuzatiladi. Asosiy o'zgarishlardan biri o'pka gipertenziyasi va birlamchi biliar sirrozdir. TS belgilari bilan bir qatorda biriktiruvchi to'qimaning boshqa sistem kasalliklariga xos bo'lgan kasalliklarning klinik manzarasi ham uchraydi.



10-rasm. *Tizimli sklerodermiyada yuz terisida zararlanish.*

Klinikasi bo'yicha

– Diffuz sklerodermiya – teri va ichki a'zolarning tarqalgan zararlanishi (oshqozon – ichak tizimi, yurak, o'pka, buyrak);

– Rimitirlovchi sklerodermiya – (asosan yuz va barmoqlar terisining zararlanishi) yoki CREST⁺-sindromi (kalsinoz, Reyno sindromi, ezofagit, sklerodaktiliya, teleangiektaziya);

– Kesishgan sindrom – tizimli sklerodermiyani dermatomiozit, revmatoid artrit yoki tizimli qizil yugurik belgilari bilan birga kelishi;

– Vistseral shakli – asosan ichki a'zolarning zararlanishi (oshqozon – ichak tizimi, yurak, o'pka, buyrak);

– Yuvenil sklerodermiya - terining o'choqli zararlanishi, uncha yaqqol namoyon bo'lmagan Reyno va kontraktura rivojlanishiga olib keluvchi kuchli bo'g'im sindromlari (16 yoshgacha bo'lgan bemorlarda).

Kechishi bo'yicha:

1. O'tkir (o'ta tez avj olib rivojlanadigan - odatda teri, tomir va ichki a'zolarning qisqa muddat ichida og'ir zararlanishi bilan kechadigan);

2. O'tkir osti (nisbatan o'rta me'yorda rivojlanib, birinchi navbatda teridagi o'zgarishlarning ko'zga yaqqol tashlanishi bilan birgalikda bo'g'im sindromi, serozit va ba'zi ichki a'zolar yallig'lanishi qo'shilishining kuzatilishi);

3. Surunkali (kasallikni yillar mobaynida asta-sekin rivojlanib borishi va asosan ilk bor Reyno sindromi ustuvorligining ko'zga tashlanishi).

Faollik darajasi bo'yicha:

a. Minimal (I);

b. O'rtacha (II);

c. Maksimal (III).

Bosqichlari bo'yicha:

- Boshlang'ich;
- Tarqalgan;
- Terminal.

|| Klinikasi

Tizimli sklerodermiyani aniqlashda katta ahamiyatga ega bo'lgan teridagi o'zgarishlar xastalikning tipik ko'rinishini belgilab, ko'pincha Reyno sindromi bilan birgalikda kuzatiladi. Ushbu o'zgarishlar uning fibrozga chalinishi, zich shishi, induratsiya hamda atrofiya davrlarining birin - ketin kelishi bilan ifodalanadi. Jarayon avvalo, qo'l barmoqlari va kaflarda boshlanib, keyinchalik asta - sekin bilak va tananing boshqa qismlari hamda yuzdagi terilarga o'tadi. Ayniqsa, terining atrofiya bosqichida uning yaqqol taranglashib yupqalashishi, burunning o'tkir shaklga kirishi va lab atrofida "kiset" alomati paydo bo'lishi xos. Ba'zan qo'ldagi terining tobora qattiqlashishi tufayli ko'pincha barmoqlarda bukiluvchi kontraktura hamda qush panjalarini eslatuvchi sklerodaktiliya rivojlanishi mumkin. Shu bilan bir qatorda, terida giper va depigmentatsiya, teleangiektaziya, giperkeratoz hamda trofik o'zgarishlar tufayli sochning to'kilishi, tirnoqlar deformatsiyasi va yarachalar ushbu kasallikka xos belgilar hisoblanadi. Bundan tashqari ayrim bemorlarda kalsinoz, ya'ni teri ostiga kalsiy moddasining (ayniqsa, bo'g'im atrofida) to'planishi kuzatiladi. Sklerodermiyadagi kiset lab, osteolizning kuzatilishi solishtirma tashxis uchun juda muhim. Chunki bu belgilar biriktiruvchi to'qimani tizimli kasalliklari guruhiga kiruvchi kasalliklar orasida ko'pincha tizimli sklerodermiya xos bo'lib, qo'l barmoqlari uzunligining qisqarishiga sabab bo'ladi. Bemorlar hayot sifati yomonlashishining asosiy sabablaridan biri - Reyno

fenomeni, kasallikning ilk alomatlaridan biri bo'lib, kuzatiladigan angiopatiyaning tipik namoyon bo'lishi hisoblanadi. Ayrim hollarda u tirnoq falangalarining nekrozi darajasigacha yetadi. Tizimli sklerodermiyada mushaklarning yallig'lanishi ham aksariyat bemorlarda ko'pincha, mialgiya, miozit va polimiozit ko'rinishida kuzatilishi mumkin.

Reyno sindromi 90% bemorlarda diffuz TS da va 99% da uning chegaralangan formasida uchraydi. Reyno sindromining vistseral ekvivalenti sifatida buyrak sklerodermik krizi kuzatiladi.

95% bemorlarda teri yallig'lanishi uchraydi. Mayda tomirlar endoteliysining erta (shish) zararlanish bosqichi tomirlar devori o'tkazuvchanligining oshishidan keyingi bosqichga o'tishi kollagen sintez ko'payishi bilan xarakterlanadi. Vaqt o'tishi bilan teri va uning qo'shimchalari atrofiyaga uchrab, yondosh to'qimalar va barmoqlar, yuz, bilaklar terisining qalinlashuvi, induratsiya va atrofiya rivojlanishi kelib chiqadi.

Diffuz shaklda - jarayon tezda ko'krak va qoringa tarqaladi, limitlangan shaklida o'zgarishlar faqat barmoqlar va yuzda kuzatiladi. Teleangiektaziyalar 20% hollarda diffuz va 80% hollarda chegaralangan TS xos. Teri osti kalsinozi 15% hollarda diffuz va 45% hollarda chegaralangan shaklida va barmoq uchlari, tirsak, tizzada - Tiberj - Veysenbax sindromi uchraydi. Depigmentatsiya maydonchalari bilan almashinadigan giperpigmentatsiya, teri ranggining "tuz va murch" tipida o'zgarishi. Teri tortilgan, yaltiroq tortib, yondosh to'qimalar bilan birikib ketadi. Trofik o'zgarishlar: yaralar, yiringli yaralar, alopetsiya.

Mayda tomirlar endoteliysining erta zararlanish bosqichi tomirlar devori o'tkazuvchanligining oshishidan keyingi bosqichga o'tishi kollagen sintez ko'payishi bilan xarakterlanadi.

Vaqt o'tishi bilan teri va uning qo'shimchalari atrofiyaga uchrab, yondosh to'qimalar va terining birikib ketishi kuzatiladi.

Bo'g'imlarning zararlanishi TS bilan og'riqan bemorlarning yarmidan ortiq bemorlar barmoq, bilak – kaft va tizza bo'g'imlarida og'riq, shish bo'lishi, harakatni cheklanganligiga shikoyat qilishadi. Kasallikning dastlabki davrlarida revmatoidga o'xshash, ammo TS uchun tipik bo'lgan artrit rivojlanishi mumkin, bu bo'g'im jarayonini fibrozlovchi, harakatning yaqqol cheklanganligi bilan bog'liq deb hisoblanadi. Kaft usti kanali sindromi va harakat vaqtida boylamlarning ishqalanish shovqini bilan o'tadigan tendosinovit. Bukuvchi kontrakturalar. Tirnoq falangalari osteolizi. Mushaklar zararlanishi. Diffuz mushak atrofiyasi. Yallig'lanishsiz mushak fibrozi. Dermatomiozitga klinik o'xshash bo'lgan yallig'lanishli miopatiya.

Oshqozon ichak tiraktining zararlanishi. Qizilo'ngach: ezofagit disfagiya, yuqori qismlarining diffuz kengayishi, pastki uchdan bir qismining torayishi, peristaltikaning zaiflashuvi yoki qizilo'ngach distal qismi shilliq qavatlaridagi metaplastik o'zgarishlar, qizilo'ngach motorikasining buzilishi. Qizilo'ngachning yuqoridagi uchdan bir qismidagi ko'ndalang - targ'il mushaklar odatda zararlanmaydi. Qizilo'ngach strikturalari rivojlanadi, (doimiy reflyuks hisobiga).

Qizilo'ngachning oshqozonga o'tish qismida esa yaralar hosil bo'ladi. Oshqozon va o'n ikki barmoq ichak: atoniya va dilatatsiyasi. Yaqqol yuzaga chiqqan fibroz temir so'rilishini buzadi ingichka ichak: dilatatsiya, peristaltikaning zaiflashuvi, malabsorbtsiya sindromi, ingichka ichak bakterial zararlanish sindromi Yo'g'on ichak: divertikulyoz, ich qotishlar. Jigar

zararlanishi. CREST - sindromda birlamchi biliar sirroz kuzatiladi.

O'pka zararlanishi. Bazal, so'ngra diffuz pnevmofibrozo rivojlanishi. O'pkaning interstitsial zararlanishi peribronxial va perialveolyar to'qimalarning fibrozlanishi hisobiga kelib chiqadi. Bemorlar jismoniy harakat paytida kuchli nafas yetishmovchiligidan shikoyat qilishadi. Quruq plevrit. O'pkada interstitsial fibroz bo'lmagandagi gipertenziya.

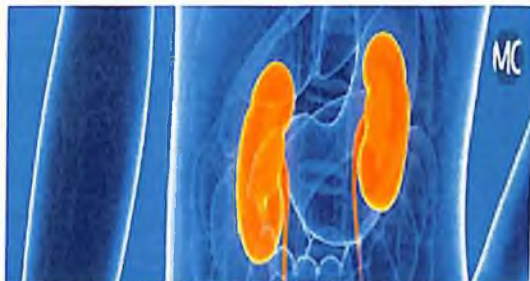


11-rasm. Tizimli sklerodermiyada o'pkadagi o'zgarishlar.

Yurak zararlanishi. Chap qorincha yetishmovchiligi. Ba'zan miokardial fibroz. Asosan dermatomiozit belgilari bo'lgan bemorlarda kam hollarda miokardit. O'tkir perikardit (ko'pincha ExoKG da topish). Parok shakllanishi bilan boradigan endokardit (juda kamdan - kam hollarda). Toj arteriyalari fibrozi hisobiga kelib chiqadigan stenokardiya. Kam hollarda yurak yetishmovchiligi rivojlanishi.

Buyrak zararlanishi. O'BYE (sklerodermik buyrak krizi) bo'lakchalararo arteriyalar fibrozi natijasi sifatida rivojlanib, biror tomir toraytiruvchi ta'sir bilan birga uchraydi (diurezning ko'payishi, qon yo'qotish, xirurgik muolaja). Xavfli arterial gipertenziya. TS bemorlarning 30% da proteinuriya. Siydik

cho'kmasi o'zgarishi minimal. Tez avj olib ketadigan buyrak yetishmovchiligi. Mikroangiopatik gemolitik anemiya va trombositopeniya.



12-rasm. Tizimli sklerodermiyada buyrakdagi o'zgarishlar.

Nerv tizimi zararlanishi. Polinevritik sindrom, Reyno sindromi bilan bog'liq yoki mustaqil holda rivojlanadi. Bosh miya nervlari nevropatiyasi kamdan - kam uchraydi (asosan V juft nervlari). Shyogren sindromi (20% hollarda). Qalqonsimon bez zararlanishi. Xashimoto teroiditi. Fibroz atrofiya.

| Diagnostikasi

Laborator ma'lumotlar

- EChTning o'rtacha oshishi
- Gipergammaglobulinemiya
- ANAT 80% hollarda aniqlanadi
- DNK ga nisbatan AT borligi xos emas
- Sklerodermik AT
- Antitopoizomeraz AT Scl – 70 TS ning diffuz formasida
- TS ning limitlangan formasida antitsentromer AT
- Shyogren sindromida.

Instrumental ma'lumotlar

Rentgenologik tekshirishlar. Barmoqlar distal falangasi osteolizi. teri osti klechatkasida kalsiy to'planishi, bo'g'im tirqishining torayishi, periartikulyar osteoporoz. Qizilo'ngachdan

kontrast modda o'tishining sekinlashishi (ko'pincha bariy sulfat aralashmasi), oshqozon va ichak dilatatsiyasi va atoniyasi. O'pkaning pastki bo'limlari fibrozi. Reyno sindromi uchun kapilyaroskopiya kapilyarlar qovuzlog'ining notekis kengayishi, ularning bo'shashishi, tomirsiz zonalar.

EKG va ExoKG dagi o'zgarishlar yurak zararlanishi tabiatiga bog'liq bo'ladi.

Katta mezonlar: Proksimal sklerodermiya (barmoq terisining simmetrik qalinlashuvi va induratsiyasi, proksimal joylashgan kaft - falanga va panja - falanga bo'g'imlari teri maydonchalarining qalinlashuvi). Bu o'zgarishlar yuz, bo'yin, tana, ko'krak qafasi va qoringa tarqalishi mumkin.

Kichik mezonlar. Sklerodaktiliya. Barmoqlar tortilishi. Yuqorida sanab o'tilgan o'zgarishlar va barmoq uchlaridagi chandiqlar yoki yostiqa maddasining yo'qolish. Ikki tomonlama bazal o'pka fibrozi: ikki tomonlama to'rsimon yoki chiziqli nodulyar soyaning o'pka bazal qismida yaqqol sezilishi. Bu o'zgarishlar o'pkaning birlamchi kasalligi bilan bog'liq bo'lmasligi kerak.

Tashxis qo'yish uchun bitta katta yoki kamida ikkita kichik mezonning bo'lishi shart.

Qiyosiy tashxislash

Agar kasallik boshlanishida monosindrom ko'rinishi kuzatilib, Reyno fenomeni yuzaga chiqqan bo'lsa kasallik paydo bo'lishidagi turli sabablarni ko'zda tutish lozim. TS rivojlanishida sklerodermik AT ni aniqlash katta ahamiyatga ega. Sklerodermiyani odatda ayrim belgilari o'xshash bo'lganligi sababli boshqa diffuz kasalliklar bilan differensial diagnostika o'tkazish lozim. Bunda uning yuqorida keltirilgan diagnostik mezonlariga asoslaniladi.

Davolash:

Umumiy taktikasi. TS ni davolash quyidagi yo'nalishlarni o'z ichiga oladi. 1. Tomir buzilishlari, avvalo Reyno sindromini davolash.

2. Fibroz avj olishiga qarshi choralar.

3. Immunodepressiv terapiya.

4. Ichki a'zodardagi o'zgarishlarni davolash va oldini olish.

Stress holatidan qochish, chekishni to'xtatish, kasbga doir zararlarni yo'qotish tavsiya qilinadi. Reyno sindromida kofein, β - adrenoblokatorlar qabul qilishni to'xtatish. Qo'l panjalari uchun harorat asta - sekin oshirib boriladigan kontrast vannachalardan foydalanish.

Dorilar bilan davolash.

Reyno sindromida vazodilatatorlar qo'llash buyuriladi. Tanlash preparatlari bo'lib sutkasiga digidropiridin (nefedipin 30-90 mg/, yaxshisi retard shakllari buyuriladi). Bemor nifedipinni yomon qabul qilganda amlodipin, diltiazem, tayinlanadi. Selektiv blokatorlar 5 - NT₂ - serotonin retseptorlari, α - adrenoblokatorlar - prazosini 1 - 2 ml dan kunda 1 - 4 marta. Sintetik PgE (alprostadiil - 20 - 40 mg dan vena ichiga 10 - 20 kun) yaqqol vazospazmda ishlatiladi (gangrena, sklerodermik buyrak krizi, o'pka gipertenziyasi xavfi). Fibroz rivojlanishini to'xtatuvchi asosiy preparat penitsillamin hisoblanadi (kuprinil 125 - 250 mg dan kun ora; dozani asta - sekin sutkasiga 300 - 600 mg oshirish mumkin); dori dozasi preparatni ko'tara olish va davo samarasiga qarab individual tanlanadi. Penitsillamin TS ning diffuz shaklida buyuriladi, sklerodermik buyrak sindromida esa berish mumkin emas. GK yuqori yallig'lanishli va immunologik aktivligi bo'lgan TS ning diffuz shaklida hamda penitsillaminni ko'tara olmaslikda buyuriladi. GK antifibroz aktivlikka ega emas.

Prednizolon buyrak sklerodermik krizi kuchayishi kelib chiqmasligi uchun sutkasiga 15 - 20 mg dan yuqori bo'lmagan dozada beriladi. GK o'tkir sklerodermik bo'yракda qat'iy man qilinadi. Immunodepressantlar penitsillaminni ko'tara olmaslikda yoki interstitsial o'pka fibrozida GK bilan birga buyuriladi. Siklofosamid 0,1 - 0,2 g haftasiga 2 marta mushak ichiga to yuqori dozasi 3 - 5 g ga yetguncha qo'llaniladi, keyin in'eksiyalar orasidagi vaqt uzaytiriladi. Metotreksat 15 mg/haftada. Siklosporin sutkasiga 2 - 3 mg/kg, ehtiyotkorlik bilan (Reyno sindromi kechishida nefrotoksik va negativ ta'siri bor).

A'zolar zararlanishiga ko'ra bemorlarni davolash

Oshqozon - ichak trakti Qizilo'ngach zararlanganda. Tez - tez, bo'lib - bo'lib ovqatlantirish, ovqatni qabul qilishni soat 18:00 dan so'ng to'xtatish. Krovatni bosh tomoni ko'tarilgan bo'lishi. Kechqurun antatsidlar beriladi. Prokinetiklar (domperidon 10 mg dan sutkasiga 3 marta). Malabsorbsiya va ingichka ichakning bakterial zararlanish sindromlarida sutkasida 2 g dan 10 - 14 kun davomida tetratsiklin, keyin sutkasiga 2 g dan sulfasalazin buyuriladi. Birlamchi biliar sirrozda sutkasiga 250 - 1000 mg dan penitsillamin.

Siydik chiqarish tizimi Buyraklarning arterial gipertenziyali zararlanishida sutkasiga 3 marta 25 - 50 mg, dan kaptopril, sutkasiga 10-40 mg, enalapril buyuriladi. Buyrak yetishmovchiligida zarur bo'lsa gemodializga yuborish. GK, sitostatiklar va plazmaferez man qilinadi.

Bo'g'imlar zararlanishi NYaQV buyuriladi

Teri zararlanishi Demetil sulfoksidning 33 - 50% li eritmasini 20 - 30 minutga har kuni applikatsiya qilinadi. Davolash kursi 20 - 30 applikatsiya, takror kurslar 2 - 3oydan keyin o'tkaziladi.

Bolalarda o'ziga xos xususiyat. Bolalarda TS kam uchraydi. Ba'zan yuvenil surunkali artrit, sklerodermasimon sindrom va Reyno sindromi bilan o'tadi, bunda asosiy farq bo'g'imlarda eroziv o'zgarishlar bo'lishidir.

Homiladorlarda o'ziga xos xususiyatlar TS ni kechishi faollik past bo'lganda yaxshilanadi va kasallik faolligi yuqori bo'lganda yomonlashadi. Homiladorlikni saqlab qolish masalasini yechishda hayotiy zarur a'zolar holatini hisobga olish zarur. **Prognozi.** Bemorlarda yashovchanlikning 5 yilligi 30-70% ni tashkil etib, kasallik shakliga bog'liq bo'ladi. TS ning diffuz shakli noxush prognozga ega. Ko'proq xavfli klinik belgilardan biri buyrak sklerodermik krizi hisoblanadi.

| Mavzuga doir testlar

1. Tizimli sklerodermiyaning klinik kechishi

- a. Yashin tezligida, tez rivojlanuvchi
- b. tez, sekin
- c. o'tkir, o'tkir osti
- d. o'ta o'tkir, tez

2. Tizimli sklerodermiyada mushak jarohatlanishi

variantlari

- a. o'choqli miozit
- b. shishli miozit
- c. lokal miozit
- d. fibrozlovchi

3. Tizimli sklerodermiyada bazisni terapiya sifatida

ishlatiladigan dori vositasi

- a. kuprinil
- b. prednizolon
- c. sulfasalazin
- d. papaverin

4. Tizimli sklerodermiyada qaysi ferment dorilari buyuriladi

- a. kantrikal
- b. pankreatin
- c. festal
- d. lidaza

5. Tizimli sklerodermiyada kechki simtoplaridan biri

- a. reno sindiromi
- b. yutunishning buzilishi
- c. yurakning zararlanishi
- d. kamqonlik

6. Tizimli sklerodermiya kechishi bo'yicha necha turga bo'linadi.

- a. 3
- b. 2
- c. 4
- d. 5

7. Tizimli sklerodermiyada qaysi preparat hayotini oxirigacha iste'mol qilib yuradi

- a. kuprinil
- b. pankratin
- c. festal
- d. diklofenak

8. Tizimli sklerodermiyaning qaysi turi noxush prognozga ega

- a. diffuz shakli
- b. jadal kechishi
- c. o'tkir kechishi
- d. surunkali kechishi

9. Barmoqlar tortilishi qaysi kasallik uchun xos

- a. tizimli sklerodermiya
- b. tizimli yugurik
- c. dermatomiozit
- d. revmatizim

10. Qaysi kasallikda V juft nerv zararlanadi

- a. tizimli sklerodermiya
- b. tizimli qizil yuguruk
- c. dermatomiyozit
- d. revmatizim

11. Dimexid qo'llanish usulini ko'rsating

- a. mushak orasiga ineksiya
- b. tomir ichiga tomehilab
- c. davo klizmalari usulida
- d. tashqi kompress usulida

12. Sklerodermiyada D - penitsillamin klinik effektligi namoyon bo'ladi

- a. indurasiya kamayishi
- b. teri pigment
- c. bo'g'im sindromi kamayishi
- d. ko'rsatilganlarning barchasi

III BOB DERMATOMIOZIT

Tizimli dermatomiozit – biriktiruvchi to'qimaning avj olib boruvchi diffuz autoimmun yallig'lanish kasalligi bo'lib, asosan ko'ndalang targ'il va silliq mushaklar zararlanishi natijasida harakat faoliyatining buzilishi bilan kechadi. Dermatomiozit tarqalishi bo'yicha tizimli qizil yugurik va tizimli sklerodermiyaga nisbatan kam uchrab, bir million aholiga 3-5 nafar bemorlarni tashkil qiladi. Ayollar erkaklarga nisbatan deyarli ikki barobar ko'proq kasallanadilar va barcha yoshdagi kishilarda kuzatilishi mumkin.



13-rasm. *Dermatomiozitada a'zolardagi o'zgarishlar.*

| Etiologiyasi.

Idiopatik dermatomiozitning (polimiozit) etiologiyasi noma'lum bo'lsa ham uning yuzaga kelishida viruslar va nasliy omillar muhim o'rin egallaydi deb taxmin qilinadi. Surunkali virusli infeksiya mushaklarda uzoq vaqt qolib ketadi va ikkilamchi immun javob chaqirish bilan polimiozit rivojlanishiga olib keladi. Keyinchalik immun komplekslar hosil bo'lib mushaklarga nisbatan bir – birini kesib o'tgan antitanachalar

yuzaga kelishiga asoslangan antigenli mimikriya (virus va mushaklar antigen tarkibining o'xshashligi) ham muhim ahamiyat kasb etadi.

Yuqorida ta'kidlanganidek nasliy omillar kasallik rivojlanishida muhim o'rin tutadi. Bolalar va katta yoshdagilarda kuzatiladigan dermatomiozitda aksariyat hollarda HLA B8 va DR3ni, biriktiruvchi to'qima diffuz kasalliklari bilan assotsirlangan polimiozitda esa HLA B14 va B40 ni birga kelishi kuzatiladi. Ba'zi HLA-antigen tashuvchilarda aniq miozit – maxsus antitanachalar ishlab chiqarish bilan birga kelishi aniqlangan.

Ikkilamchi dermatomiozit aksariyat hollarda yomon sifatli o'smalar negizida rivojlanadi. U o'sma va mushak to'qimasi antigenlari o'xshashligi sababli yuzaga kelgan immun - patologik reaksiya yoki o'sma to'qimalarining parchalanishi natijasida tuzilishi o'zgargan antigenlarga autoimmun reaksiyasi sifatida rivojlanadi. Shu bilan bir qatorda ikkilamchi dermatomiozitning rivojlanishida bevosita o'sma tuzilmalarining mushak to'qimasiga toksik ta'sirini ham inkor qilib bo'lmaydi.

O'choqli infeksiyalarning avjlanishi, fizik va ruhiy jarohatlar, sovuq qotish, tanani kuchli isib ketishi, vaksinatsiya, dorilarga allergiya kasallik rivojlanishini yuzaga keltiruvchi yoki trigger omillar hisoblanadi.



14-rasm. *Dermatomiozitda yuz terisidagi o'zgarishlar.*

| Patogenezi

Dermatomiozitning asosiy patogenetik rivojlanish mexanizmi mushak to'qimasi tarkibiga kiruvchi sitoplazmatik oqsillar va ribonuklein kislotalarga qarshi autoantitanaelhalarning yuzaga kelishi hisoblanadi. Autoimmun mexanizmlarning rivojlanishiga T – va B – limfotsitlar muvozanatining buzilishi va T – supressorlar faoliyatining susayishiga olib keladi.

| Tasnifi.

Kelib chiqishi, klinik ko'rinishi va kechishi bo'yicha dermatomiozitni quyidagi turlari farqlanadi:

A. Kelib chiqishi bo'yicha:

– Idiopatik (birlamchi);

– Paraneoplastik (ikkilamchi).

B. Kechishi bo'yicha:

O'tkir;

O'tkir osti;

Surunkali.

V. Davrlari:

Prodromal bir necha kundan bir oygacha;

Manifest davri – teri, mushak va umumiy zararlanish sindromlari bilan;

Distrofik yoki kaxektik, terminal-asoratlar rivojlangan davri.

G. Faollik darajasi: I, II, III.

D. Asosiy klinik belgilari (sindromlari).

| Klinik belgilari

Dermatomiozitning asosiy klinik belgilari ko'ndalang – targ'il va silliq mushaklarning diffuz zararlanishi bilan bog'liq bo'lib, ular kasallikning tipik ko'rinishini belgilaydi. Bunda aksariyat bo'yin, yelka, tos kamari, oyoq va qo'l mushaklarini zo'rayib boruvchi holsizligi, mialgiya, shish, keyinroq esa mioskleroz, proksimal mushaklar atrofiyasi va kontrakturalar kuzatiladi. Ayrim hollarda bo'yin va tananing orqa qismida

mushaklarning zararlanishi tufayli bemorlarda boshni ushlab tura olmaslik va o'tira olmaslik kabi holatlar yuzaga keladi.



15-rasm. *Dermatomiozitda qo'l mushaklardagi o'zgarishlar.*

Qo'l mushaklarining zararlanishi o'z – o'ziga xizmat qilish va oyoqdagi harakatlarni cheklab qo'yadi. Yuz mushaklaridagi o'zgarishlar uni "niqobsimon" tus olishiga sabab bo'ladi. Qo'l va oyoqlarda mushaklar zararlanishi bilan bir qatorda, reflekslar sustligi yoki yo'qolishi, giperalgeziya hamda paresteziyalar kuzatilishi mumkin. Ushbu kasallikda teridagi o'zgarishlar turli xil namoyon bo'lib, asosan tananing ochiq qismida, bo'g'imlar ustida oftobdan kuyish ko'rinishidagi yoki pushti – siyoh rangdagi eritema va kaftdagi, barmoq yostiqchalaridagi kapillyaritlar hamda yuz, kaft, kam hollarda oyoq, boldir sohasida, qattiq shishlar ko'rinishida bo'ladi. Ushbu kasallikka patognomonik hisoblanuvchi "ko'z oynak" belgisi, ya'ni ko'z atrofidagi shish va eritema aynan dermatomiozitga xosdir. Aksariyat hollarda terida bullyozli, papulali toshmalar va purpura, teleangiektaziya, giperkeratoz hamda giperdepigmentatsiyalar ham aniqlanadi.

Dermatomiozitda bo'g'im sindromi ko'pincha turg'un artralgiya va periartrit shaklida uchraydi, lekin bemorlarda harakatning cheklanishi asosan bo'g'im atrofidagi mushaklarning shikastlanishi bilan bog'liq bo'ladi. O'z navbatida, ushbu kasallikda ichki a'zolarning jarayonga jalb qilinishi ham asosan

mushaklarning shikastlanishi bilan bog'liq. Yumshoq tanglay, halqum va qizilo'ngachdagi mushaklarning yallig'lanishi bemorlarda disfoniya, qalqish, disfagiya va ayrim hollarda dizartriya olib kelib, ba'zan ovqat qoldiqlarining aspiratsiyasi oqibatida pnevmoniya chaqirishi mumkin. Chaynash mushaklarining yallig'lanishi va til shishining kuzatilishi esa yutish qobiliyatining buzilishiga sabab bo'ladi. Qovurg'alararo mushaklar va diafragmaning zararlanishi ko'krak qafasi harakatining cheklanishi hisobiga interstitsial zotiljam, nafas yetishmovchiligi va o'pka hayot hajmining kamayishiga olib keladi. Ovqat hazm qilish tizimidagi mushaklarning zararlanishi natijasida, og'iz bo'shlig'i, oshqozon va ichak shilliq qavati va tomirlarning yallig'lanishi tufayli, anoreksiya, qorinda og'riq hamda gastroenterokolit kabi belgilar kuzatiladi. Yurak mushaklaridagi o'zgarishlar miokardit ko'rinishida namoyon bo'lsa ham, odatda boshqa kasalliklardagi miokarditlarga nisbatan klinik yengil kechishi bilan ajralib turadi.

| Diagnostikasi

Laborator - asbobiy tekshirishlar. Dermatomiozitga xos laborator o'zgarishlar quyidagilardan iborat:

- Qonda mushak fermentlari, ya'ni kreatinfosfokinaza, laktatdehidrogenaza, AsAT va AlAT miqdorlarining oshishi;
- Mioglobinuriya;
- Antinuklear antitanachalar titrining oshishi;
- Revmatoidli omil aniqlanishi.

Shu bilan bir qatorda, disproteinemiya, ayniqsa, γ -globulinlarning yuqoriligi, kamqonlik, leykopeniya, EChT oshishi, fibrinoganning ko'tarilishi kuzatilishi mumkin.

Mushak biopsiyasida esa og'ir miozitet, ko'ndalang chiziqning yo'qolishi va ularning fragmentlanishi, vakuolizatsiyasi, yumaloq - hujayralar infiltratsiyasi hamda

atrofiya va fibroz kabi belgilar aniqlanadi. Yuqorida qayd etilganlar bilan bir qatorda, elektromiografiya mushaklardagi o'zgarishlarni aniqlashda yordam beradi.

Dermatomiozitni tashxislashda ham yuqoridagi ikkita kasallik kabi uyushmasi tavsiya etgan quyidagi mezonlardan foydalanish maqsadga muvofiq.

Asosiy belgilari:

1. Teridagi tipik o'zgarishlar – ko'z atrofiida shish va eritema ("ko'zoynak" simptomi), teleangiektaziyalar, tananing ochiq qismlarida eritema;

2. Zo'rayib boruvchi holsizlik, mialgiya, shish va keyinroq mushaklar (ko'proq qo'l-oyoq proksimal qismlari) atrofiyasi;

3. Mushak biopsiyasida patomorfologik o'zgarishlar (degeneratsiya, nekroz, bazofiliya, yallig'lanish infiltrati, fibroz);

4. Qon zardobidagi fermentlarning – kreatinfosfokinaza, aldolaza, transaminaza me'yordagi ko'rsatkichlarga nisbatan 50% va undan yuqori bo'lishi;

Elektromiografiyadagi o'zgarishlar.

Qo'shimcha belgilar:

Kalsinoz;

Disfagiya.

Dermatomiozitga xos bo'lgan mushaklardagi holsizlik qalqonsimon bez yonidagi bezhalarning kasalligi giperparatireozda ham kuzatiladi. Ammo ushbu kasallikda mushaklar holsizligi bilan bir qatorda, giperkalsimiya oqibatida kuzatiladigan suyaklarning osteodistrofiyasi (suyaklarda og'riq, patologik sinishlar, shish, deformatsiya), buyrakda toshlar, qorinda og'riq, oshqozonda peptik yaralar, ozib ketish, anoreksiya, qabziyat kabi belgilar ham xosdir. Giperparatireoz

tashxisini tasdiqlashda qondagi kalsiy miqdorini aniqlash muhim ahamiyatga ega.

Instrumental ma'lumotlar

EKG – aritmiya, o'tkazuvchanlikning buzilishi.

Elektromiografiya – mushak qo'zg'aluvchanligi oshgan, harakat potentsiallari polifazligi va amplitudasi pastligi, fibrillyatsiya.

Mushaklar biopsiyasi (deltasimon yoki sonning to'rt boshli mushagi): o'ziga xos yallig'lanish o'zgarishlari 75% hollarda aniqlanadi. Bo'g'imlarning rentgenologik o'zgarishi xos emas (bolalarda yumshoq to'qimalarda kalsinatlar hosil bo'lishi mumkin). Rentgenologik tashxis uchun (o'pkaning interstitsial fibrozida) ko'krak qafasi a'zolarini rentgenografiya qilinadi va (sezgirlikni kuchaytirish uchun).

Qiyosiy tashxislash

Revmatik kasalliklar. Miopatik sindrom bilan kechuvchi nevrologik patologiya (miasteniya, Lember - Iton sindromi, Dyushenn, Bekkerning mushak distrofiyasi). Endokrin patologiya (gipertireoz, gipoparatireoz, giperaldosteronizm). Infeksiyon miozit (virusli, bakterial, parazitlar). Dori miopatiyalari (gipolipidemik vositalar, kolxitsin, GK, etanol, delagil, zidovudin qo'llanilganda kelib chiqishi mumkin). Elektrolit buzilishlari (magniy, kalsiy, kaliy).

Davolash.

Dermatomiozitni davolashda GKS va sitostatiklardan foydalaniladi. Kasallik o'tkir kechganda kunda 80 – 100 mg, o'tkir osti kechishida 60 mg, surunkali kechganda 30 - 40 mg prednizalon buyuriladi. Preparat ushbu dozalarda terapevtik samaraga erishilgunga qadar (kasallikni klinik va laborator belgilari barqarorlashungacha) lekin 4 - 6 haftadan kam

bo'lmagan muddatda qo'llaniladi. Undan so'ng har bir bemor uchun preparat dozasi individual haftada $\frac{1}{2}$ yoki $\frac{1}{4}$ tabletkadan kamaytirib boriladi va ushlab turuvchi dozada (20 mg) uzoq muddat qoldiriladi. Terapevtik samara deganda mushaklar qavatini tiklanib borishi, yutishni yaxshilanishi va KFK faolligini susayishi tushiniladi. Klinik – laborator belgilar barqarorligi bir yil davomida saqlansa prednizalonni ushlab turuvchi dozasi har oyda $\frac{1}{4}$ tabletkadan kamaytirib boriladi. Juda kam hollarda uzoq muddat barqaror remissiyaga erishilganda GKS butunlay bekor qilish mumkin, aksincha kasallikni qo'zish belgilari kuzatilganda va stress holatlarda preparat dozasi oshiriladi.

Dermatomiozitni davolashda qo'llaniladigan ikkinchi guruh dorilar – immundepressantlar hisoblanadi. Ular alohida yoki GKS bilan birga qo'llaniladi. Amaliyotda ko'proq metotreksat va azatiopridan foydalaniladi. Kortikosteroidlarga chidamlilik yoki ularni samarasizligi yoki qo'llashiga qarshi ko'rsatma bo'lganda va asoratlar kuzatilganda immundepressantlardan foydalaniladi. GKS kabi ularni ham uzoq muddat qo'llash lozim, lekin bunda immundepressantlar qator salbiy ta'sirlarga ega ekanligini yodda tutish kerak. Metotreksat haftada 25 - 50 mg vena ichiga yoki ichishga, boshqa sxema bo'yicha esa 7,5 mg yoki 5 - 2,5 mg dan haftada bir marta uzoq muddat ichishga buyuriladi. Uning toksik ta'sirini e'tiborga olib davolash umumiy qon va siydik tahlili hamda buyrak va o'pka faoliyati nazoratida olib boriladi.

Azatiopirin bemorni bir kg tana vazniga kunda 2 - 3 mg dan qo'llaniladi. Salbiy ta'sirlari nisbatan kam bo'lganligi sababli uzoq muddat ambulatoriya sharoitida vrach nazoratida qo'llaniladi. Kasallik faoliyati kamayganda, surunkali kechganda aminoxinolin guruhidagi (platsvenil, delagil) dorilarni yuqoridagi preparatlar bilan birga buyuriladi. NYaQD dermatomiozidni

davolashda samarasiz bo'lsa ham ularni kompleks davo komponentlaridan biri sifatida qo'llash mumkin. Shuningdek bemorlarni oshqozon shilliq qavatini himoya qilish maqsadida proton pompasi ingibitorlari va ayrim simptomatik (mikrotsitkulyatsiyani yaxshilovchi) muolajalar buyuriladi. So'ngi yillarda dermatomiozitga ehalangan bemorlarni davolashda plazmoferezdan foydalaniladi. GKS va immundepressantlar bilan davolashga mutlaq qarshi ko'rsatmalar bo'lganda yoki ularning samarasizligida ushbu muolaja buyuriladi. Qator hollarda plazmoferez seanslaridan keyin bemorlarda patogenetik davoga sezuvchanlik paydo bo'ladi.

Dorilarsiz davolash. Plazmaferez, limfotsitoferez, vaskulit yoki davolashning boshqa turlariga chidamli bo'lgan og'ir mushak buzilishlari bo'lgan bemorlarga buyuriladi.

Profilaktikasi. Dermatomiozitning birlamchi profilaktikasi mavjud emas. Uning ikkilamchi profilaktikasiga kasallikni erta aniqlash va bemor shifoxonadan chiqqandan keyin faol patogenetik davo choralarini davom ettirish tadbirlari kiradi.

| Mavzuga doir testlar

1. Qaysi kasallikda ayollar erkaklarga nisbatan deyarli ikki barobar ko'proq kasallanadilar

- a. dermatomiozit
- b. tizimli qizil yuguruk
- c. tizimli sklerodermiya
- d. revmatizim

2. Qaysi kasallikda idiopatik dermatomiozit kuzatiladi

- a. dermatomiozit
- b. tizimli qizil yuguruk
- c. tizimli sklerodermiya
- d. revmatizim

3. Ikkilamchi dermatomiozit aksariyat hollarda qaysi kasalliklar negizida rivojlanadi

- a. yomon sifatli o'smalar
- b. tizimli qizil yuguruk
- c. tizimli sklerodermiya
- d. revmatizim

4. Dermatomiozitta EKG da qanday o'zgarish aniqlanadi

- a. aritmiya
- b. fibrilatsiya
- c. ishimiya
- d. ekstrosistoliya

5. Qaysi kasallikda mushaklardan biopsiya olinadi

- a. dermatomiozit
- b. tizimli qizil yuguruk
- c. tizimli sklerodermiya
- d. revmatizim

6. Zo'rayib boruvchi holsizlik, mialgiya, shish belgilar qaysi kasallik uchun xos

- a. dermatomiozit
- b. tizimli qizil yuguruk
- c. tizimli sklerodermiya
- d. revmatizim

7. Kelib chiqishi bo'yicha dermatomiozit nechi turga bo'linadi

- a. 3
- b. 2.
- c. 4
- d. 5

8. Kechishi bo'yicha dermatomiozit nechi turga bo'linadi

- a. 3.
- b. 2
- c. 4
- d. 5

9. Faollik darajasi bo'yicha dermatomiozit nechi turga bo'linadi

- a. 1
- b. 3.
- c. 4
- d. 5

10. Davrlari bo'yicha dermatomiozit nechi turga bo'linadi

- a. 1
- b. 4
- c. 3.
- d. 5

IV BOB. O'TKIR REVMATIK ISITMA

O'tkir revmatik isitma – A guruhidagi β -gemolitik streptokokkli o'tkir infeksiyadan (angina, faringit) keyin rivojlanib, asosan yurak qon tomir tizimi (kardit), bo'g'im (ko'chib yuruvchi poliartrit), bosh miya (xoreya) va teri (halqasimon eritema, revmatik tugunchalar) shikastlanishi bilan kechuvchi biriktiruvchi to'qimaning toksik – immun tizimli yallig'lanish kasalligi bo'lib, ko'proq moyilligi mavjud bo'lgan 7-14 yoshdagi o'smirlar orasida uchraydi.

Etiologiyasi va patogenezini.

Yuqorida qayd etilganidek, A guruxidagi β - gemolitik streptokokk revmatizmning asosiy sababehisi hisoblanadi va uni quyidagilar tasdiqlaydi:

– Aksariyat hollarda o'tkir revmatik isitma A guruxidagi β – gemolitik streptokokk chaqirgan angina va faringitdan so'ng 2-4 hafta o'tgach rivojlanadi;

– Ko'pchilik bemorlarning qonida turli xil streptokokka qarshi antitelolar (ASL - O, ASG, ASK, B antidezoksiribonukleazalarning yuqori titrlari aniqlanadi.

Shuningdek, so'nggi yillarda kasallikning kelib chiqishida nasliy omillarning o'rni to'g'risida alohida ta'kidlanmoqda. Chunki, o'tkir va surunkali revmatizmga chalingan 75-100% bemorlarning qonida va faqat 15% sog'lom kishilarda B limfotsitlarda maxsus monoklonal antitanachalar yordamida aniqlanuvchi spetsifik 883 (D8/17) alloantigen topiladi.

Revmatizmning rivojlanishida bir qator mexanizmlar ishtirok etib, ulardan biri A guruxidagi β - gemolitik streptokokk kardiotrop fermentlarining miokardga bevosita toksik ta'siri hisoblanadi. Lekin kasallik rivojlanishida streptokokklarning antigen ta'siriga qarshi hujayra va gumoral immunitetlarning

javob reaksiyasi yetakchi o'rin egallaydi. Streptokokka qarshi antigenlar miokard antigenlari, bosh miyaning subtalamik va kaudal sohalarida joylashgan nerv tizimining sitoplazmatik antigenlari bilan o'zaro kesishuvchi ta'sirlashadi. Undan tashqari streptokokklar tarkibidagi M - protein superantigen xususiyatiga ega bo'lib, T va B limfotsitlarni yuqori faollashuviga sabab bo'ladi.

O'tkir revmatik isitmalashda biriktiruvchi to'qimada kuzatiladigan patologik jarayonning quyidagi to'rtta bosqichi farqlanadi:

- Mukoidli shish;
- Fibrinoidli nekroz (biriktiruvchi to'qima dezorganizatsiyasining qaytmas davri);
- Proliferativ reaksiyalar (yurak to'qimalari nekrozi va biriktiruvchi to'qima hujayralari proliferatsiyasi natijasida Ashoff
- Talalayev granulyomalarining hosil bo'lishi);
- Skleroz.

Revmatik granulyoma yirik, noto'g'ri shakldagi bazofil va gigant ko'p yadroli miotsitlardan yuzaga keluvchi eozinofil sitoplazmalı hujayralar, hamda limfoid plazmatik hujayralardan tashkil topgan. Granulyomalar odatda, yurakning miokard, endokard, perivaskulyar biriktiruvchi to'qimalarida joylashadi. Hozirgi paytda granulyomalar kam uchraydi. Xoreyada esa targ'il tana hujayralarida o'zgarishlar kuzatiladi. Revmatizm da teri va teri osti to'qimasi zararlanishi vaskulit va o'choqli yallig'lanish infiltratsiyasi yuzaga keladi. Tuzalish - o'tkir revmatik isitmani barcha klinik belgilarini yo'qolishi va laborator ko'rsatkichlarni me'yoriga qaytishi hamda hech qanday asoratlar rivojlanmasligi nazarda tutilgan. O'tkir revmatik isitma o'tkazilgandan so'ng yurak qopqoqchalari chetida fibroz o'zgarishlar yoki nuqson (yetishmovchilik yoki stenoz) rivojlangan hollarda surunkali revmatizm kasalligi tashxisi qo'yiladi.

Revmatik anamnezga ega bo'lgan (revmatik yurak nuqsoni mavjud) bemorlarda kasallik belgilarini qayta paydo bo'lishi o'tkir revmatik isitmani yangi qo'zg'alish davri deb qaraladi.

| Klinikasi.

O'tkir revmatik isitmaning klinik namoyon bo'lishi turli tuman bo'lib, yoshlarda kasallik o'tkazilgan o'tkir anginadan so'ng 3-4 hafta o'tgach tana haroratining to'satdan ko'tarilishi, yirik bo'g'imlarda (ko'proq tizza) asimmetrik ko'chib yuruvchi og'riqlar va kardit belgilari (ko'krak qafasida og'riqlar, yurak tez urib ketishi, hansirash va boshqalar) kuzatiladi. Ayrim hollarda esa kasallik yaqqol namoyon bo'lmay, bemorlarda artrit, kardit yoki juda kam hollarda xoreya belgilari ustunlik qiladi. O'smirlar va yoshlarda o'tkir revmatik isitma asta-sekin tana haroratining subfebril ko'tarilishi, ko'proq yirik bo'g'imlarda artralgiya, yengil kardit bilan kechadi. Aksariyat bemorlarda o'tkir revmatik isitmaning qayta hurujlari ham xalqumning o'tkazilgan streptokokk etiologiyali infeksiyasi bilan bog'liq bo'lib, ko'proq kardit rivojlanadi.

Artrit. Revmatik poliartrit 60-100% bemorlarda kuzatilib, muhim tashxisiy ahamiyatga ega. Unda quyidagilarga e'tibor berish lozim:

– Streptokokk infeksiyasi o'tkazilganligi bilan bog'liqligi (1-2 haftadan keyin);

– Yirik va o'rta bo'g'imlarni (tizza, bolder-tovon, kam hollarda yelka va tirsak) oligoartrit yoki monoartrit ko'rinishida zararlanishi, ularni ko'chuvchi harakterda bo'lishi va bir necha soatdan bir necha kungacha davom etishi;

– Nospetsifik yallig'lanishga qarshi dori vositalarining yaxshi samara berishi va bo'g'imlardagi o'zgarishlarni izziz yo'qolishi.

Bo'g'imlardagi og'riqlar aksariyat hollarda juda kuchli bo'lib harakatni keskin chegaralanishiga olib keladi. Bemorlarda og'riqlar bilan bir qatorda sinovit va bo'g'im oldi to'qimalarining

zararlanishi sababli shish. bo'g'im usti terisining qizarishi kuzatiladi.

Kardit. O'tkir revmatik isitmaning asosiy namoyon bo'lish belgilaridan biri bo'lib, kasallikni og'irlik darajasi va oqibatini belgilaydi. Uni negizini ko'p hollarda mitral, kamroq aortal qopqoqchalari valvuliti tashkil etib, yurak sohasida organik shovqinlar paydo bo'lishi va uni mioperikardit bilan birga kechishi xos. 1 ton bilan bog'liq (mitral regurgitatsiyada) yurak cho'qqisida yaxshi eshitiluvchi sistolik, past to'lqinli doimiy bo'lmagan mezodiastolik va to'shdan o'ng va chap tomonda (aortal regurgitatsiyada) yaxshi eshitiluvchi yuqori to'lqinli va susayib boruvchi protodiastolik shovqin revmatik valvulitning belgilari hisoblanadi. Yuqoridagilar bilan bir qatorda patologik jarayonga miokard va perikard qo'shilganda bemorlarda taxikardiya, yurak chegaralarining kengayishi va uning tonlarining bo'g'iqlashishi, perikard ishqalanish shovqini, yurak ritmi hamda o'tkazuvchanligi buzilishlari aniqlanadi. Lekin miokard va perikardning valvulitsiz alohida zararlanishi revmatizmga xos belgi hisoblanmaydi. Bunday hollarda karditga olib kelgan boshqa sabablarni qidirish lozim.

O'tkir revmatik isitmada yurak nuqsonlarining shakllanishi muhim ijtimoiy ahamiyatga ega. Chunki ular negizida pirovard oqibatda surunkali yurak yetishmovchiligi va boshqa asoratlarni rivojlanib, bemorlar mehnatga layoqatlikni yo'qotadilar hamda ularning hayot sifati keskin yomonlashadi. O'tkir revmatik isitmalashning birlamchi xurujidan keyin 20-25% bolalarda yurak nuqsonlari shakllanib, aksariyat hollarda mitral, kamroq aortal qopqoqchalar yetishmovchiligi shakllanadi. Bir qism bemorlarda mitral teshik stenozi yoki mitro-aortal nuqsonlar kuzatiladi. O'smirlarda o'tkir revmatik isitmada so'ng 1/3, kattalarda esa taxminan 40-45% hollarda yurak nuqsonlari aniqlanadi.

Revmatik xoreya (kichik xoreya). O'tkir revmatik isitmaning tipik klinik namoyon bo'lishi hisoblanib, 6-30% hollarda ko'proq yosh qizlarda o'tkir streptokokkli infeksiya o'tkazilgandan 1-2 oy o'tgandan so'ng kuzatiladi. Bemorlarda quyidagi sindromlarning turli xilda birgalikdagi ko'rinishi qayd etiladi: xoreyali giperkinezlar, mushak gipotoniyasi (paralichga o'xshash mushaklar bo'shashishi), koordinatsiyani buzilishi, tomir distoniyasi va ruhiy emotsional o'zgarishlar. Kichik xoreya aksariyat hollarda o'tkir revmatik isitmaning boshqa klinik belgilari bilan (kardit, poliartrit) namoyon bo'lsa ham 5-7% hollarda kasallikning yagona belgisi ko'rinishida kechishi mumkin. Bunday hollarda, nerv tizimining boshqa sabablarga ko'ra zararlanishi inkor qilingandan so'ng revmatik xoreya tashxisi qo'yiladi.

Halqasimon eritema revmatik isitmaning avj olish davrida 4-17% bemorlarda kuzatiladi. Ular och pushti rangda bo'lib, diametri bir necha millimetrdan 4-5 sm gacha va tanada halqasimon toshmalar ko'rinishida bo'ladi, hamda oyoq va qo'llarni proksimal qismida joylashadi. U ko'chib yurish xususiyatiga ega va teri sathidan ko'tarilmaydi, induratsiya yoki qichish bilan birga kechmaydi, qoldiq elementlarsiz (pigmentatsiya, qipiqlanish, atrofik o'zgarishlar) tez o'tib ketadi.

Teri osti revmatik tugunchalari so'nggi yillarda juda kam atigi 1-3% bemorlarda kuzatilsa ham, o'zini tashxisiy ahamiyatini yo'qotgani yo'q. U dumaloq, kam harakatchan, og'riqsiz, turli hajmdagi hosila bo'lib, bo'g'imlarni tashqi sohasida, to'piq, pay, umurtqa pog'onasi o'siqlari ustida joylashadi va 2-4 hafta ichida izsiz yo'qoladi.

Diagnostikasi

Laborator tekshirishlar. Kasallik o'tkir boshlanganda uning birinchi kunida EChT va SRO ning oshishi, kamroq hollarda neytrofilli leykotsitoz kuzatiladi. Odatda birinchi ikkita ko'rsatkich uzoq muddat o'tkir revmatik isitmaning klinik

belgilari yo'qolgandan so'ng ham saqlanadi. Umumiy siydik tahlilida xarakterli o'zgarishlar aniqlanmasa ham, ba'zan minimal proteinuriya yoki mikrogematuriya qayd etiladi. Qonning biokimyoviy tahlilida antistreptolizin - O, antistreptokinaza va DNK ga antitelalar (1:250) titrining oshishi 80% ga yaqin bemorlarda kuzatiladi. Ayrim bemorlar tomog'idan surtma olinganda A guruxidagi β -gemolitik streptokokk topiladi. Yuqoridagi laborator tekshirishlar bilan bir qatorda yurak anatomik tuzilmalari (qopqoqchalar holati), uning ichidagi qon oqimi, mitral yoki aortal regurgitatsiya (valvulitning erta belgisi sifatida) va perikard holatini baholash uchun o'tkir revmatik isitmaga chalingan bemorlarda albatta ExoKKG tekshiruvi o'tkaziladi. Bariy yordamida o'tkazilgan ko'krak qalasi rentgenografiyasi yurak chegaralarining kengayganligi to'g'risida axborot olish imkoniyatini beradi. EKG yordamida yurak ritmi va o'tkazuvchanligi buzilganligini aniqlash mumkin.

Davolash.

Revmatizmni davolash kompleks majmualardan iborat bo'lib, etiologik, patogenetik, simptomatik va tibbiy tiklash kabi uch bosqichdan iborat chora tadbirlarni o'z ichiga qamrab oladi. Ushbu maqsadda benzilpenitsillin o'smirlar va kattalarga 1.5-4 mln TB dan, bolalarga 400-600 ming TB dan 10 kun davomida tavsiya etiladi, keyin esa preparatning (uzoq ta'sir etuvchi) shakllariga (bitsillin-5 yoki ekstentsillin) o'tiladi. Bemor benzilpenitsillin guruhi vositalarini qabul qila olmasa makrolidlar yoki linkozamid vositalaridan biri buyuriladi.

O'tkir revmatik isitmada patogenetik davo sifatida glyukokortikoidlar va nospetsifik yallig'lanishga qarshi vositalar qo'llaniladi. So'nggi yillarda glyukokortikoidlar ko'proq yaqqol kardit va poliserozit kuzatilganda hamda yosh bolalar va o'smirlarga tavsiya etiladi. Preparat odatda kunda 20-30 mg dan terapevtik samaraga erishilgunga qadar (odatda 2 hafta atrofida)

buyuriladi. Undan so'ng har 5-7 kunda uning miqdori 2.5 mg dan kamaytirib boriladi.

O'tkir revmatik isitma poliartrit, xoreya bilan kechganda yoki surunkali revmatik kasallik negizida uning qayta xurujlari kuzatilganda nospetsifik yallig'lanishga qarshi vositalardan biri kuniga 100-150 mg miqdorda 2 oy davomida buyuriladi. So'nggi ikkita doridan foydalanilganda ularning nojo'ya ta'sirlarini e'tiborga olish va ularga qarshi davo choralarini qo'llash lozim.

Profilaktikasi.

O'tkir revmatik isitmaning birlamchi profilaktikasi A guruhidagi β -gemolitik streptokokk o'choqlarini (xalqum, bodomcha bezlari va traxeyalarning o'tkir hamda surunkali yallig'lanishlari) bartaraf etishga qaratilgan bo'lishi kerak. Ushbu maqsadda β laktam yoki makrolid guruxidagi antibiotiklardan foydalaniladi. Odatda muolajalar bemor yoshi va tana vaznidan kelib chiqib 8-10 kun davomida olib boriladi. Shuningdek, organizmni chiniqtirish (kundalik badantarbiya, faslga mos ravishda kiyinish va boshqalar), zararli odatlardan voz kechish va yiringli jarayonlarni (tish kariyesi, furunkul, karbunkul) bartaraf etish revmatizmning birlamchi profilaktikasiga kiradi.

Ikkilamchi profilaktika - o'tkir revmatik isitma o'tkazgan bemorlarda qayta xurujlar rivojlanishini hamda revmatik yurak nuqsonlari ayjlanishini oldini olishga qaratilgan chora tadbirlarni o'z ichiga oladi. U har bir bemor uchun individual hamda JSST tavsiya etgan xavf omillarini inobatga olgan holda o'tkaziladi. Quyidagilar o'tkir revmatik isitmani takror xurujlarini yuzaga keltiruvchi xavf omillari hisoblanadi.

- Bemor yoshi;
- Surunkali yurak revmatik kasalligining mavjudligi;
- O'tkir revmatik isitmani birinchi xurujidan keyin o'tgan vaqt;
- Katta oilaning chegaralangan joyda yashashi;

– Oilada o'tkir revmatik isitma yoki surunkali revmatik kasalligiga bo'lgan moyillik;

– Bemorning ijtimoiy-iqtisodiy holati va bilim saviyasi;

– Bemor yashayotgan hududda streptokokkli infeksiyaning yuzaga kelish ehtimoli;

– Bemorning kasbi va ish joyi (maktab o'qituvchilari, shifokorlar, zich sharoitda ishlovchilarda xavf yuqori).

Ikkilamchi profilaktika davomiyligi quyidagicha bo'ladi:

– Kardit belgilarisiz o'tkir revmatik isitma (poliartrit, xoreya) o'tkazgan bemorlarga oxirgi xurujdan so'ng 5 yildan kam bo'lmagan muddat davomida yoki 18 yoshgacha bitsillin-5 har to'rt haftada 1,5 mln. birlikdan mushak orasiga;

– Yurak nuqsonlari shakllanmagan va kardit oxirigacha davolangan bemorlarda oxirgi xurujdan so'ng 10 yildan kam bo'lmagan muddatda yoki 25 yoshga qadar;

– O'tkir va qaytalama revmatik isitma oqibatida yurak shikastlanishlari (nuqsonlari) mavjud bo'lgan bemorlarda bitsillin profilaktikasini butun hayoti davomida.

Amerika kardiologlari uyushmasi ekspertlari ma'lumotlariga ko'ra yurakni surunkali revmatik kasalligi bo'lgan barcha bemorlar infeksiyon endokardit rivojlanish ehtimoli bo'lgan xavf guruxini tashkil etadilar. Shu sababli bakteremiya (tishlarni olish, tonsillektomiya, adenotomiya, o't yo'llari va ichaklarda o'tkaziladigan jarrohlik amaliyotlari va boshqalar) bilan kechadigan barcha tibbiy muolajalardan oldin albatta ularga antibiotiklar buyuriladi.

Uchlamchi profilaktika chora-tadbirlari yuqoridagi sanab o'tilgan tadbirlar bilan bir qatorda yangi yurak nuqsonlari paydo bo'lishi va rivojlanishini oldini olish, so'nggi asorat yuzaga kelganda uning belgilarini bartaraf etish hamda bemor hayot sifatini yaxshilashga qaratilgan bo'lishi lozim.

| Mavzuga doir testlar

1. Biriktiruvchi to'qimaning toksik – immun tizimli yallig'lanish kasalligi bo'lib - bu ta'rif qaysi kasallikka xos

- a. o'tkir revmatik isitma
- b. tizimli qizil yugurik
- c. tizimli sklerodermiya
- d. revmatizm

2. Revmatizmning asosiy sababchisi hisoblanadi

- a. gonokokk
- b. β - gemolitik streptokokk.
- c. stafilokokk
- d. pnevmokokk

3. Aksariyat hollarda o'tkir revmatik isitma qaysi kasallikdan keyin rivojlanadi.

- a. gripp
- b. tizimli qizil yugurik
- c. tizimli sklerodermiya
- d. faringit.

4. Faringitdan keyin o'tkir revmatik isitma qancha vaqtdan keyin rivojlanadi.

- a. 1-2 hafta
- b. 2-3 hafta
- c. 2-4 hafta.
- d. 4-5 hafta

5. Xoreyada esa qaysi tana hujayralarida o'zgarishlar kuzatiladi.

- a. targ'il.
- b. semiz
- c. mayda
- d. donodor

6. Halqasimon eritema revmatik isitmaning qaysi davrida 4-17% bemorlarda kuzatiladi.

- a. remisiya
- b. avj olish
- c. surunkali
- d. kuzatilmaydi

7. Qaysi kasallikda yurak nuqsonlar shaklanadi.

- a. o'tkir revmatik isitma
- b. tizimli qizil yuguruk
- c. tizimli sklerodermiya
- d. revmatizim

8. O'tkir revmatik isitma oqibati sifatida rivojlanadigan kasallik.

- a. kardit
- b. tizimli qizil yuguruk
- c. tizimli sklerodermiya
- d. revmatizim

9. O'tkir revmatik isitma bo'g'imlarni qanday zararlaydi

- a. simmetrik
- b. asimmetrik.
- c. mono artrit
- d. zararlamaydi

10 Amerika kardiologlari uyushmasi ekspertlari ma'lumotlariga ko'ra yurakni surunkali revmatik kasalligi bo'lgan barcha bemorlar qaysi kasallik infeksiyon endokardit rivojlanish ehtimoli bo'lgan xavf guruxini tashkil etadilar.

- a. miokardit
- b. perikardit
- c. infeksiyon endokardit.
- d. angina

V BOB. DIFFUZ EOZINOFILLI FASTSIT

Diffuz eozinofilli fastsiit (DEF) – biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalligi bo'lib, unga keyinchalik fibroz bilan yakunlanadigan chuqur joylashgan fastsiyalarning yallig'lanishi, teri osti qavati va uning atrofidagi mushaklar hamda dermaning zararlanishi, eozinofiliya va gipergammaglobulinemiya kuzatilishi xos. Kasallik odatda aholi orasida kam kuzatilib, ko'proq 26-60 yoshdagi erkaklarda uchraydi.

Etiologiyasi va patogenezini.

Kasallikning kelib chiqish sabablari va rivojlanish mexanizmi chuqur o'rganilmagan. Mavjud adabiyotlarda uzoq vaqt sovuqda qolish, jismoniy zo'riqish (muntazam ravishda og'ir yuk ko'tarish, shu jumladan sport mashg'ulotlari), jarohatlar, ayrim hollarda o'tkir infeksiya, allergik reaksiyalar hamda nasliy moyillik DEF ga olib keladi degan g'oyalar ilgari surilgan.

Uning rivojlanish mexanizmidan immun o'zgarishlar yetakchi o'rinlardan birini egallaydi. Chunki kasallik gipergammaglobulinemiya, immunoglobulin-larning, xususan IgG ning va aylanib yurgan immun komplekslarning keskin ko'tarilishi bilan kechadi. Shu sababli DEF fastsiyalar va unga yondosh to'qimalarning immun yallig'lanish kasalligi deb qarash mumkin.

Klinikasi.

DEF aksariyat hollarda o'tkir boshlanib, ko'proq bemorlarda qo'l va oyoqlardagi yumshoq to'qimalarning qattiqlashishi va shu tufayli harakatning cheklanishi, bo'g'imlarda bukiluvchi kontraktura belgilari kuzatiladi. Ushbu o'zgarishlar ko'proq qo'l barmoqlari va tirsak hamda tizza bo'g'imlarida namoyon bo'ladi. Odatda bemorlarda ilk bor bilak-tirsak va boldir sohalarida shish va qattiqlashish aniqlanib, keyinchalik jarayon proksimal, ya'ni yelka va son mushaklariga tarqaladi. Ayrim hollarda o'zgarishlar

nafaqat yuqorida aytilgan sohalarga, balki bo'yin va yuz, qorin va ko'krak qafasi atroflarida joylashishi mumkin. Ushbu kasallikda odatda teri tuzilishida o'zgarish kuzatilmasa ham, yumshoq to'qimalarning qattiqlashishi hisobiga taranglashib yaltiroq tus oladi va "apelsin پوستlog'ini" eslatadi. Ba'zi bemorlarda esa giperkeratoz bilan kechadigan giperpigmentatsiyalar kuzatilishi mumkin. DEFda ichki a'zo va tomirlarda zararlanishlar, Reyno sindromi va trofik o'zgarishlar odatda kuzatilmaydi. Bular klinik nuqtai nazardan ushbu kasallikni tizimli sklerodermiyadan farqlashda yordam beradi. Undan tashqari, DEF boshqa biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklaridan farqli o'laroq, oqibati ko'pincha yaxshi tugallanishi bilan ham ajralib turadi.

Diagnostikasi.

Laborator-asbobiy tekshirishlarda umumiy qon tahlilida 10-14% gacha eozinofillarning oshishi va 50% bemorlarda EChT ning 20-30 ba'zan 50 mm/soatgacha ko'tarilishi qayd etiladi. Kasallikning o'tkir bosqichida biokimyoviy tahlilda gipergammaglobulinemiya, seromukoid, fibrinogen ko'tarilishi aniqlanadi. Immun tekshirishda IgG, kamroq hollarda aylanib yurgan immun komplekslar, ba'zan antinuklear omil titri ko'tariladi. Zararlangan soha terisi, teri osti to'qimasi, fastsiya va mushaklardan olingan biopsiyada aniqlangan fastsiyaning qalinlashishi, yallig'lanish va fibroz belgilari DEF tashxisini qo'yish uchun asos hisoblanadi.

Bizning fikrimizcha, shifokorlar DEFni tashxislashda N. G. Guseva tavsiya etgan quyidagi mezonlardan foydalanishlari maqsadga muvofiq.

Asosiy:

Kasallik boshlanishini ko'proq zo'riqish bilan bog'liqligi;
O'tkir boshlanishi, bilak-tirsak, boldir sohasidagi to'qimalarning qattiqlashishi va harakatlarning chegaralanishi;
Bukilgan kontrakturalar hosil bo'lishi;

Terini "apelsin پوستlog'i"ga o'xshash tusga kirishi;

Periferik qonda eozinofiliya;

Paylarni asosan makrofaglar, limfotsitlar va eozinofillar aralashmasi bilan infiltratsiyasi;

GKSni yaxshi samara berishi va aksariyat hollarda kasallikni ijobiy natija bilan tugashi.

Qo'shimcha: artralgiya, mialgiya, mushaklardagi chegaralangan holsizlik, giperpigmentatsiya, gipergammaglobulinemiya, EChTning oshishi.

| Davolash.

Bemorlar uzoq muddat kompleks davoga muhtoj bo'ladilar. GKSlar, aksariyat hollarda prednizolon kunda 20-30 mg (faollik juda yuqori bo'lganda 50-60 mg) buyuriladi. Bemor ahvoli va qondagi o'zgarishlar mo'tadillashgandan so'ng dorining miqdori sekin-asta (odatda 7-8 kun o'tkazib) $\frac{1}{4}$ tabletkadan kamaytirib boriladi. GKning ushlab turuvchi miqdorlari uzoq muddat, ba'zan bir necha yil saqlanadi. Ular yetarli samara bermaganda qo'shimcha sitostatiklardan (ko'proq azatioprin kunda 150 mg, bir necha oy) foydalaniladi. Kasallik sekin rivojlanishida va past faollik davrida davolash jismoniy tarbiyasi va zararlangan sohani uqalash tavsiya etiladi. DEF o'ta o'tkir kechganda gemosorbtsiya o'tkaziladi. Ayrim mualliflar prednizolon bilan birgalikda N2-retseptorlari blokatorlaridan foydalanish ijobiy natija berishini qayd etganlar.

| Profilaktikasi.

DEFning birlamchi profilaktikasi ishlab chiqilmagan. Ikkilamchi profilaktika tizimli ravishda kompleks davochoralarini olib borib kasallik qo'zg'alishini oldini olishga qaratilgan.

| Mavzuga doir testlar

1. Qaysi kasallik 26-60 yoshdagi erkaklarda uchraydi.
 - a. kardit
 - b. tizimli qizil yuguruk
 - c. tizimli sklerodermiya
 - d. diffuz eozinofilli fastsit.
2. Qaysi kasallikni rivojlanishda yondosh to'qimalarning immun yallig'lanish kasalligi deb qarash mumkin.
 - a. diffuz eozinofilli fastsiit.
 - b. tizimli qizil yuguruk
 - c. tizimli sklerodermiya
 - d. kardit
3. Qaysi kasallikda terini "apelsin po'stlog'i"ga o'xshash tusga kiradi.
 - a. diffuz eozinofilli fastsiit.
 - b. tizimli qizil yuguruk
 - c. tizimli sklerodermiya
 - d. kardit
4. Qaysi kasallikda qo'l va oyoqlardagi yumshoq to'qimalarning qattiqlashishi va shu tufayli harakatning cheklanishi.
 - a. revmatizm
 - b. tizimli qizil yuguruk
 - c. tizimli sklerodermiya
 - d. diffuz eozinofilli fastsiit.
5. Qaysi kasallikda periferik qonda eozinofiliya kuzatiladi.
 - a. diffuz eozinofilli fastsiit.
 - b. tizimli qizil yuguruk
 - c. tizimli sklerodermiya
 - d. revmatizm

6. Mushaklardagi chegaralangan holsizlik qaysi kasalliklar uchun xarakterli.

- a. tizimli qizil yuguruk
- b. diffuz eozinofilli fastsiit.
- c. tizimli sklerodermiya
- d. revmatizm

7. Gipergammaglobulinemiya qaysi kasalliklar uchun xarakterli.

- a. tizimli qizil yuguruk
- b. diffuz eozinofilli fastsiit.
- c. tizimli sklerodermiya
- d. revmatizm

8. Bukilgan kontrakturalar hosil bo'lishi qaysi kasallika xos.

- a. tizimli qizil yuguruk
- b. tizimli sklerodermiya
- c. diffuz eozinofilli fastsiit.
- d. revmatizm

9. DEF o'ta o'tkir kechganda nima o'tkaziladi.

- a. gemosorbtsiya
- b. UTT
- c. EKG
- d. Xolter

10. Qaysi kasallikni birlamchi profilaktikasi ishlab chiqilmagan.

- a. tizimli qizil yuguruk
- b. tizimli sklerodermiya
- c. diffuz eozinofilli fastsiit.
- d. revmatizm

VI BOB. ANTIFOSFOLIPID SINDROMI

Antifosfolipid sindromi (AFS) klinik laborator simptomlar majmuasi bo'lib, venoz va arterial trombozlar, turli xil akusherlik patologiyalari (birinchi navbatda odatiy homila tashlash), trombositopeniya, shuningdek, turli xil nevrologik, teri, yurak-tomir va gemotologik o'zgarishlarni o'z ichiga qamrab oladi. Unga xos bo'lgan immunologik belgi keng spektrli fosfolipidlar va uni bog'lovchi oqsillarga nisbatan antitanachalar (antitanachalarning geterogen guruxi) hosil bo'lishi hisoblanadi. AFS ko'p hollarda tizimli qizil yugurikka chalingan bemorlarda (ikkilamchi) va ba'zan yaqqol namoyon bo'lgan kasallik aniqlanmagan (birlamchi) kishilarda rivojlanadi. Yoshi ulug' kishilarda esa o'sma oqibatida yuzaga kelishi mumkin. Kasallik aholi orasida nisbatan kam tarqalgan. Ikkilamchi AFS ayollarda, birlamchisi erkaklarda ko'proq uchraydi,

1986 yilda G. Hughes va hammualliflar ushbu simptomokompleksni antifosfolipid sindromi deb atashni taklif qilganlar.

Etiologiyasi va patogenezi.

AFS ni kelib chiqish sabablari noma'lumligicha qolmoqda. Keng qamrovli bakterial va virusli infeksiyalar negizida qonda fosfolipidlarga antitanachalarning tranzitor (o'tib ketuvchi) oshishi kuzatiladi. Ammo, infeksiya mavjud bo'lgan bemorlarda trombotik asoratlari antitanachalar aniqlanishga nisbatan kam uchraydi. Mavjud adabiyotlarda fosfolipidlarga nisbatan antitanachalar ko'p ishlab chiqarilishiga immun moyillik mavjud degan fikrlar ham muhokama qilinmoqda. Shuningdek, AFS ga chalingan bemor oila a'zolarida fosfolipidlarga qarshi antitanachalar ko'p miqdorda topilishi to'g'risida ma'lumotlar mavjud.

Kasallikning patogenezini ham murakkab bo'lib, antikoagulyant faollikka ega bo'lgan va kofaktor ($\beta 2$ glikoprotein I-fosfolipidlar bilan bog'lanuvchi oqsil) ishtirokida fosfolipidlar bilan bog'lanib va unga qarshi antitanachalar ishlab chiqarilish jarayoni yotadi. AFS ga chalingan bemorlar qon zardobidagi mavjud fosfolipidlarga bo'lgan antitanachalar antigenlarga (fosfolipid komponentlarini membrana endoteliylari, boshqa hujayralar (trombotsitlar, neytrofillar) va $\beta 2$ glikoprotein I larni o'zaro ta'siri natijasida shakllangan) ta'sir ko'rsatadi. Ushbu o'zaro ta'sir oqibatida antikoagulyantlarning (prostatsiklin, antitrombin III, anneksin IV va boshqalar) sintezi susayadi va prokoagulyant (tromboksan, to'qima omili, trombotsitlarni faollashtiruvchi omil va boshqalar) mediatorlari hosil bo'lishi kuchayadi, endotelial va trombotsitlar faolligi induksiyalanadi, neytrofillar degranulyatsiyasi yuzaga keladi.

Yuqumli kasalliklarga chalingan bemorlar qon zardobida aniqlangan fosfolipidlarga bo'lgan antitanachalar aksariyat hollarda $\beta 2$ glikoprotein I bo'lmaganda fosfolipidlar bilan ta'sirlashadi va shu sababli yuqorida keltirilgan xususiyatlarga ega emas.

Tasnifi.

AFS ni quyidagi klinik va laborator shakllari farqlanadi.

Birlamchi

Ikkilamchi

“Favqulotdagi”

Ayrim bemorlarda AFS ko'proq venoz trombozlar, boshqalarida insult, uchinchisi bir guruxda akusherlik patologiyalari yoki trombotsitopeniyalar bilan namoyon bo'ladi. AFS ning rivojlanishi odatda asosiy kasallik faolligi bilan uzviy bog'liqlikda bo'lmaydi. Birlamchi AFS ni alohida kasallik sifatida qarash hamon munozaralarga sabab bo'layotgan bo'lsa ham taxminan unga chalingan bemorlarning 50% da kasallikning

mazkur shakli qayd etiladi. Baʼzan birlamchi AFS tizimli qizil yugurikning ilk boshlanish davri belgisi boʻlsa, boshqa bir holatlarda keyinroq yuzaga keladi. Ayrim bemorlarda kasallik hayotiy muhim aʼzolari zararlanishi bilan kechuvchi va tarqalgan tomir ichida qon ivish sindromini eslatuvchi oʻtkir takrorlanuvchi koagulopatiya va vaskulopatiya yoki gemolitik uremik sindrom koʻrinishida kechadi va bu holat “favqulotdagi” AFS deb ataladi.

Klinikasi.

AFS asosida turli oʻlchamdagi tomi tomirlarning yalligʻlanish bilan bogʻliq boʻlmagan trombotik zararlanishi yotganligi sababli kasallikning klinik koʻrinishi ham turli xil boʻladi. Venalarda tromblar hosil boʻlishi uning eng koʻp namoyon boʻladigan belgisi hisoblanadi. Odatda, tromblar oyoqlarning chuqur venalarida joylashsa ham ayrim hollarda jigar, darvoza venasi va yuzaki joylashgan venalarda ham kuzatiladi. AFS Badda-Kiari sindromining asosiy sababchilaridan biri hisoblanadi.

Ayrim hollarda, buyrak usti bezi markaziy venalari trombozi ushbu aʼzo yetishmovchiligiga olib keladi. Arteriyalar trombozi miya ichi katta va kichik oʻlchamdagi tomirlarida kuzatilib insult, tranzitor ishemik xurujlar, turli nevrologik belgilar, talvasa sindromi, Alsgeymer kasalligini eslatuvchi ruhiy oʻzgarishlar bilan namoyon boʻladi.

Yurak qopqoqchalarining zararlanishi AFS ning tez-tez kuzatiluvchi kardiologik belgisi hisoblanadi. U faqat EKOKG yordamida aniqlanuvchi (uncha katta boʻlmagan regurgitatsiya, qopqoqcha tabaqalarining qalinlashishi) minimal oʻzgarishlardan tortib, ogʻir yurak nuqsonlarigacha (mitral qopqoqchalar yetishmovchiligi yoki uning teshigi stenoz, kamroq hollarda aortal va trikuspidal nuqsonlar) boʻlishi mumkin. Baʼzan qopqoqchalarda vegetatsiyalar kuzatilib, bemorlarda gemorragik

sindrom aniqlanadi. AFSning og'ir asoratlaridan biri arterial gipertenziya hisoblanib, qon bosimi ko'rsatkichlari labil yoki stabil yuqori bo'ladi. Qon bosimi ko'tarilishiga turli omillar shu jumladan buyrak tomirlari trombozi, buyrak infarkti, qorin aortasi trombozi olib keladi. Ayrim bemorlarda koptokehalar ichi mikrotromblarining rivojlanishi (trombotik mikroangiopatiya) pirovard oqibatda glomerulosklerozga va buyrak faoliyatining buzilishiga sabab bo'ladi.

Turli akusherlik patologiyalari (odatiy va qaytalanuvchi homila tashlash, homilaning ona qornida o'lishi, preeklampsiya) ham AFSga xos bo'lgan belgilardan hisoblanadi.

Trombotsitopeniya AFS ning tipik gematologik belgisi hisoblanadi. Odatda gemorragik asoratlar kamroq uchrab, aksariyat hollarda bemorlardagi qon ivish omillaridagi yetishmovchiliklar, buyrak kasalliklari yoki antikoagulyantlar miqdorini oshirib yuborilishi bilan bog'liq bo'lishi mumkin.

| Diagnostikasi

Bemorda kamida bittadan klinik va laborator mezon birga kuzatilganda AFSning tashxisi ishonchli hisoblanadi.

Turli trombotik o'zgarishlar (aksariyat hollarda ko'p sonli qaytalanuvchi odatiy bo'lmagan joylarda), trombotsitopeniyalar, yosh va o'rta yoshdagi ayollarda kuzatiladigan akusherlik patologiyalari, yangi tug'ilgan chaqaloqlarda sababi tushuntirilib bo'lmaydigan trombozlar aniqlanganda shifokor AFS borligi to'g'risida o'ylashi lozim infiltratlari bo'lmasligi lozim.

Laborator mezonlari

IgG yoki IgM sinfidagi kardiolipinga IFT yordamida hech bo'lmaganda 6 haftada ikki marotaba $\beta 2$ glikoproteinga o'rta va yuqori titrdagi antitanachalarni aniqlanishi.

Standart usullar yordamida 6 oy davomida kamida ikki marta quyidagi bosqichlarni o'z ichiga olgan yugurikli antikoagulyantni aniqlanishi:

– skrining sinamalar (kaolinli sinama, Rassel qora ilonni zahari bilan o'tkaziladigan sinama, protrombin vaqti, tekstarin vaqti) qo'llanib ko'rilganda fosfolipidga bog'liq qon ivishning uzayishi

– skrining sinamalari ma'lumotlariga ko'ra tarkibida trombositlari bo'lmagan plazma me'yoriy plazma bilan aralashirilganda qon ivish vaqti uzayishining saqlanishi

– ortiqcha miqdorda fosfolipid qo'shilganda qon ivish vaqtining me'yoriga kelishi

– boshqa turdagi koagulopatiyalarni istisno qilish (geparin yoki VIII omil ingibitorlari).

Davolash. AFSni rivojlanish mexanizmi va klinik namoyon bo'lishi turlicha bo'lganligi, uni tasdiqlovchi ishonchli klinik va laborator belgilar yo'qligi sababli kasallikni davolash va oldini olish murakkab vazifa hisoblanadi. AFS klinik belgilari kuzatilmasdan, qon zardobidagi fosfolipidlarga antitanachalar yuqori bo'lganda (shu jumladan, anamnezida akusherlik patologiyasi bo'lmagan homilador ayollar) atsetilsalitsil kislotasini buyurish kunda 75 mg bilan chegaralaniladi. Ularda trombotik asoratlar rivojlanish xavfi yuqori bo'lganligi sababli muntazam kuzatuvda bo'lishlari lozim. Yengil trombositopeniya aniqlangan bemorlar aksariyat hollarda davoga muhtoj bo'lmaydilar yoki uncha katta bo'lmagan miqdorda GKSLar buyuriladi.

AFS mavjudligi ishonchli bo'lgan hollarda bemorlarga vitamin K (varfarin) antagonisti va antiagregantlar (kichik miqdorlarda) o'rnatilgan tartibda buyuriladi. Ushbu dorini homiladorlarga buyurish man etiladi. Geparin va uni kichik miqdordagi atsetilsalitsil kislotasi bilan qo'llash homila tashlash

xavfni 2-3 marta kamaytiradi. GKS va ba'zan sitostatiklar "favqulodagi" AFSda qo'llaniladi.

Profilaktikasi. Antifosfolipid sindromi birlamchi profilaktikasi mavjud emas. Ikkilamchi profilaktika turli bakterial va virusli infeksiyalardan ehtiyot bo'lish kabi chora tadbirlarni o'z ichiga oladi.

Mavzuga doir testlar

1. Trombotsitopeniya qaysi kasallikda kuzatiladi.

- a. antifosfolipid sindromi.
- b. tizimli sklerodermiya
- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. revmatizm

2. Qaysi kasallikni yoshi ulug' kishilarda esa o'sma oqibatida yuzaga kelishi mumkin.

- a. diffuz eozinofilli fastsiit
- b. tizimli sklerodermiya
- c. antifosfolipid sindromi.
- d. revmatizm

3. Qaysi kasallikda venalarda tromblar hosil bo'lishi uning eng ko'p namoyon bo'ladigan belgisi hisoblanadi.

- a. diffuz eozinofilli fastsiit
- b. tizimli sklerodermiya
- c. antifosfolipid sindromi.
- d. revmatizm

4. Qaysi kasallik Badda-Kiari sindromining asosiy sababchilaridan biri hisoblanadi.

- a. antifosfolipid sindromi.
- b. tizimli sklerodermiya
- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. revmatizm

5. Qaysi kasallik buyrak usti bezi markaziy venalari trombozi a'zo yetishmovchiligiga olib keladi.

- a. revmatizm
- b. tizimli sklerodermiya

- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. antifosfolipid sindromi.

6. Qaysi kasallik Alsgeymer kasalligini eslatuvchi rubiy o'zgarishlar bilan namoyon bo'ladi.

- a. revmatizm
- b. tizimli sklerodermiya
- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. antifosfolipid sindromi.

7. Qaysi kasallik yurak qopqoqchalarining zararlanishi tez-tez kuzatiluvchi kardiologik belgisi hisoblanadi.

- a. revmatizm
- b. antifosfolipid sindromi.
- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. tizimli sklerodermiya

8. Qaysi kasallik og'ir asoratlaridan biri arterial gipertenziya hisoblanadi.

- a. revmatizm
- b. antifosfolipid sindromi.
- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. tizimli sklerodermiya

9. Yangi tug'ilgan chaqaloqlarda sababi tushuntirilib bo'lmaydigan trombozlar qaysi kasalliklarda uchraydi.

- a. revmatizm
- b. diffuz eozinofilli fastsiit
- c. antifosfolipid sindromi.
- d. tizimli sklerodermiya

10. Favqulotdagi antifosfolipid sindromida qaysi dori qo'llaniladi.

- a. sitostatiklar
- b. antibiyotklar
- c. metaboliklar
- d. kalsiy antagonistlari

VII BOB. SHEGREN KASALLIGI

Zamonaviy tamoyillarga ko'ra Shegren kasalligi sekret ajratuvchi (ko'proq so'lak va ko'z yoshi) bezlar va oshqozon, yuqori nafas yo'llari hamda qinning tizimli kasalligi hisoblanadi. Kasallik 1933 – yilda Shvetsiyalik oftalmolog Shegren tomonidan batafsil yozilgan. Bemorda quruq keratokonyuktivit, kserostomiya va parotit hamda autoimmun patogenezga ega bo'lgan biror xil patogenetik jarayonni mavjudligi Shegren (sindromi) kasalligi tashxisini qo'yishga sabab bo'ladi. Odatda, ulardan birinchi ikkitasi mavjud bo'lsa Shegren kasalligi keyingi hollarda esa sindromi haqida so'z boradi. U ko'proq (90 % ga yaqin) 40 – 60 yoshli ayollar orasida uchraydi.

| Etiologiyasi va patogenezi.

Kasallikning etiologiyasi va patogenezi mukammal o'rganilmagan. Bemorlarning zararlangan so'lak va ko'z yoshi bezlarida limfoid (B – limfotsitar) infiltratsiya hamda ularni chiqarish yo'llari epiteliyasi hujayralariga qarshi aylanib yuruvchi autoantitanachalarni aniqlanishi Shegren kasalligi autoimmun genezga ega deb taxmin qilishga asos bo'ladi.

| Klinikasi.

Og'iz bo'shlig'i shilliq qavatini hayajonlanganda va uzoq gapirganda quruqlashishi (kserostomiya) Shegren kasalligida ko'p kuzatiladigan belgilaridan biri hisoblanadi. Avval ushbu belgi vaqti – vaqti bilan kuzatilsa keyinroq doimiy tus oladi, og'riq va achishish hissi paydo bo'ladi, yutunishda qiyinlik kuzatiladi, bemor muntazam og'zini ho'llashga majbur bo'ladi, ovozi bo'g'iqlashadi va quyuc taomlarni yuta olmaydi. Shuningdek, bemorlarda juda tez tishlarni kariyesi rivojlanadi va ular butunlay tushib ketadi.

Og'iz bo'shlig'ini ko'zdan kechirganda uning shilliq qavatini quruq va giperemiyaga uchraganligi, ko'plab kariyes tishlar, so'lakni kam to'planishi, lab burehaklarida yoriqlar, og'ir hollarda esa oлча rangidagi til va uning so'rg'ichlari atrofiyasi, gingivit, stomatit ko'zga tashlanadi. Shuningdek ko'p hollarda bir yoki har ikkala tomonda yuz asimmetriyasiga sabab bo'luvchi quloq oldi bezlarini kattalashganligi aniqlanadi. Qaytalanuvchi parotit Shegren (sindromi) kasalligini ko'p kuzatiladigan belgilaridan biri hisoblanadi. Ayrim bemorlarda quloq oldi bezi keskin kattalashib ular og'izlarini ochishga qiynaladilar, bez yo'llaridan yiringli ajralmalar chiqadi, tana harorati 39 – 40 C gacha ko'tariladi. Juda kam hollarda jarayon og'riqsiz kechishi mumkin.

Kseroftalmiya Shegren sindromi yoki kasalligiga chalingan bemorlarni barchasida kuzatilsa ham u revmatoid artrit bilan birga kechganda yaqqol namoyon bo'ladi. Sog'lom kishilarda 5 daqiqa ichida 15 mm filtr qog'ozi (Shirmer sinamasi) nam holatga kelsa, og'ir holatlarda 5 mm gacha, o'ta og'ir holatlarda esa umuman hatto nashatir spirti bilan stimulyatsiya qilganda ham ko'z yoshi ajralishini chaqirib bo'lmaydi.

Quruq keratokonyunktivitda bemorlar ko'zdagi og'riqlarga, unda qum yoki begona jism borligi hissiga, undagi charchoqlik hissiga va og'riqqa, qovoqlarni qichishiga og'ir holatlarda esa fotofobiya hamda ko'rishni susayishiga shikoyat qiladilar. Shegren kasalligiga chalingan bemorlarni 25 % ida og'ir keratit kuzatiladi.

Yuqoridagilar bilan bir qatorda Bemorlarda turli xil tizimli belgilar, shu jumladan qaytalanuvchi artralgiya, barmoqlararo falangalarpoliartriti, kamroq hollarda periartrikulyar shish aniqlanadi. Kuzatuvlar ularda revmatoid artritdan farqli o'laroq eroziv – destruktiv jarayonlar yuzaga kelmasligini tasdiqlaydi. Shuningdek bemorlarni oyoq va qo'llarining terisi quruq bo'lib,

ter ajralishi keskin kamayadi. Ularning yarmida Reyno sindromi, 18 – 20 % hollarda boldirni pastki uchdan bir qismida, kamroq hollarda sonda va qorinda petexial toshmalar kuzatiladi. Deyarli barcha hollarda ko'proq jag' osti, bo'yin, o'mrov usti limfa tugunlarining kattalashishi bilan namoyon bo'luvchi limfadenopatiya aniqlanadi. Ayrim hollarda limfoma, polimiozit, bronxit, zotiljam, kanalchalar atsidozi rivojlanadi. Shegren kasalligining (sindromi) yana bir belgilardan biri ko'p hollarda penitsillina, NYaQV allergiya rivojlanishi hisoblanadi.

Diagnostikasi.

Laborator tekshirishlarda qonning umumiy tahlilida yaqol namoyon bo'lmagan (50 % bemorlarda) normoxrom kamqonlik, leykopeniya va EChT oshishi kuzatiladi. Biokimyoviy tahlilda disproteinemiyani mavjudligi Shegren kasalligiga xos bo'lgan belgilardan biri hisoblanadi. Shuningdek qonda revmatoid va antinuklear omil va uchala sinfdagi immunglobulinlarning ko'tarilishi aniqlanadi.

Davolash.

Shegren kasalligini (sindromi) aniq davo choralarini hozir mavjud emas. U revmatoid artrit yoki boshqa tizimli kasalliklar bilan birga kelganda GKS va sitostatiklar tanlov preparatlari hisoblanadi.

Kasallikni faollik darajasi va kechishini inobatga olgan holda masalan, prednizalon odatda kunda 10 mg dan 40 mg gacha buyuriladi. Immun ko'rsatkichlar yuqori bo'lganda sitostatiklar xususan azotioprin kunda 100 – 150 mg yoki leykeran kunda 8 – 10 mg uncha katta bo'lmagan dozadagi prednizalon (5 – 10 mg) bilan birga buyuriladi.

Yuqori harorat, artrit va artralgiyalarda davo kompleksiga NYaQV qo'shish mumkin. Ammo yuqoridagi barcha preparatlarni oshqozon – ichak tizimiga salbiy ta'sir qilishini

inobatga olish va ularni proton pompasi ingibitorlari bilan birga qo'llash kerak.

So'nggi yillarda Shegren kasalligini davolashda bromgeksanni samaradorligi to'g'risida munozarali ma'lumotlar mavjud. Dorini 8 – 10 mg uch marta buyurganda 7 – 10 kun o'tgach bemorning ko'z yoshi ishlab chiqaruvchi bezlari faoliyati kuchayganligi qayd etiladi.

Kseroftalmiyani erta tashxislash muhim ahamiyatga ega. Chunki o'rin bosuvchi davo choralarini qo'llash keratokon yunktivit eng muhimi uning og'ir asorati shox pardani teshilishi va ko'r bo'lib qolishni oldini oladi. Ushbu maqsadda sun'iy ko'z yoshi 5 – 10 % atsetiltistein yoki 5 % metiltellyuloza eritmalaridan foydalaniladi va ular ko'zga har 1 – 2 soatda tomiziladi.

Kserotomiyani davolash murakkab bo'lib, ushbu maqsadda og'izni doim ho'llab turish kerak bo'ladi. Ushbu maqsadda metiluratsil yoki salkoseril malhamlarini mahalliy qo'llash mumkin. Lekin samarasi doimiy va uzoq muddatli emas.

Parotitni davolash uchun dimetilsulfoksidni (DMSO) 30 % li eritmasi mahalliy qo'llaniladi. Shuningdek, ushbu maqsadda uni 5 % askorbin kislotasi, geparin (25.000 birlikdagi 150 ml 30 % DMSO bilan birga) yoki gidrokortizon (150 mg ni 150 mg 30 % DMSO bilan birga) bilan aralashmalaridan foydalaniladi. Uning uchun eritmaga botirilgan marli salfetka yaxshilab siqilib quloq oldi bezi ustiga 20 – 30 daqiqa qo'yiladi. Davo kursi 10 - 15 muolajadan iborat bo'lib, har bir bemorda u 3 – 4 marta takrorlanishi kerak. Odatda birinchi davo kursi shifoxonada qolganlari esa ambulatoriya sharoitida o'tkaziladi. Qaytalanuvchi parotitda mahalliy novokain blokadalari va uning yo'llariga antibiotiklar (penitsillin 50.000 birlikgacha 0,5 % novokain bilan birga) yuboriladi. Stafilakokkli infeksiyada stafilakokkni bakteriofag yoki anatoksindan foydalaniladi.

|| Profilaktikasi.

Hozirda kasallikni birlamchi profilaktikasi mavjud emas. Ikkilamchi va uchlamchi profilaktika muntazam olib boriladigan monand davo choralaridan iborat.

|| Mavzuga doir testlar

1. Qaysi kasallik 40 – 60 yoshli ayollar orasida uchraydi

- a. Shegren kasalligini...
- b. diffuz eozinofilli fastsiit
- c. antifosfolipid sindromi
- d. tizimli sklerodermiya

2. Og'iz bo'shlig'i shilliq qavatini hayajonlanganda va uzoq gapirganda quruqlashishi qaysi kasalliklarda kuzatiladi

- a. Shegren kasalligida...
- b. diffuz eozinofilli fastsiit
- c. antifosfolipid sindromi
- d. tizimli sklerodermiya

3. Bemor muntazam og'zini ho'llashga majbur bo'ladi qaysi kasalliklarda

- a. tizimli sklerodermiya
- b. diffuz eozinofilli fastsiit
- c. antifosfolipid sindromi
- d. Shegren kasalligi...

4. Qaysi kasalliklarda bemorlarda juda tez tishlarni kariyesi rivojlanadi va ular butunlay tushib ketadi.

- a. tizimli sklerodermiya
- b. diffuz eozinofilli fastsiit
- c. antifosfolipid sindromi
- d. Shegren kasalligida...

5. Qaysi kasallikda lab burchaklarida yoriqlar paydo bo'ladi.

- a. tizimli sklerodermiya
- b. diffuz eozinofilli fastsiit

- c. Shegren kasalligi...
- d. antifosfolipid sindromi

6. Qaytalanuvchi parotit qaysi kasalligini ko'p kuzatiladigan belgilaridan biri hisoblanadi.

- a. tizimli sklerodermiya
- b. diffuz eozinofilli fastsiit
- c. Shegren kasalligi...
- d. antifosfolipid sindromi

7. Qaysi kasallikda bez yo'llaridan yiringli ajralmalar chiqadi, tana harorati 39 – 40^o C gacha ko'tariladi.

- a. tizimli sklerodermiya
- b. Shegren kasalligi...
- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. antifosfolipid sindromi

8. Qaysi kasallikda fotofobiya hamda ko'rishni susayishiga shikoyat qiladilar.

- a. tizimli sklerodermiya
- b. Shegren kasalligi...
- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. antifosfolipid sindromi

9. Shegren kasalligida turli xil tizimli belgilardan biri.

- a. artralgiya.
- b. miyalgiya
- c. otit
- d. sistit

10. Qaysi kasallikda qonning umumiy tahlilida yaqol namoyon bo'lmagan normoxrom kamqonlik kuzatiladi.

- a. tizimli sklerodermiya
- b. Shegren kasalligi...
- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. antifosfolipid sindromi

VIII BOB. TUGUNCHALI POLIARTERIT

Tugunchali poliarteriit (TP) – mayda va oʻrta kalibrlı arteriyalarning kasalligi boʻlib, mikroanevrizmalar, aʼzo va toʻqimalarning ikkilamchi zararlanishi bilan oʻtadi.

┃ **Epidemiologiyasi.**

Tarqalishi: 100.000 aholiga 0,7–6,3 ga teng. Oʻrtacha yosh 38–43 yosh. 40 yoshdan oshgan erkaklar 3 barobar koʻp kasallanadilar.

┃ **Etiologiyasi**

B gepatiti va C gepatiti viruslari (30 – 80% hollarda). VICH. Dori vositalari (sulfanilamidlar, penitsillinlar, yodidlar, tiouratsil, vismut preparatlari, tiazid diuretiklari, guanitidin). Ikkilamchi tugunchali poliarteriit juda kam hollarda revmatoid artrit yoki Shyogren sindromi zaminida rivojlanadi.

┃ **Patogenezi.**

TP da tomir devorining shikastlanish jarayoni noaniq. Mushak tipidagi arteriyalarning nekrozlangan panvaskulitli, ayrim hollarda anevrizmalar hosil boʻlishi bilan boradigan shikastlanishlar. Vaskulit oqibati boʻlib infarktlar, qon quyilishi, chandiqlar hisoblanadi. Tomirlar yalligʻlanishi kelib chiqishida qon reologik xususiyatlarining buzilishi, trombozlar ahamiyatga ega.

┃ **Klinik manzarasi.**

Umumiy belgilar Isitma. Koʻpincha boldir mushaklarida mialgiyalar. Tana vaznining pasayishi (kaxeksiyaga qadar) jarayon faolligi bilan korrelyatsiya qiladi.

Yirik va oʻrta oʻlehamlardagi boʻgʻimlarda tranzitor artrit, (deformatsiyasiz).

Buyraklar shikastlanishi.

Ayrim siydik sindromi: proteinuriya, mikrogematuriya, leykotsituriya (infeksiya bilan bogʻliq emas).

Arterial gipertenziya: dastlabki bosqichlarda buyrak vaskuliti yoki buyrak infarkti bilan bog'liq, kechki bosqichlarda koptokchalar shikastlanishi; gipertenziv sindrom ko'pincha xavfli bo'lishi mumkin. Buyrak arteriyalari anevrizmasining buyrak oldi gematomasi rivojlanishi bilan o'tadigan yorilishi.

Nerv tizimsini shikastlanishi.

Boldir, tirsak, bilak, son nervlarining periferik nevrirlari qo'shib ketishi. TP da polinevrit xususiyatlari: asimetriklik, harakat buzilishlari ustunligi, yaqqol og'riq sindromi. Giyeyn – Barre sindromi. MNS: miya infarkti, talvasalar, psixozlar.

Yurak qon–tomir tizimi shikastlanishi.

Aritmiyalar ishemik sindromli koronariit,

Yurak yetishmovchiligi.

Teri, Gemorragik purpura,

Tugunchalar (arteriyalarning anevrizmatik o'zgarishi) ,

To'rsimon livedo («marmar teri»).

Abdominal sindromi qorin bo'shlig'idagi tomirlar vaskuliti oqibatidi.

Pankreatit.

Ingichka ichak yarasi perforatsiyasi.

O't pufagi nekrozi.

Orxit, epididimit.

Ko'z shikastlanishi: konyunktivit, irit, to'r parda markaziy arteriyasi okklyuziyasi.

O'pka (kamdan – kam): o'pka vaskuliti, interstitsial pnevmoniya.

| Diagnostikasi.

Laborator ma'lumotlar

Qonni tekshirish: EChT oshishi, leykotsitoz, trombotsitoz, qon zardobida mochevina miqdorining oshishi, anemiya (kamdan – kam). Peshobni tekshirish: proteinuriya, gematuriya.

Instrumental ma'lumotlar Zararlangan teri yoki mushak qismlaridan olingan biopsiya olish 2 barobar ko'p aniqlik beradi. Bo'g'imlar rentgenografiyasi: o'zgarishsiz. Vistseral angiografiya shikastlangan arteriyalar mikroanevrizmalari.

Diagnostikasi

TP klinik manzarasidagi nozologik o'ziga xoslik asimmetrik harakat polinevriti, poliorgan belgilar (og'riqsiz MI rivojlanishi bilan o'tadigan koronariit, buyrak va oshqozon – ichak yo'li a'zolari zararlanishining spetsifik shakllari).

Diagnostik mezonlar (Amerika Revmatologlar assotsiatsiyasi, 1990).

Boshqa sabablar bilan bog'liq bo'lmagan holda tana vaznining 4 kg. dan ortiq pasayishi. Infeksiya, travma yoki boshqa sabablar bilan bog'liq bo'lmagan moyaklardagi og'riq. Mialgiyalar (oyoq mushaklaridagi og'riq yoki zaiflik). Mononevrit, polinevropatiya yoki mononevritlar yig'indisi. Diastolik AB. 90 mm.s.u dan yuqori. Qon zardobida kreatinin miqdorining oshishi – 132,5 mkmol/litr dan yuqori, bu siydik yo'llarining obstruksiyasi yoki degidratatsiya bilan bog'liq emas. Qonda HBV markyorlarining bo'lishi. Arteriografiyada topiladigan o'zgarishlar: ateroskleroz bilan bog'liq bo'lmagan, fibro mushak displaziyasi va boshqa yallig'lanishsiz kasalliklar bilan bog'liq bo'lmagan vistseral arteriyalarning oklyuziyalari yoki anevrizmalari. Mayda va o'rta kalibrli arteriyalarni gistologik tekshirish arteriyalar devorini granulotsitar va mononuklear infiltratsiyasini ko'rsatadi. Tashxis qo'yish uchun 4 ta mezonni topish lozim.

Qiyosiy tashxislash

Mikroskopik poliartrit (arterial gipertenziyasiz, ammo tez rivojlanadigan buyrak yetishmovchiligi, ba'zan nefrotik sindrom bilan; biopsiyada kapillyarlarning zararlanishini topish mumkin). Vegener granulemotazi (TP da yarali nekrotik rinit, sinusit, laringit bo'lmaydi). Cherdj – Stross sindromi: bronxial astma,

isitma, eozinofiliya 10%, mononevritlar va polinevritlar, migratsiyalanuvchi o'pka

Asoratlari.

Uzoq davom etgan immunodepressiv terapiya zaminidagi rekurrent infeksiyalar. Yaqqol mushak zaifligi, o'pkaning interstitsial zararlanishi natijasida kelib chiqqan nafas yetishmovchiligi. Aspiratsion pnevmoniya

Proteinuriya, nefrotik sindrom SBE olib keluvchi mikroglobinuriya.

Davolash. Yuqori dozalarda GKS (50 – 60 mg prednizolon), sitostatiklar qo'llaniladi. Ayrim hollarda plazmaferoz o'tkaziladi. Shuningdek, qon bosimi yuqori bo'lsa gipotenziv dorilar, stenokardiya xurujlarida nitratlar antiagregantlar, antikoagulyantlar buyuriladi.

Dorilar bilan davolash

Yuqori dozadagi GK lar qo'llaniladi. Metilprednizolon bilan boshlang'ich puls – terapiya o'tkazish tavsiya etiladi. (3 kun davomida vena ichiga 1 g dan) so'ngra klinik natija olinguncha prednizolon 1mg/kg vaznga ichishga buyuriladi (o'rtacha 1 oy davomida). Keyin dozani asta – sekin kamaytira borilib, quvvatlab turuvchi (10 mg/kunda) dozagacha tushiladi va bekor qilinadi (agar GK immunodepressantlar bilan birga berilsa davolash kursi qisqa bo'lishi mumkin, umumiy davolash muddati 12 – 24 oy).

Siklofosamid alohida individual tanlangan reja asosida haftasiga 0,5 – 2,5 g 1 marta yoki oyiga 1 marta qo'llash maqsadga muvofiq (masalan, oyiga 0,6 g/m² dan 1 yil davomida). Dozani tanlashda buyrak holatiga va suyak ko'migi ahvoriga e'tibor beriladi. Siklofosamid ba'zan noxush holatlarga sabab bo'lishi (qovuq raki, gemorragik sistit, bepushtlik, suyak ko'migi faoliyatining buzilishi) mumkin. Siklofosamidni GK bilan birga davolashda ikkilamchi infeksiyalarning rivojlanish ehtimoli yuqori bo'ladi.

HBV – ga qaram TP hollari uchun prednizoloni 1 hafta davomida kunda 1mg/kg/vaznga 2 hafta davomida tez bekor qilib rekombinant IFN yordamida antivirus terapiyaga o'tiladi. Bir yil davomida uzluksiz 12 haftalik kurslar bilan. NYaQV bo'g'im sindromida beriladi.

APF ingibitorlari, masalan, kaptopril 75 – 150 mg/kunda, enalapril 20 – 40 mg/kunda buyrak arteriyalari stenozida bo'lganda arterial gipertenziyada qo'llaniladi.

Dorilarsiz davolash.

TP refrakter kechayotganda, HBV – ga qaram TP da va gemodializdagi bemorlarga plazmaferez buyuriladi.

Sinonimlari

Kussmaul – Mayer kasalligi

Nodoz panarteriit

Nodoz periarteriit

Tugunchali periarteriit

Nodoz poliarteriit.

Tugunchali poliarteriit va bir – biriga yaqin holatlar.

Bemorda biriktiruvchi to'qima kasalliklariga shubha bo'lganda umumiy amaliyot vrachi bemorni revmatolog bilan birga ko'ruv va lobarator – instrumental tekshirishlardan o'tkazishi lozimligini yana bir bor eslatib o'tmoqchimiz.

¶ Profilaktikasi.

Tugunchali periarteriitni birlamchi profilaktikasi unga olib keluvchi sabablar – o'tkir streptokokkli infeksiya, virusli kasalliklarni (gepatit viruslari) oldini olishga qaratilgan bo'lishi kerak.

Ikkilamchi va uchlamchi profilaktika esa ushlab turuvchi dozalarda patogenetik davoni davom ettirish va asoratlarni oldini olish hamda davolashga qaratilgan bo'lishi kerak.

| Mavzuga doir testlar

1. Qaysi kasallikda mayda va o'rta kalibrli arteriyalarning kasalligi bo'lib, mikroanevrizmlar, a'zo va to'qimalarning ikkilamchi zararlanishi bilan o'tadi.

- a. Tugunchali poliarteriit...
- b. Shegren kasalligi
- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. antifosfolipid sindromi

2. Qaysi kasallikda 40 yoshdan oshgan erkaklar 3 barobar ko'p kasallanadilar.

- a. Tugunchali poliarteriit...
- b. Shegren kasalligin
- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. antifosfolipid sindromi

3. Ikkilamchi tugunchali poliarteriit juda kam hollarda qaysi kasalliklar zaminida rivojlanadi.

- a. Tugunchali poliarteriit
- b. Shegren kasalligin....
- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. antifosfolipid sindromi

4. Giyeyn – Barre sindromi qaysi kasallikda uchraydi

- a. Tugunchali poliarteriit...
- b. Shegren kasalligin
- c. diffuz eozinofilli fastsiit
- d. antifosfolipid sindromi

5. Qaysi kasallikda uchraydi mikrogimoturiya

- a. antifosfolipid sindromi

| Klinikasi.

Kasallik tizimli sklerodermiya, dermatomiozit, tizimli qizil yugurikni alohida ayrim belgilarini birgalikda uchrashi bilan xarakterlanadi. Bemorlarda Reyno sindromi, barmoqlarda shish, qizilo'ngach gipokineziyasi va dermatomiozit hamda tizimli qizil

yugarikni artralgiya yoki qaytalanuvchi poliartrit ayrim o'ziga xos xususiyatlarga ega bo'lgan teri toshmalari kuzatiladi. Reyno sindromi kasallikni erta va ko'p uchraydigan belgilaridan biri hisoblanadi. Lekin tizimli sklerodermiyadan farqli ravishda Sharp sindromida ushbu sindrom bir muncha yumshoq kechib, ishemik nekrozlar yoki yaralar juda kam uchraydi. Shuningdek ularda yumshoq to'qimalar shishi induratsiya, teri atrofiyasi va kontrakturalar bo'lmaydi. Mushaklardagi o'zgarishlar ham o'ziga xos bo'lib, oyoq va qo'llarning proksimal mushaklarida holsizlik kuzatilib o'rtacha dozadagi GKS ta'sirida tez va erta ijobiy o'zgarishlar kuzatiladi. Mushak fermentlari – kreatinofosfokinaza, aldolaza ham kortikosteroidlar ta'sirida tez me'yorlashadi.

Dermatomiozidlarga xos bo'lgan qovoqning pushti – siyoh rangga kirishi va tirnoq atroflarida teleangiektazlar, seroz qobiqlarni zararlanishi esa tizimli qizil yugurikda kuzatilganidan juda kam uchraydi.

Ko'proq bemorlarda ventilatsion o'zgarishlar hamda o'pka hayot sig'imini kamayishi qayd etiladi va havo yetishmaslik hissi, o'pka gipertenziyasi belgilari bilan namoyon bo'ladi.

Biriktiruvchi to'qimani aralash kasalliklarini o'ziga xos xususiyati buyraklarni kam zararlanishidir. Proteinuriya va gematuriya kuzatilgan bemorlar buyragi biopsiyasida ham yaxshi sifatli o'zgarishlar kuzatiladi. Nefrotik sindrom deyarli kuzatilmaydi. Kasallikning umumiy klinik belgilari orasida turli darajadagi isitmalash va limfadenopatiya qayd etiladi.

Diagnostikasi.

Laborator tekshirishlar. Qonni umumiy tahlilida yaqqol namoyon bo'lmagan gipoxrom kamqonlik, leykopeniyaga moyillik va bemorlarning barchasida yuqori EChT aniqlanadi. Immunologik tekshirishlarda antinuklear omil ko'tarilgan,

yadroli ribonukleoproteidlarga yuqori titrlarda antitanachalar topiladi. Aynan ushbu va boshqa eruvchi yadroli antigenlarga antitanachalar immunoflyuorestsentsiyani yadroli tipini belgilaydi. Aynan ushbu o'ziga xos serologik xususiyat va yuqorida qayd etilgan klinik belgilar Sharp sindromini boshqa tizimli kasalliklardan alohida ajratish imkonini berdi.

Biokimyoviy tahlilda revmatoid omil, gapergammaglobulinemiya aniqlanadi.

| Davolash.

Boshqa tizimli kasalliklar farqli o'laroq o'rta hatto kichik dozalarda ham GKS yaxshi samara beradi. Bemorlarda buyrak yetishmovchiligi va o'pka gipertenziyasi rivojlanmasa aksariyat holatlarda kasallikni oqibati ijobiy.

| Mavzuga doir testlar

1. Biriktiruvchi to'qimaning aralash kasalligining boshqa nomi

- a. Sharp sindromi.
- b. Shegren kasalligini
- c. Tugunchali poliarteriit
- d. antifosfolipid sindromi

2. Ushbu kasallik kim tomonidan birinchi marta batafsil yozilgan.

- a. 1982 yilda S.G. Shegrin
- b. 1972 yilda G.G. Sharp.
- c. to'g'ri javob yo'q
- d. 1970 yilda A.D. Sechinov

3. Biriktiruvchi to'qimani aralash kasalliklarini o'ziga xos xususiyati

- a. buyraklarni kam zararlanishi
- b. yurak kam zararlanishi
- c. ichaklarni kam zararlanishi
- d. oshqozoni kam zararlanishi

4. Nefrotik sindrom deyarli kuzatilmaydi qaysi kasallikda

- a. Shegren kasalligin
- b. Sharp sindromi.
- c. Tugunchali poliarteriit
- d. antifosfolipid sindromi

5. Bemorlarda buyrak yetishmovchiligi va o'pka gipertenziyasi rivojlanmasa aksariyat holatlarda kasallikni oqibati ijobiy bu ta'rif qaysi kasallik uchun xos

- a. Shegren kasalligin
- b. Sharp sindromi.
- c. Tugunchali poliarteriit
- d. antifosfolipid sindromi

FOYDALANGAN ADABIYOTLAR

1. Денисов И.Н., Шевченко Ю.Л. ва Назиров Ф.Г. «Клинические рекомендации и фармакологический справочник». Москва, «ГЭОТАР–Медиа», 2005.

2. Захидова М.З., Пак Г.Л., Захидова М.У. «Тактика ведения заболеваний органов пищеварения врачом общей практики». Методическая рекомендация для ВОИП. Ташкент, 2007.

3. Струтынский А.В. Электрокардиография: анализ и интерпретация. Москва: МедПресс–Информ, 2006.

4. Окорочков А.Н. Лечение болезней внутренних органов. Т.1,2 М.: Медицина 2000.

5. Ольбинская Л., Боченков Ю., Железных Е. Фармакотерапия больных гипертонической болезнью с метаболическим синдромом // Врач, 2001. № 1. С. 19–20.

6. Мухин Н.А., Монсеев В.С., Мартинов А.И. Внутренние болезни. Учебник. Том 1. Москва. Издательская группа «ГЭОТАР – Медиа» 2009.

7. Беркинбаев С. Ф. Гипертоническая болезнь: этиология, патогенез, классификация, клиническое течение, диагностика и лечение Актобе, 2000.

8. Хэмилтон Дж. Атлас ЭКГ. Москва: Медицинская литература, 2007.
9. Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Том 3. М. Мед. лит., 2005. С. 61–133.
10. Окорочков А.Н. Лечение болезней внутренних органов. Том 1. М.: Мед. лит., 2005. С. 65–175.
11. Пограничные перво-психические расстройства /Под редакцией Александровского Ю.А. –М.: «М». –2001. – 400 С.
12. Подрезова Л. Черейская Н. Янковская М. Роль психиатра в комплексной реабилитации больных соматического профиля. //Ж.неврологии и психиатри. -2007. -№ 2. -С.12-13.
13. Практическая психология /Под редакцией Немова Р.С. М.: «ВЛАДОС». - 1998. - 452 С.
14. Проблема боли в общей врачебной практике /Учебно-методическое пособие для семейных врачей под редакцией Лысенко Г.И., Ткаченко В.И. - Киев «Медкнига». - 2007. - 196 С.
15. Психосоматика в практике терапевта. Ведущие невротические синдромы. Под редак. Яковлев Г.И. Москва «Мед.книга». –2009.–219 С.

16. Психосоматическая медицина //Под редакцией Бройтигам В. Москва «ГООТАР Медицина». –2002. –375 С.

17. Смулевич А.Б. Психосоматические расстройства //Социальная и клиническая психиатрия. –2006. –№ 1. –С.5–17.

18. Ahmedov N.K. Odam anatomiyasi: Atlas. J 1. T: O'zbekiston milliy ensiklopediyasi Davlat ilmiy nashriyoti. 2005.

19. Improving health systems: the contribution of family medicine. A guidebook. Wonca. World Organization of Family Doctors. Ch.Boelen end eto. Singapore, 2002.

20. Martínez-Barrio J, Valor L, López–Longo FJ. Facts and controversies in mixed connective tissue disease. Med Clin (Barc). 2018;150(1): 26–32. doi: 10.1016/j.medcli.2017.06.06

21. Cappelli S, Bellando Randone S, Martinović D, Tamas MM, Pasalić K, Allanore Y, Mosca M, Talarico R, Opris D, Kiss CG, Tausche AK, Cardarelli S, Ricciari V, Koneva O, Cuomo G, Becker MO, Sulli A,

22. Guiducci S, Radić M, Bombardieri S, Aringer M, Cozzi F, Valesini G, Ananyeva L, Valentini G, Riemekasten G, Cutolo M, Ionescu R, Czirják L, Damjanov N, Rednic S, Matucci Cerinic M. "To be or not to be," ten years after:

23. evidence for mixed connective tissue disease as a distinct entity. *Semin Arthritis Rheum.* 2012;41(4): 589–98. doi: 10.1016/j.semarthrit.2011.07.010

24. Flåm ST, Gunnarsson R, Garen T; Norwegian MCTD Study Group, Lie BA, Molberg O. The HLA profiles of mixed connective tissue disease differ distinctly from the profiles of clinically related connective Tissue diseases. *Rheumatology (Oxford).* 2015;54(3):528–35. doi: 1093/rheumatology/keu310

25. Gunnarsson R, Molberg O, Gilboe IM, Gran JT; PAINOR1 Study Group. The prevalence and incidence of mixed connective tissue disease: a national multicentre survey of Norwegian patients. *Ann Rheum Dis.* 2011;70(6): 1047–51

26. Mosca M, Neri R, Bombardieri S. Undifferentiated connective tissue diseases (UCTD): a review of the literature and a proposal for preliminary classification criteria. *Clin Exp Rheumatol.* 1999;17(5): 615–20

27. Nicoll D, Lu CM, Pignone M, McPhee SJ. *Pocket Guide to Diagnostic Tests.* 5 th edition. McGrawHill Medical / Jaypee Brothers Medical Publishers; 2007

28. Conti V, Esposito A, Cagliuso M, Fantauzzi A, Pastori D, Mezzaroma I, Aiuti F. Undifferentiated connective tissue disease – an unsolved problem: revision of literature and case

studies. *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2010; 23(1):271–8. doi: 10.1177/039463201002300125

29. Mosca M. Tani C. Bombardieri S. Defining undifferentiated connective tissue diseases: a challenge for rheumatologists. *Lupus*. 2008;17(4):

278–80. doi: 10.1177/09612033070888004

INTERNET MANBALARI:

www.uzbaby.com

[ttp://ziyonet1.zn.uz](http://ziyonet1.zn.uz)

<http://www.medline.uz>

<http://www.mednavigator.com.ua>

<http://www.karelia.ru>

<http://www.simhos.ru>

<http://ru.wikipedia.org>

Biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklari

Tizimli qizil yugurik	Tizimli sklerodermiya	Dermatomiozit	O'tkir revmatik isitma	Diffuz cozinofilli fastsit
1	1	1	1	1
2	2	2	2	2
3	3	3	3	3
4	4	4	4	4
5	5	5	5	5
6	6	6	6	6
7	7	7	7	7
8	8	8	8	8
9	9	9	9	9
10	10	10	10	10

Antifosfolipid sindromi	Shegren kasalligi	Tugunchali poliarterit	Biriktiruvchi to'qimaning aralash kasalliklari
1	1	1	1
2	2	2	2
3	3	3	3
4	4	4	4
5	5	5	5
6	6	6	6
7	7	7	7
8	8	8	8
9	9	9	9
10	10	10	10

E.N. TASHKENBAYEVA, B.M.TOG'AYEVA,
A.I. MUXIDDINOV, G.A. ABDIYEVA

BIRIKTIRUVCHI TO'QIMANING TIZIMLI KASALLIKLARI

O'quv qo'llanma

“TIBBIYOT KO'ZGUSI” NASHRIYOTI

Mas'ul muharrir — Madina Mirzakarimova

Musahhah — Olim RAXIMOV

Texnik muharrir — Nodir Isayev

Dizayner va sahifalovchi — Shahobiddin Zamonov

“TIBBIYOT KO'ZGUSI” bosmaxonasida chop etildi.

Pochta indeksi 140100. Samarqand shahar,

Amir Temur ko'chasi, 18-uy.

Bosishga 31.05.2021 ruxsat etildi. Bayonnoma raqami: 5
Bichimi 60x84^{1/16}. “Times New Roman” garniturası. 6.05 bosma taboq.

Adadi: 200 nusxa. Buyurtma raqami: 6 / 12.04.2022

Tel: (99) 448-80-19.

