

**O‘ZBEKISTON RESPUBLIKASI  
SOG‘LIQNI SAQLASH VAZIRLIGI**

**SAMARQAND DAVLAT TIBBIYOT INSTITUTI**

**DAVOLASH FAKULTETI PEDIATRIYA KAFEDRASI**

**BOLALARDA BIRIKTIRUVCHI TO‘QIMA  
TIZIMLI KASALLIKLARI  
(TIZIMLI QIZIL YUGIRIK,  
SKLERODERMIYA, DERMATOMIOZIT,  
TUGUNCHALI PERIARTERIT)**

Samarqand -2018

**O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI  
SOG'LIQNI SAQLASH VAZIRLIGI**

**SAMARQAND DAVLAT TIBBIYOT INSTITUTI  
DAVOLASH FAKULTETI PEDIATRIYA KAFEDRASI**

**BOLALARDA BIRIKTIRUVCHI  
TO'QIMA TIZIMLI KASALLIKLARI  
(TIZIMLI QIZIL YUGIRIK,  
SKLERODERMIYA, DERMATOMIOZIT,  
TUGUNCHALI PERIARTERIT)**

(Tibbiyot institutlari studentlari uchun o'quv-uslubiy  
TAVSIYANOMA)



Samarqand – 2018

**Bolalarda biriktiruvchi to'qima tizimli kasalliklari (tizimli qizil yugirik, sklerodermiya, dermatomiozit, tugunchali periarteriit).**

(Tibbiyot institutlari studentlari uchun o'quv-uslubiy tavsiyanoma.

**Tuzuvchilar:**

**Rasulov S.K.** – t.f.d., SamMI pediatriya kafedrası dotsenti  
**Kudratova M.P.** – t.f.n., SamMI pediatriya kafedrası dotsenti  
**Sanakulov A.B.** - SamMI pediatriya kafedrası assistenti

**Takrizchilar:**

**Abdullayeva M.N.** SamTI neonatologiya kafedrası mudiri.,t.f.d.,  
professori  
**Rasulov A.S.** – SamTI VMOF pediatriya kafedrası dotsenti.

*O'quv-uslubiy tavsiyanoma davolash ishi(5510100) pediatriya ishi((5510200), kasbiy ta'lim(5140900) ishi va Moodle. sammi.uz dasturi asosida tuzilgan.*

*Biriktiruvchi to'qima diffuz kasalliklari mavzusi dolzarb bo'lib, uning sabablari poliorgan xarakterli klinik ko'rinishi, kasallangan bolalarning erta nogironlanishi, o'z vaqtida qilinmagan diagnostika va kech boshlangan davolash muolajalari, o'lim ko'rsatgichining oshishiga olib kelishi inobatga olinib diagnostika, klinika va davolash usullarning yangi talkindagi ma'lumotlari asosida ushbu kullanma tayyorlandi.*

*Tibbiyot instituti va tibbiyot kolleji studentlari uchun mo'ljallangan.*

Ўқув – услубий тавсиянома СамДТИ Илмий Кенгашида  
6-апрел 2018 йил 7-сон баённомаси билан тасдиқланган.



Илмий Кенгаши

Давлатов С.С.

**MATNDA UCHRAYDIGAN QISKARTMALAR:**

**RA** - revmatoidli artrit  
**YuRA** - yuvenil revmatoid artrit  
**TKYu** - tizimli kizil yugirik  
**TV**- tizimli vaskulit  
**TSD**- tizimli sklerodermiya  
**TP** - tizimli periarteriit  
**AT** – antitanacha  
**GEB** – gematoensefalitik baryer  
**AFS** –aAntifosfolipid sindromi.  
**SRO** – S reaktiv oqsil  
**ANAT** – Antinuklear antitanachalar  
**MNS**– markaziy nerv sistemasi  
**YaQNDV** –yallig'lanishga qarshi nosteroid dori vositalari  
**GK** - glyukokortikoidlar

Biriktiruvchi to'qima diffuz kasalliklari - bu noma'lum etiologiyali va og'ir autoimmun patogenezli revmatik kasalliklar guruhi bo'lib, bunda biriktiruvchi to'qimalar zararlanadi.

Mavzu dolzarbligining sabablari poliorgan xarakterli klinik ko'rinishi, kasallangan bolalarning erta nogironlanishi, o'z vaqtida qilinmagan diagnostika va kech boshlangan davolash muolajalari, o'lim ko'rsatgichining oshishiga olib keladi.

Biriktiruvchi tukima diffuz kasalliklari o'z ichiga quyidagi kasalliklarni kamrab oladi:

- Revmatoid artrit
- Tizimli qizil yugirik
- Tizimli sklerodermiya
- Dermatomiozit
- Tugunchali Periarteriit

**Studentlarning professional oriyentasiyasi:**

P.Klemperer 1942 yilda tizimli kasalliklarni aloxida bir kasalliklar guruhiga kiritishni taklif qilgan. Bu guruh kasalliklarini u kollagenozlar deb atab ularga revmatizm, revmatoid artrit, tizimli qizil yugirik,tugunchali periarteriit va dermatomiozit kiritgan. A.I.Strukov 1971 yilda kollagenozlarni autoimmun kasalliklar

sifatida ko'rib chiqishni taklif qildi. Bu taklif asosida autoantitelalar va sensibillashgan limfositlar katta ahamiyatga egaligi sababli autoagressiv immun sistemaning hujayra kasalliklari deyish ham mumkin.

#### **Student bilishi kerak:**

-Bolalarda yuvenil revmatoid artrit, tizimli qizil yugirik, sklerodermiya va dermatomioztlarning klassifikatsiyasi;

- Bolalarda yuvenil revmatoid artrit, tizimli qizil yugirik, sklerodermiya va dermatomioztlarning diagnostik kriteriyasi;

- Bolalarda yuvenil revmatoid artrit, tizimli kizil yugirik, sklerodermiya va dermatomioztlarning davolash ketma-ketligi;

-Bolalarda tugunli periarteriitning klassifikatsiyasi va diagnostik kriteriyasi;

-Bolalarda tugunli periarteriitning davolash ketma-ketligi

-Bolalarda tizimli kasalliklar va tugunli periarteriitning profilaktika va reabilitatsiya me'zonlari.

#### **Student amaliy ko'nikmalarga ega bo'lishi kerak**

-Umumiy ko'rikdan o'tkazish va og'irlik darajasini baholash;

- Bolalarda yuvenil revmatoid artrit, tizimli qizil yugirik, sklerodermiya va dermatomioztlarni differensial diagnostika qilish;

- Bolalarda yuvenil revmatoid artrit, tizimli qizil yugirik, sklerodermiya va dermatomioztlarga diagnoz qo'yishni bilish,

-Faollik darajasini baholash,

-EKG va FKGni o'tkaza olish va baholash,

-Tugunli periarteriitning diagnostikasi,

-Klassifikatsiya asosida tugunli periarteriitga diagnoz qo'yish,

- Bolalarda yuvenil revmatoid artrit, tizimli kizil yugirik, sklerodermiya va dermatomioztlarning differensial diagnostika qilish,

-Bolalarda tugunli periarteriitning klassifikatsiyasi va diagnostik kriteriyasi;

-Bolalarda tugunli periarteriitning davolash ketma-ketligi,

-Davolash tavsiyalari asosida resept yozaolish.

## **TIZIMLI QIZIL YUGIRIK**

Tizimli qizil yugirik (TQYU) nomalum etiologiyali sistemali autoimmum kasallik bo'lib, immun regulyator mexanizmlarning genetik asosida rivojlanadi, bu esa yadroning turli komponentlariga va immun komplekslarga organospesifik bo'lgan keng spektrdagi antitelalarning (AT) ko'plab ishlanishiga olib keladi, natijada to'qimalar immun yallig'lanishli zararlanishga uchrab ichki azolar funksiyasi buziladi.

Aholining 0.02-0.04% ida uchraydi. Ustunlik qiluvchi jinsi - ayollar (8-10:1 nisbatda).

### **Etiologiyasi:**

• Atrof muhit omillari. shu jumladan ba'zi allergiya chaqiruvchi dorilar bilan uzoq davolash, oimaviy emlash, tuberkulez infeksiyasi (tarqalgan maxsus tasirlanish chaqiruvchi), viruslar, toksik moddalar, ultrabinafsha nurlanishlar;

• Genetik omillar – kasallik oilada ko'pincha ayrim komplement tarkibiy qismlari, kasallar reaktivligining o'ziga xos konstitusional xususiyatlari bilan namoyon bo'ladi;

• Autoimmunitet autoantitalarga nisbatan tolerantlikning yo'qolishi TQYU patogenezining asosiy bo'g'ini hisoblanadi. Mijozlarda autoantitalar ishlab chiqarilishi, V-limfositlar faolligining oshishi va T-limfositlar disfunktsiyasi aniqlanadi;

• Gormonal tasirlar. Antitalalar hosil bo'lishini estrogenlar kuchaytiruvchi, androgenlar esa to'xtatuvchi hisoblanadi;

• Neyrogen, psixogen tasirlar. Asabiylashish ko'pincha kasallikning yaqqol birlamchi omili sifatida namoyon bo'ladi, ammo zamonaviy muqta nazardan bu tasir faqat kasallik yuzaga kelishidan oldingi davrga to'g'ri keladi.

**Patogenezi.** Tizimli qizil yugirikning barcha klinik ko'rinishlari gumoral va hujayraviy immunitet buzilishlari natijasidir:

• Immun birikmalar. Aylanib yuruvchi Ar-AT birikmalari qon tomirlari va buyrak ko'ptokchalariga yopishib, to'qimalar shikastlanishiga olib keladi. Bu birikmalar kasallik faolligiga xos belgilar hisoblanadi, ularning hajmi, eruvchanligi, konsentratsiyasi va komplementni yopishtirish xususiyati esa birikmalarning organizm to'qimalariga o'tirib qolishini belgilaydi;



• Immun birikmalarning uzoq aylanib yurishi ularning chiqarib yuborilish xususiyatining yoʻqolishiga olib keladi. TQYU koʻpincha komplementning SCh tarkibli geni nuqsoni boʻlgan kishilarda kuzatiladi;

• Hosil boʻlgan autoantitanacha turli patologik buzilishlarga olib keladi: hosil boʻlgan AT-ANAT spektri (Xazerika omili), anti-DNK, anti-Sm (qisqa yadroli RNK polipeptidlariga), anti-RNP (ribonukleoproteidlar polipeptidlariga), anti-Ro (RNK - polimerazaga), anti-La (RNK tarkibidagi proteinga), anti-gistonlar, antikardiolid (fosfolipidlarga), anti-eritrositar, anti-trombositar, anti-I limfositar, anti-neyrofil eritrositlar, leykositlar va trombositlarga qarshi antitanachalar immun sitopeniyaga olib keladi. Limfositlarga qarshi ATlar hujayralararo oʻzaro tasir ishini ham buzadi; anti-neyron AT, GEB orqali oʻtib, neyronlarni shikastlaydi. AT birikmalari va nativ DNK TQYU bilan ogʻrigan buyragining autoimmun shikastlanishiga olib keladi;

• Patologik hujayraviy reaksiyalaigan t-limfositlar giperfaollashuvi. T-xelperlar/T-induktorlar va T-supressorlar/sitotoksik hujayralar nisbatining kamayishi.

• Makrofaglar reseptorlarining irsiy va orttirilgan nuqsoni tufayli immun birikmalar eliminasiyasining sekinlashishi.

### **Tizimli qizil yugirikning klinik manzarasi**

TQYUning eng koʻp uchraydigan simptomlari, uzoq namoyon boʻluvchi yaqqol klinik belgilari: toliqish, ozish, boʻgʻimlar va mushaklardagi ogʻriq, subfebrilli isitma, turli notoʻgʻri teri toshmalari, koʻrishning buzilishi, turli asabiy va psixik buzilishlar (shu jumladan, epilepsiya) hisoblanadi. Bazan juda erta ichki azolar ishtirokidagi kuchsiz ifodalangan simptomlar ham aniqlanadi. Koʻpincha yurak sohasidagi ogʻriq, hansirash shikoyatlari va yaqqol boʻlmagan buyrak shikastlanishi simptomlari (yengil proteinuriya, mikrogematuriya) uchraydi. Qonda bu vaqtga kelib uzoq vaqt kuzatilmaydigan leykopeniya va EChT tezlashishi aniqlanishi mumkin.

Kasallikning dastlabki belgilari odatda issiq (quyoshli) oylarda paydo boʻladi. Kasallikning boshlanish davrida bemorlarning umumiy ahvoli juda xilma-xil boʻladi. Ularning bazilari unchalik azob chekmaydilar va bu vaqtda kasallik notoʻgʻri tashxislanadi, pirovardida u yoki bu azoning shikastlanish simptomlari ustunlik

qiladi: asosan buyrak shaklida - nefrit, boʻgʻim shaklida - infektartrit yoki revmatizm va boshqalar. Boshqalarida umumiy simptomlar ustunlik qiladi: adinamiya, prostrasiya, jadal terlash, tana ogʻirligining halakatli tushishi, yotoq yaralar yuqori isitma bilan birga koʻpincha oʻtkir sepsis yoki miliar tuberkulez haqida fikr uyʻotadi.

TQYU bilan kasallangan bolalarda tashxisot uchligiga etibor beriladi: teri sindromi, artrit, poliserozit.

1. Teri sindromi turli toshmalarni oʻz ichiga oladi: eritematoz dogʻdan tortib, ogʻir, ogʻriqli oʻzgarishlargacha. Koʻpincha teleangiyektaziyalar va teri qurushi, diffuz sochning toʻkilishi, tirnoqlar deformatsiyasi va sinuvchanligi shaklidagi umumiy trofik buzilishlar xos.

2. Lyupus-artrit koʻpincha tranzitor intensiv artralgiya va mialgiya bilan namoyon boʻladi. Poliartrit uchun mayda hamda oʻrta, kam hollarda yirik boʻgʻimlar shikastlanishi va asimmetriyasi xos. Sinovial suyuqlikda yuqori yopishqoqlik, oqsillar va leykositlar kamligi, LE-hujayralari boʻlishi mumkin. Rentgenologik boʻgʻim tirqishining torayishi, oʻrtacha osteoporoz xos.

3. Poliserozitlar - TQYU ning erta simptomlaridan biridir. Asosan adgeziv perikardit (intensiv kardialgiya, taxikardiya, tonlar boʻgʻiqlashuvi, hansirash, perikarditning noturgʻun ishqalanish shavqini), plevrit – ikkitomonlama, residivlanuvchi, quruq fibrinozli yoki keyinchalik yopishuvchi koʻp boʻlmagan suyuqlik bilan namoyon boʻladi. Aksariyat hollarda jarayonga qorin parda tortilishi, perigepatit kuzatilishi mumkin.

4. Kardial sindrom TQYU uchun mitral klapan etishmovchiligi bilan vujudga keluvchi Libman-Saksning soʻgalsiman endokarditi (yepisenti yurak choʻqqisida boʻlgan, chap qoʻltiq osti sohasiga yoyiluvchi dagʻal sistolik shovqin, II-ton susayishi, oʻpka arteriyasi ustida II-ton aksenti, rentgenologik "mitral" konfiguratsiyali yurak) xosdir.

5. Tomirlar shikastlanishi sindromi, jarayonga asosan oʻrta va mayda turdagi arteriyalar ularning turli darajadagi shikastlanishi bilan jalb qilinadi. Ayniqsa distal kapillyarlar, koronarit, kam hollarda aortit xos. Mezenterial arteriit - TQYU da abdominal xurujning asosiy sababchisidir.

6. Buyrak sindromi. TQYU bilan kasallangan barcha bolalar uchun neyrolyupus xosdir. TQYU da immun birikmalar hosil bo'lishi bilan yuzaga keluvchi nazoratsiz antitanachalar buyrak shikastlanishiga sabab bo'ladi. Morfologik o'zgarishlar ko'pgina klinik ko'rinishlarda - har bir ikkinchi kasalda yaqqol bo'lmagan nefrit simptomlari bilan uchraydi. Lyupus-nefritlarning zamonaviy tasnifnomalari (V.V. Serov, 1980 y.) asosida dinamik jarayon darajali sifatida qaraluvchi 7 turdagi morfologik o'zgarishlar yotadi. I.Ye. Tareyev tasnifnomasiga muvofiq farqlanadi: tez avj oluvchi (2-3 yilda) 10-20%; nefrit, nefrotik sindrom bilan 30-40%; nefrit, minimal siydik sindromi yoki subklinik proteinuriya bilan (siydikdagi oqsil 0,5g dan kam). Faol lyupus-nefritning kliniko-laborator belgilari quyidagilar: proteinuriya > 1g/s, eritrosituriya > 10000 l ml siydikda, silindruriya (donador, gialinli); qon zardobida kreatininning oshishi; ko'ptokchalar filtrasiyasining kamayishi.

7. Oshqozon-ichak tizimining shikastlanishi. Sistemali qizil yugirik har ikki kasalning birida uchraydi. Ishtaxa yo'qoladi yoki keskin pasayadi, ovqatdan bosh tortish, ko'ngil aynishi, jig'ildan qaynashi, qorinda og'riq paydo bo'ladi.

8. Neyrolyupus TQYU bilan og'rigan barcha bolalar uchun xos: migrendan tortib, ensefalo-miyelo-poliradikulonevritgacha. Tashxisot isboti bo'lib EEG, ssintigrama, angiogramma yoki serebrospinal suyuqlikdagi o'zgarish mezonlari hisoblanadi. Oqsil > 0,5-1 g/l, pleositoz, bosim oshishi.

**Teri:** "kapalak"simptomi, kapillaritlar, ekssudativ eritema, purpura.



Рис Fig 64

**Bo'g'imlar:** artralgiyalar, poliartritlar. Seroz pardalar: suyuqlikli poliserozit, quruq adgeziv perigepatit, perisplenit.

**Yurak:** miokardit, endokardit, mitral klapan etishmovchiligi.

**O'pka:** pnevmonit, pnevmoskleroz.

**Buyraklar:** lyupus-nefrit nefrotik yoki aralash turi, siydik sindromi.

**Asab tizimi:** meningo-ensefalo-poliradikulonevrit.

**TQYU ning tashxisot mezonlari:**

- Yeritematoz "kapalak";
- Diskoid toshma;
- Fotodermatit;
- Og'iz bo'shligi shilliq qavatining yaralari;
- Artrit;
- Serozit (plevrit, perikardit);
- Buyrakning shikastlanishi;
- Asab tizimi shikastlanishi.

Boshqa klinik belgilari, shu jumladan ko'p uchraydiganlari ham faqat qo'shimcha mezonlar hisoblanadi (isitma, distrofiya, limfadenopatiyalar).

**Tashxisoti va qiyosiy tashxisoti**

1. Kasallikning asosan qizlarda rivojlanishi;
2. Ultrabinafsha - nurlari, dorilar, gematransfuziyaga va boshqa yuqori sezuvchanlik, ayrim hollarda kasallikning dastlabki belgilari aynan ushbu omillar tasiridan keyin rivojlanadi;
3. Noaniq, noto'g'ri turdagi isitma;
4. Ko'pincha soch to'kilishi bilan qo'shiluvchi kuchli, noaniq sababli ozish;
5. Mialgiyalar va artralgiyalar, artrit bilan qo'shiluvchi va usiz;
6. Bo'g'imlardagi kuchli og'riqlar va bo'g'imlar shikastlanishining kamtar obyektiv belgilari o'rtasidagi dissosiasiya;
7. Asosan eritematoz, yuz va qo'l barmoqlariga xos lokalizatsiyali teri toshmalari;
8. Shilliq pardaning yarali-eroziv va nekrotik shikastlanishi;
9. Limfa tugularining kattalashuvi;
10. Seroz pardalarning yallig'lanish jarayonlarga beriluvchanligi;
11. Gepatoliyenal sindrom;
12. Buyraklar shikastlanishi;
13. Boshqa ichki azolarning hatto keskin ifodalanmagan shikastlanishi;
14. Pansitopeniyaga moyillik;
15. Giperproteinemiya bilan qo'shiluvchi gipergamma globulinemiya va turg'un tezlashgan EChT;

16. Ko'pincha kasallikning erta bosqichlarida keskin patologik laborator ko'rsatkichlar (oqsillar oshishi, difenilamin sinamasi, EChT ko'rsatkichi) va azoga xos manzaralar kamchiligi o'rtasidagi namuvofiqliklar;

17. Periferik qonda yoki suyak ko'migida yugurikli hujayralar (LE- hujayralar). qizil yugurlik tanachalarini topish va ularning atrofida leykositlarning rozetkasimon to'planishi;

18. Oxirgi yillarda shikastlangan azolaming hayotiy biopsiyasi yordamida (teri. o'pka, jigar, buyraklar, ichak, bo'g'imlar), bioptatlarda gematoksillinofil tonalarni topish bilan to'g'ri tashxis qo'yishga erishilmoqda.

### Tizimli qizil yugirik (TQYU) tasnifi

Kasallikning kechish xususiyati	Kasallik davrlari	Faollik darajasi	Shikoyatlanishning klinikomorfologik xususiyatlari
O'tkir O'tkirosti Surunkali	Faol Nofaol	Yuqori O'rtacha Minimal	Teri: "kapalak"simptomi, kapillaritlar, ekssudativ eritema, purpura. Bo'g'imlar: artralgiyalar, poliartritlar. Seroz pardalar: suyuqlikli poliserozit, quruq adgeziv perigepatit, perisplenit.

Tizimli qizil yugirik klinik belgilarning va kasallik kechishiturlarining haddan ziyod rang-barangligi bilan xarakterlanadi.

**Kechish turlari:** O'tkir kechishi buyraklar zararlanishi va yuqori immunologikfaollikni o'z ichiga olgan multiorgan belgilarning tez rivojlanishi bilan namoyonbo'ladi. O'rtacha kechishida o'tkir kechishdagi kabi aniq bo'lmagan vaqti-vaqti bilan paydobo'ladigan xurujlar kuzatiladi, kasallikning 1 – yilida buyraklar zararlanadi.

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).

**Klinik-immunologik turlari.** Keksalarda TQYU yosh bolalarga nisbatan kasallikning bir muncha yaxshi kechishi kuzatiladi.

Klinik manzarasida konstitusional belgilar, bo'g'imlar (asosan yirik), o'pka zararlanishi (atelektaz pnevmonit, o'pka fibrozi), Shyogren sindromi, periferik nevropatiya ustun keladi. Laborator tekshirishlarda DNK ga bo'lgan antitanachalar kamroq, Ro ga bo'lgan antitanachalar yoshlardagi TQYUga qaraganda ko'proq uchraydi.

### Neonatal TQYU

Onasi TQYU bilan og'rigan chaqaloqlarda yoki sog'lom ayollar yadroli ribonukleoproteidlar yoki Ro ga 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 blokadas (35%), ayrim hollarda TQYU ning boshqa belgilari kuzatiladi. O'rtacha o'tkir teri qizil volchankasi tarqalgan nurga sezgir tangachali papuloskvamoz (psoriazsimon) yoki anulyar polisiklik pilakchalar, bularda ANAT aksariyat bo'lmaydi, lekin yuqori darajada (70 %) Ro ga ATlar topiladi. Antifosfolipid sindromi(AFS) – simptomokompleks bo'lib, venoz yoki arterial trombozlar, akusherlik patologiyasi (I va II trimestrlarida homiladorlikni ko'tara olmaslik, vaqtdan oldingi tug'ruq) kamroq hollarda trombotopeniya va boshqa (yurak qon – tomir, nevrologik, teri va hokazo) belgilar bilan xarakterlanib, bular fosfolipidlarga AT larning ko'plab ishlanishiga bog'liq belgilarga olib keladi. TQYU bilan og'rigan 20 – 30 % bemorlarda afs rivojlanishi mumkin.

**Laborator tekshiruvlar. Qonning umumiy tahlili.** TQYU dako'pincha EChToshishikuzatiladi.

Uningtushunarsizholdaoshishiinterkurrent infeksiyabelgisibo'libhisoblanishimumkin.

Leykopeniya (asosanlimfopeniya) kasallikfaolligibilanassosiyalanadi. Gipoxrom anemiya surunkali yallig'lanish oshqozondan yashirin qonoqishi, ayrim DV ni qabul qilish bilan bog'liq. Ko'pincha yengil va o'rtacha og'irlikdagianemiya aniqlanadi. Yaqqol Kumbs – musbat autoimmun gemolitik anemiya 10% dan kambemorlarda kuzatiladi.



Trombositopeniya, asosan AFS bilan og'riqan bemorlardatopiladi, juda kam hollarda trombositlarga nisbatan AT sintezi bilan bog'liqautoimmun trombositopeniya rivojlanadi. **Siydikning umumiy tahlili.** Proteinuriya, gematuriya, leykosituriya aniqlanib, ularning qay darajada yaqqolligi volchankalinefritning 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. SRO 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 TQYU bilan og'riqan 95 % bemorlarda yuqori titrlarda aniqlanadi va uning bo'lmasligi diagnozni shubha ostiga qo'yadi. Antinuklear AT (ANAT)

◆Ikki spirali DNKga nisbatan AT TQYU uchun spesifik bo'lib, 50–90 % bemorlarda topiladi

◆Gistonlarga nisbatan AT ko'pincha dori volchankasi uchun xarakterli

◆RNK–tutuvchi molekulalar (splaysosomalar): ga nisbatan AT Sm ga nisbatan TQYU uchun yuqori spesifik 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 –Aga nisbatan AT limfopeniya, trombositopeniya, fotodermatit, o'pka fibrozi, Shyogren sindromi bilan birgalikda kechadi. La/SS – B ga nisbatan AT ko'pincha Ro ga nisbatan AT o'rmda topilishi mumkin. Fosfolipidlarga nisbatan AT: Vasserman reaksiyasining soxta musbat bo'lishi, volchankali antikoagulyant va kardiolipinga nisbatan AT. 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.**TQYU diagnostikasiuchunkasallikningbir belgisi yokibirlaboratoro'zgarishtopilishiyetarliemas. Diaqnoz klinik belgilar, laborator vainstrumental tekshirish usullar yordamida

topilgan o'zgarishlarga asoslanib, hamdaAmerika revmatologlar assosiasiyasining kasallikmezonlari tasnifiga ko'raqo'yiladi.

TQYU diagnostikasiuchun taklif etilgan Amerikarevmatologlarassosiasiyasimezonlari:

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

2.Diskoidtoshma: yopishuvchi teri tangachali va follikulyar tiqinli, teridan ko'tarilib turuvchieritematoz do'mboqchalar.

3. Fotosensibilizasiya: teri toshmasi bo'lib, quyosh nurigaodatdan 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: ikkiyoki undan ortiq periferik bo'g'imni zararlovchi og'riq, shish va suyuqlik hosil bo'lishibilan kechadigan noeroziv artrit.

6. Serozit: plevrit, (plevral og'riq yoki plevraishqalanish shovqini yoki plevral suyuqlik bo'lganda) yoki perikardit (ExoKG yordamidaaniqlangan yoki perikard ishqalanishidan eshitilgan shovqin yordamida tasdiqlangan).

7.Buyrak zararlanishi: persistirlangan proteinuriya > 0,5 g/kuniga yoki silindruriya(eritositar, gemoglobinli, donador yoki aralash).

8. MNS zararlanishi: talvasa yoki psixozi

9. Gematologik buzilishlar: retikulositoz bilan kechuvchi gemolitik anemiya yokileykopeniya < 4,0 ± 109 /l (2 va bundan ko'p marta aniqlangan) yoki trombositopeniya < 100± 109 /l (dori vositalari qabul qilinmaganda).

10. Immunologik buzilishlar:

◆Qo'sh spiralli DNKga nisbatan AT yoki

◆ Sm ga nisbatan AT yoki

◆Fosfolipidlarga nisbatan AT: <sup>a</sup>Kardiolipinga nisbatan IgG yoki IgM – AT lar darajasining oshishi; <sup>a</sup> Standart usullar qo'llanilganda volchankali antikoagulyantga musbat test; <sup>a</sup> Soxta musbat Vasserman reaksiyasi kamida 6 oy davomida zaxm keltirib chiqarmaydigan bo'lsa, oqish treponema immobilizasiya reaksiyasi va treponem AT larning tovlanuvchan adsorbtsiyasi testi bilan aniqlanadi.

11. ANAT titri oshishi (volchankasimon sindrom chaqiruvchi dori vositalari qabul qilinmaganda). TQYU diaqnozi yuqorida



ko'rsatilgan 11 ta mezonlardan 4 yoki undan ko'pi aniqlanganda qo'yiladi. TQYU ga gumon qilinganda umumiy amaliyot vrachi quyidagi tekshirishlarni o'tkazishi zarur :

• Umumiy qon tahlili (EChT ni aniqlash va leykositlar miqdorini sanash (leykositlar formul) va trombositlar soni)

- ANAT ni aniqlash
- Siydikning umumiy tahlili
- Ko'krak qafasi rentgenografiyasi
- EKG. ExoKG.

**Davolash.** TQYU ga 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.

**Davolash maqsadi.** Kasallikning klinik va laborator remissiyaga erishish. Hayot uchun zarur a'zolar, birinchi navbatda – buyraklar va MNS ni zararlanishdan asrash.

**Shifoxonaga yotqizish uchun ko'rsatmalar.** Noaniq sababli isitma (infeksion asoratlar – TQYU li bemorlarning o'limi uchun eng ko'p tarqalgan sabablardan biri hisoblanadi). Ko'krak qafasidagi og'riqlar. MNS zararlanish belgilari. Yaqqol trombositopeniya. Tez avj olib boradigan buyrak yetishmovchiligi. O'tkir pnevmonit yoki o'pkadan qon ketishi.

**Dorilarsiz davolash.** Umumiy tavsiyalar. Psixoemosional zo'riqishni yo'qotish, quyosh nurida bo'lishni kamaytirish, yondosh infeksiyon kasalliklarni faoldavolash. Kasallik xurujidavrida vasitotonik preparatlar bilan davolash dasamaralik ontrasepsiya lozim. Tarkibida estrogenlarko'pmiqdordabo'lgan

kontraseptiv preparatlarni ichishtavsiya etilmaydi, chunki ular TQYU xurujini keltirib chiqaradi.

Osteoporoz profilaktikasida tavsiya qilinadi:

- chekishni to'xtatish
- vitamin D va ko'p miqdorda kalsiy saqlovchi ovqatlar

iste'mol qilish

- jismoniy mashqlar
- bisfosfonat (masalan: natriyalendronat).
- yog'va xolesterin chegaralangan parhyez
- tanavaznininazorat qilish
- folat kislota qabul qilish.

**Dorilar bilan davolash.** Asosiy dori vositalari: glyukortikoidlar, immunosupressiv vositalar va immunomodulyatorlar (azatioprin, siklofosamid), gidroksiklorin A, yallig'lanishga qarshi nosteroid dori vositalari (YaQNDV) TQYU ni davolashda standart terapevtik dozalarda qo'llash mumkin (isitma va serozitning yaqqol ko'rinishlarida ham). AFS li bemorlarda siklooksigenaza-2 ning spesifik ingibitorlarini meloksikam, nimesulid, selekoksib va boshqalar) ehtiyotkorlik bilan qo'llash lozim. Chunki antitrombositlar samarasining yo'qligi tufayli giperkoagulyasiyasi bor bemorlarda tromboz rivojlanishiga olib kelishi mumkin.

Gidroksikloroxin. Teri, bo'g'imlar zararlanishida va konstitusional buzilishlarda boshlang'ich dozada sutkasiga 400 mg dan tayinlanadi. Uni qo'llash TQYU xurujini rivojlanishining oldini oladi. Bundan tashqari gidroksikloroxin qondagi lipidlar miqdorini pasaytiradi va trombotik asoratlar havfini kamaytiradi. Retinopatiya (1:5000) rivojlanish ehtimoli borligi tufayli yiliga 1 marta to'liq oftalmologik tekshiruvini o'tkazilishi shart. Glyukortikoidlar. YaQNDV va gidroksikloroxin 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 xurujini, poliserozit, gemolitik anemiya, trombositopeniya va boshqalar) glyukokortikoidlarning o'rtacha dozasi (sutkasiga 20–40mg) 2–4 hafta mobaynida asta-sekin ushlab turuvchi dozagacha pasaytiriladi. MNS kuzatiladigan og'ir klinik belgilarda, glomerulonefrit,

trombositopeniya va gemolitik anemiyada glyukokortikoidlar va immunodepressantlarning yuqori dozasi tayinlanadi.

Glyukokortikoidlarning yuqori dozasi buyurishga mutloq ko'rsatmalar (1 mg/kg/kunda va undan ortiq) – TQYU ning 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 (peroral yoki puls-terapiya) o'tkazish samaralidir. Ularning yuqori dozasi qabul qilish davomiyligi klinik samaradan qat'i nazar 4–12 haftagacha o'zgarib turadi. Dozani kamaytirish nisinchkov klinik-laborator nazorat ostida asta-sekin amalga oshirish lozim.

Ushlab turuvchi dozasi (5-10 mg/kunda) bemorlar bir necha yillarmobaynida qabul qilish kerak.

Puls-terapiya (metilprednizolonni vena ichiga 500–1000 mg dan 30 minut davomida 3 kun ketma-ket) TQYU ning faolligi yuqori bo'lgan bemorlarga natijaga tezroq erishish, shuningdek peroral glyukokortikoidlarning dozasi 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» qilaolinmasa, tanlov preparati bo'lib hisoblanadi. Siklofosfamidni qo'llash TQYU ning klinik belgilarini nazorat qilish imkonini beradi, GK larning yuqori dozali monoterapiyasiga refrakter bo'lgan trombositopeniya, MNS zararlanishi, o'pkagemorragiyasi, interstisial o'pka fibrozi, sistemaskulit shular jumlasidandir. GK larga chidamliligi kamroq bo'lgan klinik belgilarni davolashda ushlab turuvchi terapiya komponentlari sifatida GK ning past dozasi o'tkaziladi (steroid himoyalovchi samara).

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.

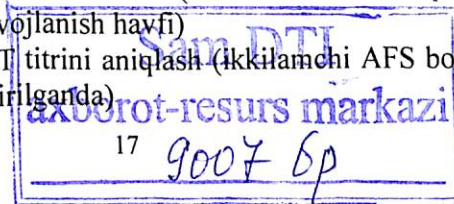
Azotioprin volchankali nefrit remissiya davrida induksiyalangan siklofosfamidni quvvatlab turish uchun qo'llanilib GK larning chidamliligi bo'lgan gemolitik autoimmum anemiya shakllarida, trombositopeniyada, terizara langan davaserozitda qo'llaniladi.

Metotreksatni volchankali artritning monoterapiyasida vaterizarl anganda 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 siklofosfamid va GK bilan birgalikda davolash uchun foydalanish kerak. TQYU teri belgilarini kompleks terapiyasida quyoshdan himoyalovchi kremlar va GK larning mahalliy ishlatiladigan shakllarini ham qo'llash lozim. TQYU xurujini o'tkir infeksiyon kasalliklardan farqlash zarur. Shuni yodda tutish kerakki, TQYU bilan kasallangan bemorlar ko'pgina antibakterial davolarga, xususan sulfanilamidlarga allergik reaksiyalar rivojlanishiga moyil bo'ladilar.

**TQYU bemorlarni kuzatish.** TQYU bilan kasallangan hamma bemorlar dispanser nazoratida bo'lishlari kerak. Bu ularga kasallikning boshlang'ich xurujini aniqlash, uni bartaraf etish chora – tadbirlarini ko'rish, davolashga o'zgartirishlar kiritish, shuningdek profilaktika o'tkazish va dori terapiyasi asoratlarini o'z vaqtida aniqlashga imkon beradi. Tavsiyalarga rioya qilmaslik va o'zboshimchalik bilan davolashni to'xtatish kasallikning yomon oqibatlariga olib keladi. Davolash jarayonida TQYU ning klinik-laborator aktivligining sinchkov monitoringini o'tkazib borish va dori terapiyasining noxush oqibatlarini oldini olish zarur. Umumiy amaliyot vrachi kamida 3 oyda 1 marta revmatolog bilan birgalikda, kasallik kechishi va davolash samarasini baholashi lozim. Nefrit va sitopeniyani o'z vaqtida aniqlash uchun oyda 1 marta siydik va qonning umumiy tahlili, 3 oyda 1 marta qonning biokimyoviy tahlilini o'tkazish zarur. Har yili lipid almashinuvi tekshirib borilishi lozim. (ateroskleroz profilaktikasi)

- densitometriya (osteoporoz diagnostikasi)
- chanoq suyaklarining renografiyasi (son suyagi boshchasining aseptik nekrozini topish)
- oftalmologik tekshiruvlar (aminoxinolinlar qo'llanish natijasida retinopatiya rivojlanish xavfi)
- antifosfolipid AT titrini aniqlash (ikkilamchi AFS bo'lganda va homiladorlik rejalashtirilganda)



- ginekologning maslahat ko'rigi (gonodotoksik effekt vadisplaziya rivojlanish havfi).

**Prognosi.** Hozirgi vaqtda TQYU chalingan bemorlarni yashash davomiyligi o'sdi. Diaqnoz qo'yilgandan 10 yil o'tgach, 80% ni, 20 yildan so'ng 60% ni tashkil qiladi. Kasallikning boshlang'ich davrida o'lim hollarining oshishi ichki a'zolarining og'ir zararlanishi (birinchi navbatda buyrak va MNS) va interkurrent infeksiyalar bilan bog'liqdir, kechki davr esa tomirlarning aterosklerotik zararlanishiga asoslangan.

Noxush prognozlariga bog'liq omillar quyidagilardir:

- buyraklar zararlanishi (asosandiffuz proliferativ glomerulonefrit)

- AG
- AFS
- kasallikning yuksak aktivligi
- zararlanish indeksining yuqoriqiyamati
- infeksiyalar qo'shilib kelishi
- dori terapiyasidan asoratlar yuz berishi.

## TIZIMLI SKLERODERMIYA

Tizimli sklerodermiya (TSD) – biriktiruvchi to'qimaning sistem kasalligi bo'lib, teri va ichki a'zolarining avj olgan fibrozi va yallig'lanishi bilan xarakterlanadi.

Tizimli sklerodermiya (TSD) – bu biriktiruvchi to'qima va mayda tomirlarni sistem kasalligi bo'lib, terining tarqalgan fibroz-sklerotik o'zgarishi bilan, ichki azolar stromasi va obliterasiyalangan endoarteriiti Reyno sindromining tarkalgan formasi bilan xarakterlanadi. O'g'il bolalarga nisbatan qizlar 3-7 barobar ko'p zararlanadi. Kasallik polimorfliqi bilan ajralib turadi.

**Etiologiyasi:** bu kasallik etiologiyasini asosiy 3 gurux faktorlarga bo'lish mumkin.

1- Faktor- genetik moyillik NLA A9, B8, B27, va B40 to'plami topiladi. Diffuz TSD (o'tkir osti kechuvi) DR5 bilan bog'liq, CREST sindromi (surunkali kechuvi) esa DR3 bilan bog'liq.

2-faktor- qo'shuvchi mexanizm, viruslar tushishi bilan yuzaga keladi, RNK saqlovchi va sekin nazorat qiluvchi (retrovirus) surunkali persistirlanuvchi infeksiya, belbog'simon lishay, gripp,

kizilcha.

3- faktor–moyillik tug'diruvchi. Stress vaziyat, giperinsolyasiya, sovuq kotishi, oqsil va kimyoviy preparatlarni noto'g'ri kiritish.

**Patogenezi.** TSD patogenezi asosida biriktiruvchi to'qimadagi kollagen va boshqa komponentlar metabolizmi buzilishi yotadi. Fibrozlanish jarayoni markazida fibroblast va boshqa kollagensimon hujayralar (tomir devori silliq muskul hujayrasi), I va III tip kollagenlar mahsulotlari aloqasi hisobiga ular funksional faolligini oshishi xarakterli. Boshqa faktorlar TSD patogenizida mikrosirkulyasiya buzilishi, tomir devori zararlanishi va tomir ichi, plazma va shaklli elementlar o'zgarishi kuzatiladi. Bu esa generalizasiyalangan Reyno sindromi klinik suratini yuzaga chikaradi.

**Patomorfologiya.** Patogistologik tekshiruvda kasallikni erta etapida terida asosiy moddalar dezorganizasiyasi, mukopolisaxaridlar to'planishi, tomirlar kengayishi aniqlanadi. Kechki bosqichida esa, epidermis atrofiyasi, so'rg'ichsimon qavat atrofiyasi; dermaning yaqqol sklerozi uning kollagen tolalari gomogenizasiyasi bilan, arteriola devori gialinozi aniqlanadi. Atrofik stadiyada teri osti yog' to'qimasi zich fibroz to'qima bilan almashadi. epidermis tezda atrofiyaga uchraydi.

**Atrofik muskul.** Mikroskop ostida ko'pincha interstisial miozit ko'rinadi. Mushaklararo biriktiruvchi to'qima qavatma-qavat infiltrativ limfosit beradi. Bundan tashqari plazmatik hujayralar va gistiosit, plazmarragiya aniqlanadi. Fibroz interstisial to'qimadan mushak to'qimasi o'sib qisilishi natijasida atrofiyaga uchraydi (interstisial fibrozli miozit).

**Bo'g'im.** Yangi yallig'lanish o'zgarishida sinovit aniklanadi. Sinovial qobiq shishi va ularning diffuz yoki o'chog'li limfatik va plazmatik infiltrasiyasi ko'rinadi. Kechroq sinovial qobiq stromasi sklerozi, kapilyarlar soni kamayishi, mayda tomirlar sklerozi ko'rinadi. Qo'shuvchi to'qimalar atrofiyaga uchraydi.

**Yurakdagi o'zgarishlar.** Fibroz uchoq topiladi. Ko'pincha perivaskulyar joylashadi. Miokard stromasi biriktiruvchi to'qimalari ivib qolishgacha oboradi. Boy tomirlar va to'qima elementlari bo'ladi. Chandiqli to'qima kuchli o'sib boradi va miokardni katta sohasini egallab oladi,- buning natijasida «sklerotik - kardioskleroz»



rivojlanadi.

O'pka. Diffuz bazal pnevmoskleroz xarakterli. Ko'p hollarda sust emfizema kam xollarda bronxoektaz bilan qo'shilib keladi.

Buyraklar zararlanishi. Ko'p hollarda sust hamda kuchli stromani tez fibrozli zararlanishi kuzatiladi. Koptokchalar sohasi gialinozli, o'chog'li nefrit kartinasi vadiffuz glomerulonefrit belgilari bo'ladi.

Ovqat hazm yo'li. Oshqozon shilliqqavati atrofiyaga uchraydi va gemorragiyalar uchraydi, shilliq osti qavati skleroziva asosiy membrana qalinlashishi. Mushak tolalari atrofiyaga uchragan va chandiqli to'qima bilan qoplangan bo'ladi. Ichaklar xama devorlari atrofiyaga uchragan va hattoki nekrozgacha boradi.

Taloq va limfa tugunlari o'zgarishi; retikulyar gipoplaziya, stromalar (kapsula trabikula) sklerozi, tomirlar fibroz o'zgarishi.

Endokrin bezlar. Atrofik, ayrim hollarda interstisial yallig'lanish jarayoni tireoidit bo'ladi.

### Tasnifi

- Presklerodermiya: Reyno fenomeni tirnoq o'rni kapillyaroskopiyaqidagi 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) (calicinosi), Reyno fenomeni (Reynaud), qizilo'ngach motorikasi buzilishi (esophageal motility disorders), sklerodaktilya (sclerodastyly) va teleangiektaziyalar (telangiectasia) kuzatiladi. Asosiy o'zgarishlardan biri o'pka gipertenziyasi va birlamchi biliar sirrozdir. Ko'pincha antisentromer AT topiladi
- TSD belgilari bilan bir qatorda biriktiruvchi to'qimaning boshqa sistem kasalliklariga xos bo'lgan kasalliklarning klinik manzarasi ham uchraydi.

### Klinik manzarasi.

Reynosindromi 90% bemorlardadiffuz TSD da va 99%dauningchegaralanganformasidauchraydi.

Reynosindrominingvisseralekvivalentisifatidabuyraksklerodermikkri zikuzatiladi. 95% bemorlarda teri yallig'lanishi uchraydi. Mayda tomirlar endoteliysining erta (shish) zararlanish bosqichi tomirlar devori o'tkazuvchanligining oshishidan keyingi (indurativ faza) bosqichga o'tishi kollagen sintez ko'payishi bilan xarakterlanadi. Vaqt o'tishi bilan teri va uning qo'shimchalari atrofiyaga uchrab (atrofik faza), yondosh to'qimalar va terining birikib ketishi xosdir. Panjalarning ikki tomonlama shishi, keyinchalik barmoqlar, yuz, bilaklar terisining qalinlashuvi, indurasiyava atrofiya rivojlanishi kelib chiqadi.



Puc Fig 72

Diffuz shaklda – jarayon tezda ko'krak va qoringa tarqaladi, limitlangan shaklida o'zgarishlar faqat barmoqlar va yuzda kuzatiladi. Teleangiektaziyalar 30% hollarda diffuz va 80% hollarda chegaralangan TSDxos. Teri osti kalsinozi 15% hollarda diffuz va 45% hollarda chegaralangan shaklida va barmoq uchlari, tirsak, tizzada –

Tibyerj–Veysenbax sindromi uchraydi. Depigmentasiya maydonchalari bilan almashinadigan giperpigmentasiya, teri ranggining «tuz va murch» tipida o'zgarishi. teri tortilgan, yaltiroqtortib, yondosh to'qimalar bilan birikib ketadi. Trofik o'zgarishlar: yaralar, yiringli yaralar, alopesiya. Bo'g'imlarning zararlanishi TSD bilan og'rigan 50% dan ortiq bemorlar barmoq, bilak–kaft va tizza bo'g'imlarida og'riq, shish bo'lishi, harakatning cheklanganligiga shikoyat qilishadi (80% diffuz va 90% chegaralangan shakllar)

Kasallikning dastlabki davrlarida revmatoidga o'xshash, ammo TSD 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.

Hazm a'zolarining 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 (Berrett metaplaziyasi), 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, malabsorbsiya sindromi, ingichka ichak bakterial zararlanish sindromi. Yo'g'on ichak: divertikulyoz. ich qotishlar.

Jigar zararlanishi. CRYEST – sindromda birlamchi bilial sirroz kuzatiladi.

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

Yurak zararlanishi: chap qorincha yetishmovchiligi, ba'zan miokardial fibroz, asosan dermatomiozit belgilari bo'lgan bemorlarda kam hollarda miokardit, o'tkir perikardit (ko'pincha ExoKGda topish), porok shakllanishi bilan boradigan endokardit (juda kamdan – kam hollarda), toj arteriyalari fibrozi hisobiga kelib chiqadigan stenokardiya, kam hollarda yurak yetishmovchiligi rivojlanishi.

Buyrak zararlanishi: O'BE(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 SS bemorlarning 30% da proteinuriya, siydik cho'kmasi o'zgarishi minimal, tez avj olib ketadigan buyrak yetishmovchiligi, giperreninemiya 90% hollarda mikroangiopatik gemolitik anemiya va trombositopeniya.

Nerv sistemasi 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.

TSD qiyosiy tashxisida klinik mezonlar

**Laborator ma'lumotlar**

- EChT ning o'rtacha oshishi
- Gipergammaglobulinemiya: revmatoid omil (RO) 30%

hollarda aniqlanadi

- ANAT 80% xollardaaniqlanadi
- DNK ga nisbatan AT borligi xos emas
- Sklerodermik AT
- Antitopoizomeraz AT Scl – 70 TSD ning diffuz formasida

TSD ning limitlanganformasida antisentromer AT

- Shyogren sindromida RO.

**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 (total fibrozda «uyali o'pka»). Reyno sindromi verifikasiyasi uchun kapilyaroskopiya kapillyarlar qovuzlog'ining notekis kengayishi, ularning bo'shashishi, tomirsiz zonalar. EKG vaExoKG dagi o'zgarishlar yurak zararlanishi tabiatiga bog'liq bo'ladi.

**Amerika Revmatologlar Assosiasiyasining diagnostik mezonlari**

Katta mezonlar: Proksimalsklerodermiya (barmoq terisining simmetrik qalinlashuvi va indurasiyasi, 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.

Mezonlar	TQYU	TSD	DM	TP
Tana haroratini	++	-	+	++

Yuqorida sanab o'tilgan o'zgarishlar va barmoq uchlaridagi chandiqlar yoki yostiqcha moddasining yo'qolishi. Ikki tomonlama bazal o'pka fibrozi: ikki tomonlama to'rsimon yoki chiziqli nodulyar soyaning o'pka bazal qismida yaqqol sezilishi. «Uyali o'pka» kelib chiqishi. 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. Sezgirligi –97%, spesifikligi 98%.

#### **Davolash umumiy taktikasi.**

TSD 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'zoldagi o'zgarishlarni davolash va oldini olish.

#### **Tamoyillari.**

Stress holatidan qochish, chekishni to'xtatish, kasbga doir zararlarni yo'qotish (kimyoviy moddalar bilan kontakt vibrasiya) tavsiya qilinadi. Reynosindromida kofein,  $\beta$  – adrenoblokatorlar qabul qilishni to'xtatish. Qo'l panjalari uchun harorat asta–sekin oshirib boriladigan kontrast vannachalardan foydalanish.

#### **Dorilar bilan davolash.**

Reyno sindromida vazadilatatorlar qo'llash buyuriladi Tanlash preparatlari bo'lib sutkasiga digidropiridin (nifedipin 30-90 mg/, yaxshisiretard shakllari buyuriladi). Bemor nifedipinni yomon qabul qilganda amlodipin, diltiazem, felodipin tayinlanadi. Selektiv blokatorlar 5 – NT2 – serotoninreseptorlari,  $\alpha$  – 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 penisillamin hisoblanadi (boshlang'ich dozasi 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. Penisillamin TSD ning diffuz shaklidagi buyuriladi, sklerodermik buyrak sindromida esab berish mumkin emas. GK yuqori yallig'lanishli vaimmunologik aktivligi bo'lgan TSD ning diffuz shaklida (klinik miozit,

poliserozit, refrakter artrit) hamda penisillaminni 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'yrakda qat'ian man qilinadi. Immunodepressantlar penisillaminniko'tara olmaslikda yoki interstisial o'pka fibrozida GK bilan birga buyuriladi. Siklofosfamid 0,1–0,2 g haftasiga 2 marta mushak ichiga to yuqori dozasi 3–5 g ga

yetguncha qo'llaniladi, keyin inyeksiyalar 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 parvarishlash.

### 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 boshtomoni ko'tarilgan bo'lishi

• Kechqurun antasidlar beriladi. Prokinetiklar(domperidon 10 mg dan sutkasiga 3 marta)

• Malabsorbsiya va ingichka ichakningbakterial zararlanish sindromlarida sutkasida 2 g dan 10 – 14 kun davomidatetrasiklin, keyin sutkasiga 2 g dan sulfasalazin buyuriladi

• Birlamchi biliarsirroзда sutkasiga 250 – 1000 mg dan penisillamin.

### Siydik ajratish sistemasi

•Buyraklarning arterial gipertenziyali zararlanishida sutkasiga 3 marta 25 – 50 mg. dankaptopril, sutkasiga 10-40 mg. enalapril buyuriladi

• Buyrak yetishmovchiligida zarurbo'lsa gemodializga yuborish. GK, sitostatiklar va plazmaferez man qilinadi.

### Bo'g'imlar zararlanishi

• NYaQV buyuriladi (revmatoid artritga qarang).

### Teri zararlanishi

•Demitil sulfoksidning 33 – 50% li eritmasini 20 – 30 minutga har kuni applikasiyaqilinadi. Davolash kursi 20 – 30 applikasiya, takror kurslar 2 – 3 oydan keyino'tkaziladi.

### Bolalarda o'ziga xos xususiyat

• Bolalarda TSD kam uchraydi. Ba'zan yuvenilsurunkali artrit, sklerodermasimon sindrom va Reyno sindromi bilan o'tadi, bundaasosiy farq bo'g'imlarda eroziv o'zgarishlar bo'lishidir.

### Homiladorlarda o'ziga xos xususiyatlar

• TSD ni kechishi faollik past bo'lganda yaxshilanadi va kasallik faolligi

yuqori bo'lganda yomonlashadi. Homiladorlikni saqlab qolish masalasini yechishda hayotiyzarur a'zolar holatini hisobga olish zarur.

**Prognosi.** Bemorlarda yashovchanlikning 5yilligi 30-70% ni tashkil etib, kasallik shakliga bog'liq bo'ladi. TSD ning diffuzshakli noxush prognozga ega. Ko'proq xavfli klinik belgilardan biri buyrasklerodermik krizi hisoblanadi.

## DERMATOMIOZIT

Dermatomiozit (DM) va polimiozit - birlashtiruvchi to'qimaning diffuz kasaligi bo'lib sklet mushaklarining proksimal qismini zararlanishi mushaklar kuchsizlanishi va terida toshmalar bilan namoyon bo'ladi. DM da ko'pinchateriningochiqjoylari eritemavavashishshaklidazararlanadi.

**Etiologiya.** Kasalning etiologiyasi to'liq o'rganilmagan, lekin asosiy teoriya viruslar ta'siri genetik gipotezalar va immunopatologik jarayonlarga asoslanadi.

**Patogenez.** Dermatomiozit patogenezida:

A.genetik moyillik.

B.mushak tukimasi distrofiyasi va desktruksiyasi,terining infeksiyon allergik yoki toksik allergik zararlanishi.

V. turli xil antigenlar (virus,bakteriya,usmaga xos oksillar )ga xujayra sensibilizasiyasi.

G.autoimmun siljishlar:10% xolatlarda bolalarda revmatoid faktor,20% xollarda antiyadroviy antgenlar va 70% xollarda mushak oksillari antigenlari aniklanadi.

Yallig'lanuvchiidiopatikmiopatiyalarningquyidagiturlarifarqlan adi:

• Polimiozit

•Dermatomiozit

• Biriktiruvchito'qimaning sistem kasalliklartarkibidagipolimiozit

• Paraneoplastikpolimiozitva DM

• Hujayraichikiritmalari bo'lganpolimiozit.

### Klinik manzarasi.

Dermatomiozit odatda ko'pincha o'tkir boshlanadi kasallik boshida tana haroratining ko'tarilishi, darmonsizlik, ozib ketish mialgiya, artralgiya, mushaklar kuchsizlanishi avj olib boradi. Kasallikni kartinasi polisindrom kechadi, lekin teridagi va mushaklardagi o'zgarishlar ustunlik qiladi.



Рис. Fig. 66

Terining zararlanishi dermatomiozit uchun xos belgi hisoblanadi, jumladan yuz terisida eritematoz toshmalar «leovым

ottenkom» paraorbital soxada (dermatomioizitko'z oynagi), kaft-panja va panjalar proksimal qismi terisi zararlanishi (Gottron belgisi) kabilar sifatida namoyon bo'ladi.

Ko'pchilik bemorlarda kaft terisining qizarib, shilinishi va yorilishi (mexanik qo'li) kuzatiladi.



Рис Fig 65

Gottron belgisi ko'pincha panjalar, kaft-panja bo'g'imi, tirsak bo'g'imi va tizza bo'g'imi bukuvchi soxasida qizil va pushti rangda qizarishlar va teri shilinishlari bilan kuzatiladi. Mushaklar zararlanishida bemorlar tez charchash, mushaklarda og'riq, harakatlanganda kuchayishiga shikoyat qiladi. Bunday hollarda bemor bolalar maktab sumkasini ko'tarishda qiynaladi. Qo'lni yuqoriga ko'tarib harakat qilolmaydi (taroq belgisi), kiyimini kiyolmaydi (kuylak belgisi), yurishda qiynaladi, zinalardan chiqqa olmaydi. Xalqum va xiqildoq mushaklari zararlanishi ovoz bo'g'ilishi, yutinishida qiynalishga olib keladi, bunday bemorlarda so'lak ajralishi oqibatida aspirasiya bo'lishi mumkin.

Bo'g'imlar zararlanishi 75% bemorlarda uchraydi. artralgiya va poliartrit kuzatiladi, ko'proq qo'l-panja bo'g'imlari, tizza va tirsak bo'g'imlarida o'zgarishlar kuzatiladi. Davolash fonida ko'p bemorlarda bo'g'im sindromi yo'qoladi, lekin 25% xolatlarda kontrakturalar hosil bo'ladi, deformatsiyalar va yarim chiqishlar bo'g'im faoliyatini chegaralaydi. Dermatomiozitda qo'l panja bo'g'inlarining shikastlanishi "Oqqush bo'yni" belgisini eslatadi.



Рис Fig 70

Kalsinoz dermatomiozit bilan og'rigan bolalarda kattalarga nisbatan 3-4 marta ko'p uchraydi. U odatda kasallik boshlangandan so'ng 1-5 yil o'tib 40 % bolalarda yuzaga chiqadi. Kalsinatlar ko'proq o'choq holatda teri ostiga yoki mushak tolalari atrofidagi biriktiruvchi to'qimada to'planadi, masalan jarohatlangan tizza bo'g'imida, tirsak bo'g'imida, chanoqson yoki yelka bo'g'imlarida to'planishi mumkin.

Dermatomiozitning tez-tez qaytalanuvchi holatda kechishida esa kalsinoz diffuz xarakterga ega bo'ladi, shuningdek dermatomiozit ichki organlarning zararlanishi bilan ham kechishi mumkin.

Bunday hollarda ko'pincha miokardit rivojlanib yurakni ritmi va o'tkazuvchanligini, yana yurak mushaklarning qisqaruvchanligini buzadi, 25% xolatlarda perikardit shaklida kechib glyukokortikoidlar bilan davolaganda tez o'tib ketadi. Pnevmonit-interstisial to'qima shikastlanishi natijasida yuzaga kelib noproduktiv yo'tal va auskultasiyada doimiy bo'lgan xirillashlar bilan namoyon bo'ladi. bazan kasallik diffuz kechganda plevrit oqibatida ekssudat yig'ilishi mumkin.

Kasallik natijasida buyraklar zararlanishi kam uchrasada, ba'zi hollarda passiv mioglobinuriya oqibatida o'tkir buyrak yetishmovchiligi kelib chiqishi mumkin.

Proksimal mushak zaifligi: soch taralganda, tishtozalanganda, past stuldan turganda, transportga chiqqanda kuzatiladi

• Teri zararlanishi, fotodermatit va paraorbital sohaning «geliotrop» shishi, yuz terisiva «dekolte» sohaning eritemasi ustida eritematoz ko'chuvchi toshmalar (Gottronsimptomi), kaft terisining qizarishi va ko'chishi (mexanik qo'li)

- Disfagiya
- Shegren sindromi
- Reyno fenomeni, ayniqsa antisintetaz kesishma sindromida

Reyno

sindromidan tashqari, isitma, «mexanik qo'li» rivojlanishi, o'pkaning interstisialfibrozi va revmatoidga o'xshash artrit kuzatilishi mumkin

• O'pka zararlanishi: o'tkirdiffuz alveolit, interstisial o'pka fibrozi

• Miokardning zararlanishi, ritm vao'tkazuvchanlikning to'liq AV – blokadasigagacha bo'lgan murakkab buzilishlar (kamdan –kam hollarda) . Dilyatasion kardiomiopatiya rivojlanishi mumkin (kamdan-kam)

• Deformatsiyasiz simmetrik poliartrit-ko'pincha kasallik debytida uchrab panjaningmayda bo'g'imlarini zararlaydi

• Panja usti kanali sindromi: Panja shishi I – IIIbarmoqlarda sezuvchanlikni yo'qolishi va og'riq. 4 – barmoqning bilak tomonidasezuvchanlikni yo'qolishi va og'riq kuzatiladi



- Teri kalsinozi (bolalarda)
- Buyrak zararlanishi (kamdan-kam): Proteinuriya, nefrotik sindrom SBE olib keluvchikimikroglobinuriya.

#### Laborator ma'lumotlar

• Kasallik boshlanishida qon shakllielementlari miqdorining oshishi, oxirgi bosqichlarida va paraneoplastik miozitamushak atrofiyasi kuzatiladi

- Qon zardobi aldolazasi kreatinfosfokinaza oshgan
- Kreatinin miqdorini oshishi (50% dan kam bemorlarda)
- Mioglobinuriya
- Sistem ko'rinishlarida EChT oshadi
- RF titrining yuqori bo'lishi (50% dan kam bemorlarda)
- ANAT borligi (50% dan ko'p bemorlarda)
- Ko'pchilik miozitspesifik AT lar orasidatRNK ning anti jo – 1, antisintetaz markeri. aminoasilsintetaz tRNK AT si diagnostikahamiatga ega.

#### Instrumental ma'lumotlar

- EKG – aritmiya, o'tkazuvchanlikning buzilishi
- Elektromiografiya – mushak qo'zg'aluvchanligi oshgan, harakat potentsiallaripolifazligi va amplitudasi pastligi, fibrillyasiya
- 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 (bolalardayumshoq to'qimalarda kalsinatlar hosil bo'lishi mumkin)
- Rentgenologik tashxis uchun (o'pkaning interstisial fibrozida) ko'krak qafasi a'zolarini rentgenografiya qilinadiva (sezgirlikni kuchaytirish uchun) – KT.

#### Diagnostik mezonlar

• Hyech bo'lmaganda bir tipdagi teri jarohatlanishi kuzatilganda va kamida 4 ta belgi bo'lganida DM diagnoziishonarli hisoblanadi (sezgirlik 94,1% spesifiklik 90,3%). Kamida 4 xil belgiborligi polimiozit tashxisiga mos keladi (sezgirlik 98,9%, spesifiklik 95,2)

- Teri zararlanishi Geliotrop toshma
- Qovoqlarda qizil – binafsha rangli eritematoztoshmalar Gottron belgisi – panjaning yoziluvchi yuzasidagi bo'g'imlar ustida

qizil–binafsha rangli qipiqulanuvchi eritema yoki dog'larning bo'lishi Tirsak va tizza

bo'g'imlari ust yuzasida eritema

- Proksimal mushak zaifligi (qo'l va oyoqlar, tanada)
- KFK faolligining oshishi yoki qon zardobida aldolaza oshishi
- Mialgiyada yoki palpasiya qilinganda mushaklarda og'riq
- Elektromiografiyada o'zgarishlar (qisqa polifaz motor potentsiallari birligining fibrillyasiya spontan potentsiallari bilanborishi)

- AT jo – 1 ni topish (gistidil – tRNK-sintetazaga AT ta'siri)
- Destruksiyalanmagan artrit yoki artralgiyalar
- Sistem yallig'lanish belgilari (370S dan yuqori isitma, SRO oshishi yoki EChT 20 mm/s dan yuqori)

• Gistologik o'zgarishlar: skeletmushaklarida mushak fibrillarining degenerasiyasi yoki nekrozi bilan boruvchiyallig'lanish infiltratlari; faol fagositoz yoki faol regenerasiya belgilari.

**Davosi.** Davolash asosi – yallig'lanishga qarshi terapiya va keyin remissiya holatini ushlab turish.

**Dorilar bilan davolash.** GK Tanlov preparati bo'lib xizmat qiladi(prednizolon) Kasallikning o'tkir davrida prednizolonning boshlang'ich dozasisutkasiga 1 mg/kg. 4 hafta davomida yaxshi tomonga o'zgarish bo'lmasa dozani oyiga 0,25mg/kg dan 2 mg/kg gacha ko'paytiriladi. Bunda klinik – laborator tekshirish natijalarhisobga olinadi Klinik – laborator remissiyasiga erishilgandan so'ng (davolashboshlangandan 4 – 6 hafta keyin) prednizolon dozasi asta – sekin kamaytiriladi (1/4kunlik doza har oy davomida klinik – laborator belgilar nazorati ostidakamaytiriladi, salbiy dinamikada doza yana ko'paytiriladi) Davolashning umumiyvaqti taxminan 2 – 3 yil Puls – terapiya yuvenil polimiozitda yoki kattalarning avjolib ketgan disfagiya va sistem belgilari bo'lgan polimioziddermatomiozidaqo'llaniladi 80 mg/kunda va undan yuqori dozada 4 oy davomida prednizolon qabulqilingandan so'ng mushak kuchi oshmasa, steroid miopatiya, «kiritmali» miozit,yallig'lanish miopatiyalarga aloqasi bo'lmagan mushaklar patologiyasi to'g'risida o'ylashlozim. «Steroid saqllovchi» natijaga erishish maqsadida immunodepressiv moddalar ishlatiladi.

### Metotreksat

◆ Og'iz orqali qabul qilinganda boshlang'ich dozasi 7,5mg/haftadan haftagacha 0,25 mg oshirib boriladi, to klinik natijaga erishilguncha

(haftasiga 25 mg dan oshmasligi kerak). Vena ichiga yuborilganda boshlang'ich dozasi 0,2mg/kg (klinik natijaga erishilguncha haftadan 0,2mg/kg) oshirib boriladi

◆ Bu patologiyada metotreksat mushak orasiga yuborilmaydi!

◆ Preparatning klinik natijasi 6 haftadan keyin maksimal natija esa 5 haftadan so'ng ko'riladi

◆ Remissiyaga erishilgandan keyin asta – sekin dozasi kamaytirilib (haftasiga 1/4) metotreksatberish to'xtatiladi

◆ Davolash vaqtida dozani har 4 – 8 haftada minimal natijagaerishguncha 0,5 mg/kg. dan kamaytirib boriladi

◆ Azotioprinni gemopoez ishi susayganda,jigarning og'ir kasalliklarida, homiladorlikda berish taqiqlanadi

◆ Allopurinolazatioprinning zaharliligini oshiradi. Azatioprin leykopeniya va trombositopeniyachaqiruvchi dori vositalari bilan mos kelmaydi. Siklosporin GK ga rezistent bo'lgan dermatomiozit/polimiozitda yaxshi natija berishi mumkin

◆ Boshlang'ich dozasi 2,5 – 3,5 mg/kg.

◆ Ushlab turuvchi dozasi 2 – 2,5 mg/kg. Siklofosfamid interstisial o'pka

fibrozi rivojlanganda kunda 2 mg/kg. qo'llaniladi. Aminoxinolin hosilalari(gidroksixloroxin 200 mg/kunda). Immunoglobulin. Immunoglobulin vena ichiga 0,4 –0,5 g/kg. dozada (davolash davomli, qimmatbaho).

### Dorilarsiz davolash

● Plazmaferoz, limfositoferez vaskulit yoki davolashning boshqa turlariga chidamli bo'lgan og'ir mushakbuzilishlari bo'lgan bemorlarga buyuriladi.

### Asoratlari

● Uzoq davom etgan immunodepressiv terapiya zaminidagi rekurrent infeksiyalar

● Yaqqol mushak zaifligi, o'pkaning interstisial zararlanishi natijasida kelib chiqqan nafas yetishmovchiligi

● Aspirasion pnevmoniya

### Yo'ldosh patologiya

● Xavfli o'smalar (DM da ko'pincha o'smalarning nazofaringeal joylashuvi kuzatiladi)

● Sistem sklerodermiya

● Vaskulit

● Sistem qizil volchanka.

**Prognozi.** Kasallik oqibatlarini og'irlashtiruvchi omillar:

bemorlarning yoshi ulug'ligi, kasallik boshlanishidagi monand bo'lmagan davo,miozitning og'ir kechishi, paraneoplastik miozit, antisintetaz sindrom.

qon, siydik umumiy tahlilini hamda jigarsinamalarini o'tkazish lozim

◆ Metotreksatni homiladorlikda, jigar, buyrak, suyakko'migi kasalliklarida berish taqiqlanadi; Bu dori antikogulyantlar, salisilatlar vaqon yaratilishini to'xtatuvchi dori vositalari bilan mos kelmaydi<sup>a</sup> Aziotiprin(metotreksatdan faolliq pastroq)

◆ Dozasi 2 – 3 mg/kg/kunda. Maksimal natijaga 6 – 9oydan so'ng erishish mumkin

◆ Keyin kunlik

### TIZIMLI VASKULITLAR

Patogenezi jihatidan bir biriga o'xshash, kasallik asosida tomirlarning immun genezli tarqalgan zararlanishi yotib, tomir devorining yallig'lanishi, nekrozi natijasida organ va to'qimalarning ikkilamchi ishemiyasi, hamda ularning funksiyasi buzilishi bilan kechadigan geterotrop kasalliklar guruhi hisoblanadi. TV da boshqa tizimli kasalliklardan farqli ravishda tomir zararlanishi birlamchi hisoblanadi.

Klinik ko'rinishi zararlangan tomirlarning turi, razmeri, joylashuvidan , hamda tizimli yallig'lanishning faolligiga bog'liq.

Tarqalishi: 100.000 axoliga 0,4-14 ta holat to'g'ri keladi. Oxirgi vaqtda tarqalishi jihatidan ko'payish tendensiyasi kuzatilmoqda. Ko'proq erkaklarda uchraydi (40-50 yoshda), gemorragik vaskulit, Kavasaki kasalligi yosh bolalarda va o'smirlarda uchraydi.

Etiologik keltirib chiquvchi omillarga kiradi:

- Virusli infeksiya (virusli hepatit V va S, sitomegalovirus, VCh, Epshteyn Barr va boshq.);

-Bakterial infeksiya (streptokokk, iyerseniya, salmonella, xlamidiya);

-Turli xil davolash vositalariga bo'lgan sezgirlikning oshishi (antibiotiklar, antituberkulyoz, antivirusli);

-Tamaki komponentlariga bo'lgan sezuvchanlikning oshishi;

-Genetik faktorlar

Kasallik asosida immun mexanizm yotadi. Immunopatologik jarayon xarakteriga ko'ra vaskulitlar 3 ta guruhga bo'linadi:

1. Immunkomplekslar bilan bog'liq vaskulitlar (gemorragik vaskulit, TQYU va RA dagi vaskulit, Bexchet kasalligi, krioglobulinemik vaskulit).

2. Organospesifik antitelalar bilan bog'liq (Kavasaki kasalligi)

3. Antineytrofil sitoplazmatik antitelalar bilan bog'liq (Vegener granulematozi, mikroskopik poliarteriit, Cherg-Stross sindromi)

Klassifikatsiyasiga qarab vaskulitlar birlamchi va ikkilamchi bo'ladi:

#### Birlamchi:

▶ Yirik kalibrli tomirlarning zararlanishi bilan kechadigan vaskulitlar (gigant xujayrali – chakka arteriiti, Takayasu arteriiti)

▶ O'rta kalibrli tomirlar zararlanishi bilan kechadigan vaskulitlar (Tugunchali periarteriit, Kavasaki kasalligi)

▶ Mayda tomirlar zararlanishi bilan kechadigan vaskulitlar (Vegener kasalligi, Cherg-Stross sindromi, mikroskopik poliarteriit, Shenley–Genox kasalligi, gemorragik vaskulit, essensial krioglobulinemik vaskulit, leykositoklastik teri angiiti).

Ikkilamchi: infeksiyalar, gelmintlar, kimyoviy faktorlar, radiasiya ta'sirida, o'smalar, biriktiruvchi to'qima kasalliklari natijasida kelib chiqadigan vaskulitlar

#### **Klinikada zararlashiga qarab tizimli ko'rinishi**

- Yuqori harorat (38-39 S)
- Tana vaznining kamayishi
- Umumiy holsizlik va charchash
- Ko'p organlarning zararlanishi (poliorganli)
- Mialgiyalar
- Artritlar
- Artralgiyalar

Zararlangan tomir kalibriga qarab klinik belgilar uziga xos kurinishga ega:

Yirik va o'rta kalibrli tomirlarning zararlanishi: uyqu

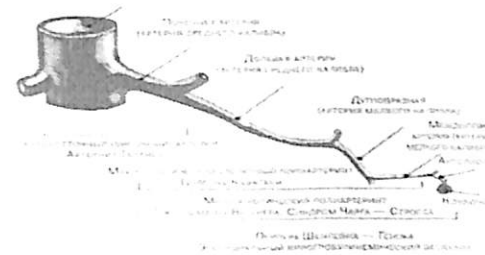
arteriyalari uchun: bosh aylanishi, bosh og'riq, hushdan ketish, yuqori jag' arteriyalari uchun - jag' harakti vaqtidagi og'riqlar, ko'z arteriyalari uchun - ko'rishning buzilishi, o'mrov osti arteriyalari uchun - qo'llarda paresteziya yoki giposteziya, pulsning o'zgarishi, qon arterial qon bosimi har xil bo'lishi, buyrak yetishmovchiligi, mezenterial arteriyalar uchun - ichakning ishemik zararlanishi, og'riq, perforasiya, qon ketishlar, koronar tomirlar uchun - stenokardiya, miokard infarkti, o'pka arteriyalari uchun - yo'tal, qon aralash balg'am, hansirash, o'pka infarkti, teri o'rta va mayda tomirlarning zararlanishi uchun - livedo lentikularis, teri osti tugunchalar, toshmalar, yaralar, qo'l barmoq uchlari nekrozi, periferik nerv uchun - mononevritlar, mushaklar uchun - mialgiyalar, miozitalar, bo'g'inlar uchun - artrit va artralgiyalar, buyrak uchun - tez rivojlanuvchi glomerulonefrit, oshqozon ichak yoo'li - eroziyalar, yaralar, perforasiya, kon ketishlar, yurak uchun - miokarditlar, aritmiyalar, o'pka uchun - alveolyar gemorragiyalar, seroz pardalar uchun - plevrit, perikarditlar, ko'z uchun - retinal gemorragiyalar, sklerit va h.k.

O'rta va mayda kalibrdagi arteriyalarni nekrozli zararlovchi, organ va sistemalarda ikkilamchi o'zgarishlarni keltirib chiqaruvchi tizimli vaskulit.

#### **Tugunli periarteriit**

Tugunli periarteriitning etiologiyasi to'liq aniqlanmagan, lekin omillar quyidagilarni tashkil qiladi

1. *O'tkazilgan infeksiyalar*
2. *Intoksikasiya*
3. *Vaksina va zardoblarni qo'ullanilishi*
4. *Dorilar qabul qilish*
5. *Sovuqda qolish*
6. *Insolyasiya*
7. *Asosan 30-60 yoshdagi erkaklar kasallanadi.*



Kasallanganda klinik ko'rinishi va simptomokomplekslar quyidagi sindromlarni o'z ichiga oladi, bularga:

- Antibiotiklar ta'sir etmaydigan, uzoq vaqt harorat ko'tarilishi.

-Umumiy sindrom: ozish, holsizlik, adinamiya

-Terining o'zgarishi: oqarishi, marmarsimon, to'rsimon livedo, toshmalar. 20%da tomir nerv tutami bo'ylab tugunchalar paypaslanadi.

-Mushak – bo'g'im sindromi: mushaklarda og'riqlar, kuchsizlik va atrofiya, poliartralgiya, poliartritlar

-Kardiovaskulyar sindrom: koronaritlar stenokardiya yoki miokard infarkti rivojlanishi bilan, miokardit, kardioskleroz.

-Buyrak zararlanishi: tomir nefropatiyasi, proteinuriya, mikrogematuriya, buyrak yetishmovchiligi, buyrak infarkti bo'lishi mumkin

-O'pka zararlanishi: o'pka vaskuliti, interstisial pnevmonit, o'pka infarkti.

-Me'da– ichak zararlanishi: qorin turli bo'limlarida og'riqlarning bo'lishi.

-Asab tizimining zararlanishi: polinevritlar, insult

-Ko'z zararlanishi: yomon sifatli retinopatiyalar

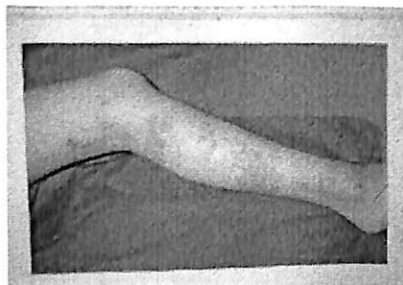
-Endokrin tizimning zararlanishi: Urug'donlarning zararlanishi (orxit, epididimit)

-Oyoq va ko'l periferik arteriyalarning zararlanishi: ishemiya, gangrena

### Tugunli periarteriidagi o'zgarishlar

1. Tana vazni kamayishi >4 kg: kasallik boshlangan vaqtdan beri 4 kg va undan ortiq (ovqatlanish xususiyatlari va boshqa sabablar bilan bog'liq bo'lmagan).

2. To'rsimon livedo: qo'l-oyoqlar va tana terisi rasmining dog'li va to'rsimon o'zgarishi.



Urug'donlarda og'riq: urug'donlarda infeksiya, travma va boshqa sabablar bilan bog'liq bo'lmagan og'riq.

3. Mialgiyalar, oyoqlar mushaklarida kuchsizlik yoki og'riq: diffuz mialgiyalar (yelka va bel sohasi mushaklari dan tashqari) yoki oyoqlar mushaklarida kuchsizlik yoki og'riq.

4. Mononevrit yoki polinevropatiya: mononevropatiyalar, ko'pchilik mono- yoki polinevropatiyalar rivojlanishi.

5. Diastolik bosim >90 mm sim.ust.: diastolik bosim darajasi >90 mm sim.ust. dan yuqori bo'lgan arterial gipertoniya (AG) rivojlanishi.

6. Qon tarkibidagi mochevina yoki kreatinin miqdorining oshishi: qon tarkibidagi mochevining >40 mg% yoki kreatininning >15 mg% dan dehidratasiya yoki peshob ajralishining buzilishi bilan bog'liq bo'lmagan oshishi.

7. Gepatit V virusi infeksiyasi: qon zardobida HBsAg yoki hepatit V virusiga AT topilishi.

8. Arteriografik o'zgarishlar: visseral arteriyalarning angiografiya yordamida aniqlanadigan, fibro-mushak displaziya ba boshqa yallig'lanishsiz kasalliklar bilan bog'liq bo'lmagan anevrizmasi yoki okklyuziyasi.

9. Biopsiya: arteriyalar devorlarida granulositlar borligidan darak beruvchi gistologik o'zgarishlar.

3 yoki undan ortik mezonlarning mavjudligi sezgirligi 82,2% va xususiyli 86,6% bo'lgan tashxis qo'yish imkonini beradi.

Laboratoriyada quyidagi o'zgarishlarni ko'rish mumkin

1. Umumiy qon analizi: chappa siljigan neytrofil leykositoz, trombositoz, anemiya, EChT oshishi

2. Siydik analizi: proteinuriya, mikrogematuriya, silindruriya.

3. Bioximiya:  $\alpha$ - i  $\gamma$ -globulinlar, SRO, seromukoid, sial kislota, fibrin miqdorining oshishi .

Mushak biopsiyasi tashxisni asoslashga yordam beradi bunda quyidagi o'zgarishlarni kuzatish mumkin: tomirlarda yallig'lanishli-infiltrativ va nekrobiotik o'zgarishlar. Qonda HBsAg yoki unga antitela topilishi.

Davolash rejasi

• Yotok rejim.

• Medikamentoz : Bazis terapiya – geparin 200-400 TB/kg sutkasiga har 6 soatda teri ostiga;



- Antiagregant terapiya- trental, kurantil.
- Prednizolon og'ir hollarda, geparin bilan birgalikda o'rta dozada 0,5-1 mg/kg qiska vaqt(3-5 kun).
- Sitostatiklar (siklofamid, xlorambusil, azatioprin, metotreksat).
- Plazmaferez
- Pentoksifillin
- Aminoxinolin preparatlari ( delagil, plakvenil) .

## TESTLAR

1. Kollagenoz kasalliklariga qaysisi kirmaydi?
  - A. Seliakiya
  - V. Qizil yugurik
  - S. Revmatoid artrit
  - D. Dermatomiozit
2. Tizimli qizil yugurik kasalligini sababiga qaysisi kirmaydi?
  - A. Dori preparatlarining ta'siri
  - V. Psixik, fizik, travma
  - S. V-gemolitikstreptokokni A guruxi
  - D. Uzoq vaqt quyosh nuri ta'sirida bo'lish
3. Tizimli qizil yugurik kasalligida aniqlanadi?
  - A. Antinuklear faktor
  - V. Revmatoid faktor
  - S. ASK, AG, ASL-O
  - D. DFA
4. Tizimli qizil yugurik kasalligiga xos o'zgarishni aniqlang?
  - A. LE- xujayrani topilishi
  - V. DFA ni kamayishi
  - S. ASL, ASK, AG, titrining oshishi
  - D. Seromukoidni oshishi
5. Qizil yugurik tizimida teridagi o'zgarishlarni joylashishi va shakli?
  - A. Yuzda kapalaksimon
  - V. Qo'l oyoqlarda eritematoz toshmalar
  - S. Qorin sohasida eritema populyozli
  - D. Butun tanasi bo'yicha kropivaga xos toshma
6. Qizil yugurik ga xos uchlikka qaysisi kirmaydi?
  - A. Artrit
  - V. Dermatit

S.Serozit  
D.Miokardit

7.Qizil yugurik ga qaysi endokardit xos?

A.Septik endokardit  
V.Allergik endokardit  
S.Infeksion endokardit  
D.Abakterial endokardit

8.Qizil yugurik ga xos Libmana –Saksa endokarditga qaysisi kiradi?

A.Bakterial endokardit  
V.Infeksion-allergik endokardit  
S.Abakterial endokardit  
D.Virusli endokardit

9.Qizil yugurik kasalligiga xos periferik qondagi o`zgarishlar?

A.Leykositoz  
V.Leykopeniya  
S.Trombositoz  
D.SOE ni pasayishi

10.Qizil yugurikda sitostatik preparatlarni berilishi?

A. Nesteroid preparatlar va kortikostroidlar yaxshi effekt bermasa

V.Nesteroid preparatlar effekt bermasa  
S.Kortikostroidlar yaxshi effekt bersa  
D.Kortikostroidlar effekt bermasa

11.Antiagregantlarga qaysi preparat kiradi?

A.Geparin  
V.Kurantil  
S.Delagil  
D.Plakvenil

12.Qizil yugurikning og'ir asoratiga qaysi kiradi?

A. Endokardit

V.Buyrak yetishmovchiligi  
S.Kamqonlik  
D Zotiljam

13.Sklerodermiya kasalligining sababi?

A. .Stafilakokk  
V.Streptokokk  
S. Latent kechuvchi virusli infeksiya  
D.Gemofil tayoqcha

14.Sklerodermiyada kuzatiladigan jarayonlar?

A Fibroz va skleroz jarayon  
V. Mukoid bukish (shish)  
S.Fibrinoid bukish  
D.Gialinoz jarayoni

15. Sklerodermiyada eng xarakterli belgi ?

A.Teri sindromi  
V.Bugim sindromi  
S.O'pkani zararlashi  
D.Buyrakni zararlashi

16. Sklerodermiyada teridagi o'zgarishlar ?

A.Terisi zichlashgan ,oqimtir sarg'ish,sog'lom teridan ajralib turadi

V. Terisi qizargan ,pufakli toshma,sog'lom teridan ajralib turadi

S. Terisi qizargan ,pufakli toshma kuzatiladi  
D. Terisi qizargan ,kuruk,kichik nuqtali toshmalar

17. Tiberjai- Veysenbax sindromiga xos belgi ?

A.Qo'l barmoqlarini yumshoq to'qimalarida kalsiy tuzlarini o'tirib qolishi

V.Mushak tolalarida degenerativ nekrotik jarayonning rivojlanishi

S.Bo'g'imlarda kontraktura bo'lishi

D.Periartikulyar to'qimalarda fibroz rivojlanishi

18. Dermatomiozitda terini zararlanishini xarakterlang?  
 A.Terisi binafsha rangda, shishgan.paraorbital sohada ko`proq joylashadi  
 V.Terisi oqimtir sarg`ish.zichlashgan. yuzida barmoqlarida kuzatiladi  
 S.Terisida dog`li papulyoz allergik toshmalar kuzatiladi  
 D.Terisi qizargan,shishgan. gemorragik toshmalar kuzatiladi
19. Dermatomiozitda qaysi mushaklar zararlanadi?  
 A.Ko`ndalang targ`il mushaklar  
 V.Silliq mushaklar  
 S.Ko`ndalang mushaklar  
 D.Targ`il mushaklar
20. Dermatomiozitda yurakni qaysi qavatlari ko`proq zararlanadi?  
 A.Miokardit  
 V.Endokardit  
 S.Perikardit  
 D.Endoperikardit
- 21.Sitostatik preparatlarga qaysi kirmaydi?  
 A) Metionin  
 B)6 merkaptopurin  
 V)Metatreksat  
 D)Azotioprin
22. Aminoxinolin guruhiga qaysi kirmaydi?  
 A.Kuprenil  
 V.Rezorxin  
 S.Delagil  
 D.Plakvenil
- 23.Terida kapalak toshma qaysi kasallikga xos?  
 A.Tizimli qizil yugurik  
 V.Dermatomiozit  
 S.Sklerodermiya  
 D.Revmatoid artrit

24. Bolaga 5 yoshligida Sklerodermiya, o`chog`li formasi deb diagnoz kuyilgan. Bu bolani davolash taktikasi kanday?  
 A) Maxalliydavo  
 B)Antiagregantlar  
 V)Penisillin  
 G) Glyukokortikosteroidlar  
 Ye) Metotreksat

25. 12 yoshli bola kasalxonaga quyidagi shikoyatlar bilan keldi: o`ng oyoq tizza bo`g`imidagi va ikkala boldir-tovon bo`g`imidagi og`riqqa,ertalabki qotish va shishga. Ko`rik vaqtida mahalliy haroratning ko`tarilishi, tizza, boldir-tovon bo`g`imini bukishning cheklanishi.. Qon analizida: SOE 48 mm/s, reaktiv protein ko`tarilgan, disproteinemiya, alfa2va gamma-globulinlaroshgan. Sizningtashxisingiz?  
 A) Revmatoid artrit, oligoartritlik shakli  
 B) Revmatizm  
 V) Reaktiv artrit  
 G) Moddalaralmashinuartriti

26. 14 yoshli bola quyidagishikoyatlar bilan keldi: tizza bo`g`imi va kaftning mayda bo`g`imlaridagi og`riqqa, ularning harakati cheklanishiga va ertalabki qotishga. Og`riq 5 yildanbuyonkuzatiladi. Bu shikoyatlarbilanbirnechamartadolangan. Rentgendabo`g`imlarda osteoporoz vabo`g`imbo`yi qisqargan.Sizningdavolashusulingiz?  
 A) Quqidagivositalar: YaKNDV, immunomodullovchivositalar  
 B) Antibiotiklar  
 V) Fizioterapiya  
 G) Davolovchimashklar

- 27 10. Yoshli bolada quyidagi shikoyatlar: tana haroratiningko`tarilishi, yirik bo`g`imlardagi og`riqqa . Ko`rikda tananing chetki qismlarida har xil ko`rinishdagi toshmalar, yuzida kapalaksimon dog`lar kuzatiladi. Siydikda albuminuriya, gematuriya, konda SOE 60 ml/litr ,disproteinemiya, reaktiv oksil ++ , leykopeniya, trombositopeniya, konda Le hujayralar va antinuklear

ko'rsatkichlar aniqlandi. Tizimli qizil yugurik tashxisi qo'yildi .Sizni davolash usulingiz?

- A) Glyukokortikosteroidlar
- B) Antibiotiklar
- V) YaKNDV
- G) Antigistaminlar

28 6 yoshli bola shikoyatlari: artralgiya. oyokda tura olmaslik , ko'rukda yuqori qovoqlari to'q qizil rangda . periorbital eritema , qovoq suborbital sohasida shish , barmoklar orasida toshmalar , tirsakda vertikal teleangioektaziya. Onasini aytishicha bolaning bo'g'imlarida og'riq tez-tez ertalab turganda yura olmaslik, mushaklarni qo'zg'aluvchanligi va kuchsizligi. og'riq kuzatiladi. Qon taxlilida SOE ko'tarilishi, leykositoz. qonda kreatinin , fosfakinaza vv transaminazani ko'payishi. Bubolagatashxis qo'ying?

- A) Dermatomiozit
- B) Poliartit
- V) Sklerodermiya
- G) Sistemali kizil yugurik

29. Ko'rikda aniqlandi: barmoq va tovon terisini kalinlashishi, bo'g'imlarning megakarpo, megakarzo , falangial xolatda bo'lishi terida gemangioektaziyalar, panjada, tizza bo'g'imining teri ostida kalsifikasiya . Sklerodermiya tashxisi qo'yilgan. Sizningdavolash usullingiz.

- A) Geparin mazi, aspirin, kurantil, glyukokortikosteroidlar
- B) Antibiotiklar
- V) Penisillinamin
- G) Fizioterapiya
- D) Sitostatiklar

30. Bola 10 yoshda tizza bo'g'imida tarkalgan osteoparoz, yaqqol rivojlangan destruksiya, suyak tog'aylaridan suyak chiqishi va suyak tana qismining buzilishi. Bu rentgendagi ko'riishlar qaysi darajasiga tegishli ?

- A) 3 daraja uchun
- B) 2 daraja uchun
- V) 1 daraja uchun
- G) 4 daraja uchun

31. Bola 15 yeshda shifoxonaga quyidagi shikoyatlar bilan kelgan: yuzida badanida, burnining ustki qismida toshmalar, tizza bo'g'imida va yurakda og'riq. Qon taxlilida SOE oshishi, S-reaktivlik oqsil+++ , anemiya leykositopeniya trombotopeniya, qonda. Le hujayra va siydik analizida oqsil. va gematuriya bor. Bu kasalga siz qanday tashxis qo'yasiz?

- A) Sistemali qizil yugurik
- B) Revmatoidli artrit
- V) Revmatizm
- G) Pere artrit

32. Bola 6 yeshda. Onasini so'zi bilan aytganda bolaning tizza va boldir tovon bo'g'imlarida og'riq, ko'z ko'rinishini susayishi. ko'zida tuproq sezishi. Tekshiruvda ko'z soqqasidagi qon tomirlarning yaqqol ko'rinishi, ko'z qorachig'ini shaklini o'zgarishi ko'karish, ko'z qorachig'i refleksining yorug'likka nisbatan susayishi. YuXA tashxisi quyilgan. Qaysi dori vositalari jadallanuvchi ko'z sindromida samarali ta'sir qiladi?

- A) Siklofasfan 1-5 mg/kg, xlor butin 0,1-0,3 mg/kg kuniga
- B) Kurantil 4-5 mg/kg kuniga
- V) Nikashpan 2-3 mg/kg kuniga
- G) Gormonlar 1-2 mg/kg kuniga
- D) Delagil 5-7 mg/kg kuniga

33. Bola 9 yoshda. Onasining shikoyatiga ko'ra oyoqlarning qichishi, parasteziya, yuzida, badanida, asosan yilning sovuq kunlarida qo'l barmoqlarining qichishi , kontrakturasi, maxalliy haroratning subfibril bo'lishi, tana massasining kamayishi quriqda qo'l va oyoq terisining qalinlashganligi metakarpli shaklida joylashishi, teleangioektaziya, tirsak bo'g'imining teri osti qavatining kalsifikasiyasi kuzatiladi. Sklerodermiya tashxisi qo'yildi .Sizningdavolashusullingiz.

- A) Geparin maz, kurantil , aspirin, glyukokortikosteroid
- B) Antibiotiklar
- V) D penisillinamin
- G) Fizioterapiya
- D) Sitostatiklar



## RASMLI TESTLAR

1. Quyidagi o'zgarish qaysi kasallik uchun xarakterli, rasm-64



Рис. Fig. 64

Tizimli sklerodermiya  
Tizimli dermatomiozit  
\* Tizimli qizil yugurik  
Revmatoidli artrit  
Tizimli vaskulit

2. Tizimli qizil yugurik uchun tipik teri sindromlaridan tashqari quyidagilardan qaysi xarakterli (ris.64):(ris\_151)



Рис. Fig. 64

\* poliserozit va nefrit  
Artrit va poliserozit  
miozit va nefrit  
miozit va artrit  
poliserozit va gepatosplenomegaliya

3. 65-rasmda qanday patologiya ko'rsatilgan?



Рис. Fig. 65

Nefrotik sindrom  
Semirish

Sindrom Prader-Vill  
Gipotamik sindrom  
\* Sindrom Isenko-Kushingo

4. 65-rasmda bola tashqi ko'rinishiga olib keluvchi sabab:(ris\_153)



Рис. Fig. 65

Irsiy omil  
Xromosoma kasalligi  
Semirish  
\* Glyukokortikoidlarni uzoq muddat qabul qilish  
nefrotik sindrom

5. 65-rasmda bola tashqi ko'rinishiga olib keluvchi sabab?(ris\_154)



Рис. Fig. 65

Ko'p ovqatlanish  
Konstitutsial tuzilish  
\* giperkortisizm  
Tug'ma moddalar almashinuvining buzilishi  
adinamya

6. Quyidagi o'zgarish qaysi kasallik uchun xos, rasm-66?



Рис. Fig. 66

Tizimli sklerodermiya  
\* dermatomiozit  
Tizimli qizil yugurik  
Revmatoidli artrit  
Tizimli vaskulit

7. Yuzdagi simptom qanday nomlanadi, rasm-66?



Рис. Fig. 66

Qizil ko'zoynak  
Sariq ko'zoynak  
Qora ko'zoynak  
\* Binafsha rang ko'zoynak  
Ko'k ko'zoynak



Рис. Fig. 67

8. 67-rasmda ko'rsatilgan teri osti tugunchalar qaysi kasallik uchun xos:

Tizimli sklerodermiya  
dermatomiozit  
Tizimli qizil yugurik  
\* Revmatoidli artrit  
Tizimli vaskulit

9. Revmatoidli tugunchalarda revmatoidli faktordan tashqari quyidagilardan qaysi biri aniqlanadi (rasm-67),:(ris\_158)



Рис. Fig. 67

Limfositlar to'planishi

Kollagen  
\* Immun komplekslar  
Kalsifikatlar  
Hammasi to'g'ri

10. Revmatoidli artrit tashxisini qo'yish uchun, 67-rasmda ifodalangan simptomlardan tashqari qaysi o'zgarish xarakterli emas:



Рис. Fig. 67

Uzoq muddatli artrit  
Mushaklarda atrofiya  
Bo'g'imlarda ertalabki qotish  
uveit  
\* sklerit

11. 68-rasmda ko'rsatilgan simptom qaysi kasallik uchun xarakterli?



Рис. Fig. 68

Tizimli sklerodermiya  
\* dermatomiozit  
Tizimli qizil yugurik  
Revmatoidli artrit  
Tizimli vaskulit

12. 68-rasmdagi simptom qanday nomlanadi?(ris\_161)



Рис. Fig. 68

\* Mexanik qo'li  
Tirnoqli panja  
Qush panjasi  
Gul g'unchasi  
Sharsimon kaft

13.69-rasmdagi mushaklar o'zgarishi qaysi kasallik uchun xarakterli:(ris\_162)



Рис. Fig. 69

Tizimli sklerodermiya  
Tizimli qizil yugurik  
dermatomiozit  
\* Revmatoidli artrit  
Tizimli vaskulit

14.69-rasmda mushaklarning qanday o'zgarishi ko'rsatilgan:(ris\_163)



Рис. Fig. 69

Periferik nervlar zararlanishi  
gipotonus  
Gipertonus  
atoniya  
\* Atrofiya

15. 70-rasmdagi simptom qanday nomlanadi?



Рис. Fig. 70

Mexanik qo'li  
Tirnoqli panja  
\* Oqqush bo'yni  
Gul g'unchasi  
Qo'g'irchoq kafti

16.70-rasmdagi simptom qaysi kasallik uchun xarakterli?(ris\_165)



Рис. Fig. 70

Tizimli sklerodermiya  
\* dermatomiozit  
Tizimli qizil yugurik  
Revmatoidli artrit  
Tizimli vaskulit

17.71-rasmdagi ko'zdagi o'zgarish qaysi kasallikning asosiy kriteriyalaridan biri hisoblanadi

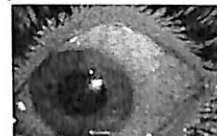


Рис. Fig. 71

Tizimli sklerodermiya  
dermatomiozit  
Tizimli qizil yugurik  
\* Revmatoidli artrit  
Tizimli vaskulit

18. Qaysi kasallik tashxisi uchun oftalmolog ko'rigi zarur hisoblanadi (ris.71)?

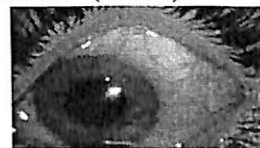


Рис. Fig. 71

Tizimli sklerodermiya

dermatomiozit  
Tizimli qizil yugurik  
\* Revmatoidli artrit  
Tizimli vaskulit

19. 72-rasmdagi o'zgarish qaysi kasallik uchun xarakterli?



Doc Fig 72

\* Tizimli sklerodermiya  
dermatomiozit  
Tizimli qizil yugurik  
Revmatoidli artrit  
Tizimli vaskulit

20. 72-rasmda korsatilgan teridagi o'zgarish qaysi kasallikning patogistologik jarayoni hisoblanadi?



Doc Fig 72

Teri shishi  
\* Kapillyarlar qalinlashishi  
Depigmentasiya  
Degenerasiya  
Atrofiya

## VAZIYATLI MASALALAR

1. Klinikaga 14 yoshli kizcha umumiy xolsizlik, davriy artralgiyaga, yuzidagi eritematoz toshmaga, 38,5 39 0 S ga kutarilgan xaroratga shikoyat kilib keldi. 1 yildan beri kasal, kasallik yozda janubda dam olishdan keyin boshlangan. Tekshirishlardan keyin kuyidagi dastlabki tashxis kuyildi: tizimli kizil yugurik. Kaysi tekshirish anik tashxis kuyishga yordm beradi?

- A. Aylanib yuruvchi immun kompleksni aniklash
- V. Seromukoid mikdorini aniklash
- S. Immunoglobulin M mikdorini aniklash
- D. Antinuklear faktorni aniklash \*
- Ye. S reaktiv oksil mikdorini aniklash

2. 14 yoshli bolada subfebrilitet, tizza, boldir, tupik bugimlarida ogrik. Kuzdan kechirilganda tizimli limfadenopatiya, tupiklar keratodermiyasi, I- II oyok barmoklar konfigurasiyaning uzgargan. Anamnezidan 3 hafta oldin dizuretik uzgarish kuzatilgan. Reyter sindromiga gumon kilindi. Kasallik sababini kaysi tekshirish aniklaydi?

- A. Siydikni flora ga bakteriologik ekma olish
- V. Utkir fazali kursatkichlar
- S. Revmatoid faktorni aniklash
- D. Bug'imlar rentgenografiyasi
- Ye. Xlamidiyalarga antitelani aniklash \*

3. 8 yoshli bolada OIRV utkazgandan keyin subfebril isitma saklanyapti, profuz terlash, mushaklarda ogrik paydo buldi, badanda toshma, korinda ogrik paydo buldi. Kul va oyok teisini kuzdan kechirganda toshmalar aniklandi. Paylar paypaslanganda tugunchalar aniklanadi. Korin paypaslanganda- ogrik. Taxminiy tashxis- tugunchali periarteriit. Bu kasallikda kandy morfologik uzgarishlar kuzatiladi?

- A. Aorta va venalar shoxlarida granulematoz artariit
- V. Kul va oyok tomirlarining obletirlanuvchi tromboangiti
- S. Mikrosirkulyator uzan tomirlarining immunokompleksli vaskuliti
- D. urta vam mayda kalibrli arteriyalarning destruktiv-proliferativ vaskuliti \*
- Ye. katta va urta arteriya va venalarning arteriiti

4. 13 yoshli kizda janubiy Krimda dam olib kaytgandan keyin bugimlarida ogrik va isitma boshlandi. Anamnezidan 1 yoshlik davrida eksudativ-allergik anomaliya, keyinchalik tez-tez OIRV. Profilaktik emlashlarni kalendar buyicha olgan, reaksiya giperemiya tipida. Yuzi, tanasi va kukrak kismida dermatit kuzatiadi. Skleralar ikterik. Jigari kovurga yoyidan 3 sm pastda. Kon taxlilida neytrofilyoz, SOE ning oshishi, boglanmagan fraksiya xisobiga giperbilirubinemiya. Siydik taxlilida oksil koldiklari. Taxminiy tashxis: Tizimli kizil yugirik. Kasallik rivojlanishiga asosiy sabab nima?

A. Genetik moyillik \*

V. Profilaktik emlash

S. Insolyasiya

D. Ekssudativ- allergik tuzilish anomaliyasi

Ye. tez-tez respirator infeksiyalar.

5. 8 yoshli bolada teridagi toshmalar, giperfermentimiya va mushak gipotoniya bilan taxminiy tashxis Dermatomioziya kuyildi. Tashxisni aniklash uchun teri-muskul bioptati tekshiruvi buyurildi. Kanday morfologik uzgarishlar kuzatiladi?

A. ter iva muskul tomirlarida perivaskulr infiltrat

V. Yumshok tukimalar kalsinozi

S. Miofibril kalsinozi\*

D. teri ortiklari atrofiyasi

Ye. miofibril degedrotasiyasi va nekrozi

## FOYDALANILGAN ADABIYOTLAR RO‘YHATI

### Asosiy adabiyotlar

1. Maydanik A.I. “ Detskiye bolezni “ , Xarkov, 2003 g .2002-1125s.
  2. Nasonov Ye.L. Klinicheskaya revmatologiya. Moskva, 2005.
  3. Sorokman T.V.,Peshka V.P. “ Detskiye bolezni “ . Chernovsy,2009.1999,-825s.
  4. Shabalov N.P. “ Detskiye bolezni “ Sankt- Peterburg,2004 g,1-11 tom.2005-736s.
  5. Moodle. Sammi.uz. Modul 5. Smyslovoy modul 3.
- Qo‘shimcha adabiyotlar:**
1. Alen R.Meyers, M.D. Terapiya.Moskva, 1997.
  2. Berejnov I.A. Vnutrenniye bolezni: Polnyy spravochnik. EKSMO, 2004.
  3. Vest Sterling Dj. Sekrety revmatologii .- M. :Binom ,Spb.:Nevskiy dialekt,1999-768 s.
  4. Yepishina A.V. Propedevtika vnutrennix bolezney s uxodom za terapevticheskimi bolnyimi/.Pod общ.red..-M: Ukr.med.kniga,2001-768s.
  5. Мартынова A.I. i dr. Vnutrenniye bolezni. Tom 1,2. Moskva,2005, 1227 str.
  6. Meshkov.A. N. Diagnostika i lecheniye bolezney sustavov..Hovgorod:Izd-vo HGMA ,2000-172s
  7. Okorokov A.N. Diagnostika i lecheniye bolezney vnutrennixorganov.tom 1-12. Med.literatura, 2004.
  8. Fedukov Spravochnik vracha obshchey praktiki. Moskva, 2002.
  9. <http://www.meddean.luc.edu>
  10. <http://www.embbs.com>



## MUNDARIJA

MATNDA UCHRAYDIGAN QISQARTMALAR .....	3
TIZIMLI QIZIL YUGIRIK .....	5
TIZIMLI SKLERODERMIYA .....	18
TIZIMLI SKLERODERMIYA .....	26
TIZIMLI VASKULITLAR .....	33
TESTLAR.....	39
RASMLI TESTLAR .....	46
VAZIYATLI MASALALAR.....	53
FOYDALANILGAN ADABIYOTLAR RO'YHATI .....	55