

# **BOLALAR VA O'SMIRLARDA BIRIKTIRUVCHI TO'QIMANING TIZIMLI KASALLIKLAR**

GARIFULINA L.M.  
QUDRATOVA G.N.  
XOLMURADOVA Z.E.  
ISLAMOVA D.S.



**O‘ZBEKISTON RESPUBLIKASI SOG‘LIQNI  
SAQLASH VAZIRLIGI  
SAMARQAND DAVLAT TIBBIYOT UNIVERSITETI**

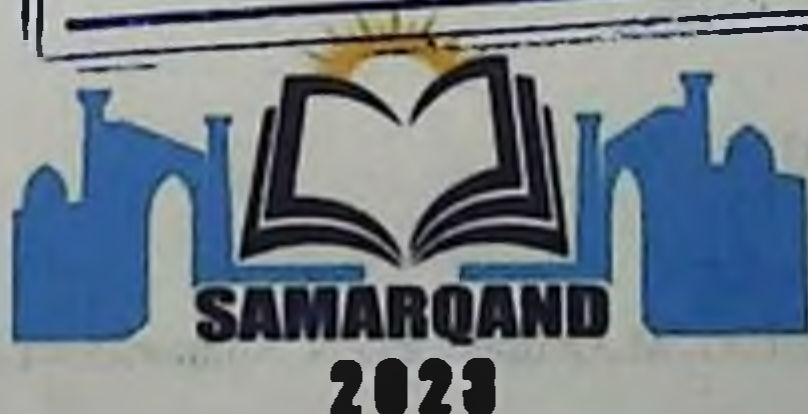
**Garifulina L.M., Qudratova G.N., Xolmuradova Z.E., Islamova D.S**



**BOLALAR VA O‘SMIRLARDA BIRIKTIRUVCHI  
TO‘QIMANING TIZIMLI KASALLIKLAR**

*O‘quv qo‘llanma*

O‘quv qo‘llanma Samarqand davlat tibbiyot universiteti Ilmiy Kengashining 2-noyabr 2022-yilda bo‘lib o‘tgan yig‘ilishidagi “3”- son bayonnomasiga ko‘ra tasdiqlanib, chop etishga ruxsat berilgan.



UO'K 616-018-053.2

KBK 28.66ya73

A 49

Garifulina L.M., Quدراتova G.N., Xolmuradova Z.E., Islamova D.S

Bolalar va o'smirlarda biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklar [Matn]: o'quv qo'llanma/ Garifulina L.M., Quدراتova G.N., Xolmuradova Z.E., Islamova D.S. Samarqand: Samarqand, 2023.-112 b.

### **Tuzuvchilar**

Garifulina Lilya Maratovna  
Quدراتova Gulsara Najmitdinovna  
Xolmuradova Zilola Ergashevna  
Islamova Dilbar Sadikovna

### **Taqrizchilar**

**Alieva N.R** -Toshkent pediatriya Tibbiyot instituti 1-son gospital pediatriya, xalq tabobati kafedrası mudiri, tibbiyot fanlari doktori, dotsent

**Rustamov M.R** -SamMU 1-son pediatriya va neonatologiya kafedrası, t.f.d., professor

*O'quv qo'llanmada biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklarning asosiy nozologik birliklari: etiologiyasi va patogenezı, klinik belgilarning o'ziga xos xususiyatlari, shuningdek tashxis va differensial tashxis usullari tavsifi keltirilgan. Biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklarni davolashning zamonaviy usullari morfologik suratni inobatga olgan holda taqdim etilib, har bir nozologiya uchun tashxisni shakllantirish namunalari keltirilgan.*

*Qo'llanma bolalar kasalliklari tibbiyotning muhim yo'nalishi - biriktiruvchi to'qima tizimli kasalliklari muammolarini yoritadi. Biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklarini rivojlantirish mexanizmlari va zamonaviy tadqiqot usullari ifodalangan. Yetakchi klinik sindromlar differensial tashxislash algoritmi taqdim etiladi. Mezonlarga asoslangan tashxis qo'yish va davolanishning zamonaviy yondashuvlari aks ettirilgan. Biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklar bo'yicha qo'llanma tibbiy ta'lim muassasalari talabalari, umumiy amaliyot vrachlari, pediatr, revmatologlar uchun mo'ljallangan.*

*Ushbu o'quv qo'llanma oliy o'quv yurtlari uchun mo'ljallangan darsliklarga qo'yiladigan talablarga javob beradi va "Davolash ishi", "Pediatriya" mutaxassisliklari bo'yicha oliy ta'limning asosiy o'quv dasturlarini amalga oshiradigan o'quv yurtlarida foydalanish uchun tavsiya etiladi, shuningdek ordinatorlar va amaliyot vrachlari uchun birdek foydali.*

ISBN 978-9943-9335-6-9

© Garifulina L.M., Quدراتova G.N., Xolmuradova Z.E., Islamova D.S. 2023 y.

© Samarqand, 2023 y.

## MUNDARIJA

KIRISH.....	4
QISQARTMA SO'ZLAR.....	5
O'TKIR REVMATIK ISITMA .....	6
YUVENIL REVMATOID ARTRIT .....	29
TIZIMLI QIZIL YUGURIK KASALLIGI .....	45
TIZIMLI SKLERODERMIYA.....	68
DERMATOMIOZIT (POLIMIOZIT) .....	81
TIZIMLI VASKULITLAR.....	93
TUGUNCHALI POLIARTERIT .....	94
VEGENER GRANULEMATOZI .....	101
ADABIYOTLAR.....	109

## KIRISH

Keng tarqalgan biriktiruvchi to'qima tizimli kasalliklarning etiologiyasi, patogenezi, tasnifi, klinik kechishi, laboratoriya, asbob-uskunalar, klinik ko'rsatmalar yordamida tashhis qo'yish, oqibati, asorati, erta nogironlikga olib kelishni oldini olish choralari, kechiktirib bo'lmaydigan holatlarda tezkor yordam ko'rsatish, mustaqil ravishda tekshirish o'tkazish, ishga layoqatligini bilish, davolash asoslarini o'rgatadigan fan bo'lib, umumiy amaliyot shifokori-bakalavr mutaxassisligiga oid tafakkur va dunyoqarashni shakllantirishda katta ahamiyatga egadir.

Ushbu o'quv qo'llanma tibbiyot instituti yuqori kurs davolash, tibbiy pedagogika va pediatriya fakul'teti talabalari va klinik ordinatorlari, magistrleri foydalanishi uchun mo'ljallangan bo'lib, bolalar kasalliklar tibbiyotining muhim yo'nalishi – biriktiruvchi to'qima tizimli kasalliklarini o'z ichiga oladi.

## QISQARTMA SO'ZLAR

JSST	-Jahon Sog'liqni Saqlash Tashkiloti
NYQP	-nosteroid yallig'lanishga qarshi preparatlar
YQTT	-Yurak qon-tomir tizimi
YuRA	-Yuvenil revmatoidli artrit
RA	-revmatoid artrit
ANO	-anti nuklear omil
RO	-revmatoid omil
O'RI	-O'tkir revmatik isitma
ECHT	-eritsitlar cho'kish tezligi
SRO	-S-reaktiv oqsil
EKG	-elektrokardiogramma
EXO	-KG – Exokardiogramma
TQYu	-tizimli qizil yugurik
AFS	-antifosfolipid sindrom
TSD	-tizimli sklerodermiya

## O'TKIR REVMATIK ISITMA

Revmatizm terminini o'tkir revmatik isitmaga o'zgartirish haqida tavsiyanoma MKB oxirgi 10- nchi marta qayta ko'rib chiqilishi o'ziga xos ma'noga ega, ko'pincha sog'liqni saqlash xodimlarini fikrini infeksiyon omilga - kasallikni asosida yotgan streptokokka qaratiladi, Yurak va tomir tizimini ko'proq zararlanishi bilan xarakterlanadi.

Bolalarda orttirilgan Yurak nuqsonini sabablaridan biri o'tkir revmatik isitma (O'RI) hisoblanadi.

Rossiyada O'RI ni uchrashi 1000 bola aholisiga 0,45 ni tashkil qiladi. [Kuzmina N. N., 2003].

### Etiologiya va patogenezi.



O'tkir revmatik isitmani kelib chiqishi (birlamchi atakada ham, qayta retsidiv berganda ham) gemolitik streptokokkni A guruhi bilan bog'liq, ba'zi hollarda uni L-form shaklida ta'sir qilishi.

JSSV komiteti ekspertlari o'tkir revmatik isitmani patogenizida hozirgi vaqtda toksik immunologik gipotezani yotishini shakllantirdilar.

O'tkir revmatik isitma streptokokkni antigeniga javob tariqasida tarqalgan tizimli vaskulit va Yurak to'qimasiga ta'sirni kuchayishi yotadi.

Kasallikni rivojlanishini mexanizmida bemordan ajratilgan streptokokkni shtammlarida umumiy antigen substansiyasi kasallik rivojlanishi bilan odamni ba'zi to'qimasi, ayniqsa Yurak bilan muhim urinni egallaydi. Antigen tarkibini yaqinligi, organizmda streptokokkni uzoq vaqt aylanishi(persistirovaniya), «qisman immunologik tolerantlik» holati yuzaga kelishi mumkin, qachonki bolani immunokompetent tizimi streptokokk antigeniga qarshi etarlicha antitel ishlab chiqarmasligiga javob beradi.

Yurakni zararlanish patogenezi ikkita asosiy omil bilan aniqlanadi: streptokokkni bir qancha fermentlarini toksik ta'siri, kardiotoksik xususiyatga egaligi (streptolizinlar O va S, proteinaza va boshqalar) va

streptokokklarni ba'zi shtammlarini Yurak to'qimalari bilan umumiy bo'lgan antigen substansiyasini borligi.

Streptokokk antigenini kardiotrop xususiyati, antitelani antigenga ta'sirini faqat streptokokkga emas balki Yurakga ham ta'sir qilish uchun sharoit yaratadi.

Streptokokkga qarshi antitelalarni Yurak bilan reaksiyasi Yurak to'qimasida o'zgarish bo'lgan taqdirda kuzatilishi mumkin (streptokokk toksini buni bajarishi mumkin). Yurakni revmatizm natijasida zararlanishini patogeneza autoimmun reaksiyalarni urni katta emas, ammo kasallikni ba'zi shakllarida (uzluksiz qaytalanuvchi shakllarida) ahamiyati bo'lishi mumkin.

Undan tashqari Yurakni zararlanish mexanizmida ko'ks oralig'i bilan halqum halqasi o'rtasidagi limfo oqimi bilan yaqin bog'liqlik bor, bu streptokokkni organizmga yuqori nafas olish yo'llari orqali o'tib Yurak bilan yaqin kontaktga bo'lishiga sharoit yaratadi. Patologik reaksiyalarni rivojlanish darajasi va tezligiga bolani reaktivligi ham ahamiyatga ega, bola reaktivligi nerv, endokrin va organizmning bir qator boshqa tizimlarini holati bilan ham bog'liqdir.

Oxirgi yillar kasallikni rivojlanishida va ba'zi bemorlarda kasallikni kechish xususiyatiga genetik omillarni ta'sirini ahamiyati haqida ko'p ma'lumotlar olinmoqda.

#### **Patomorfologiyasi.**



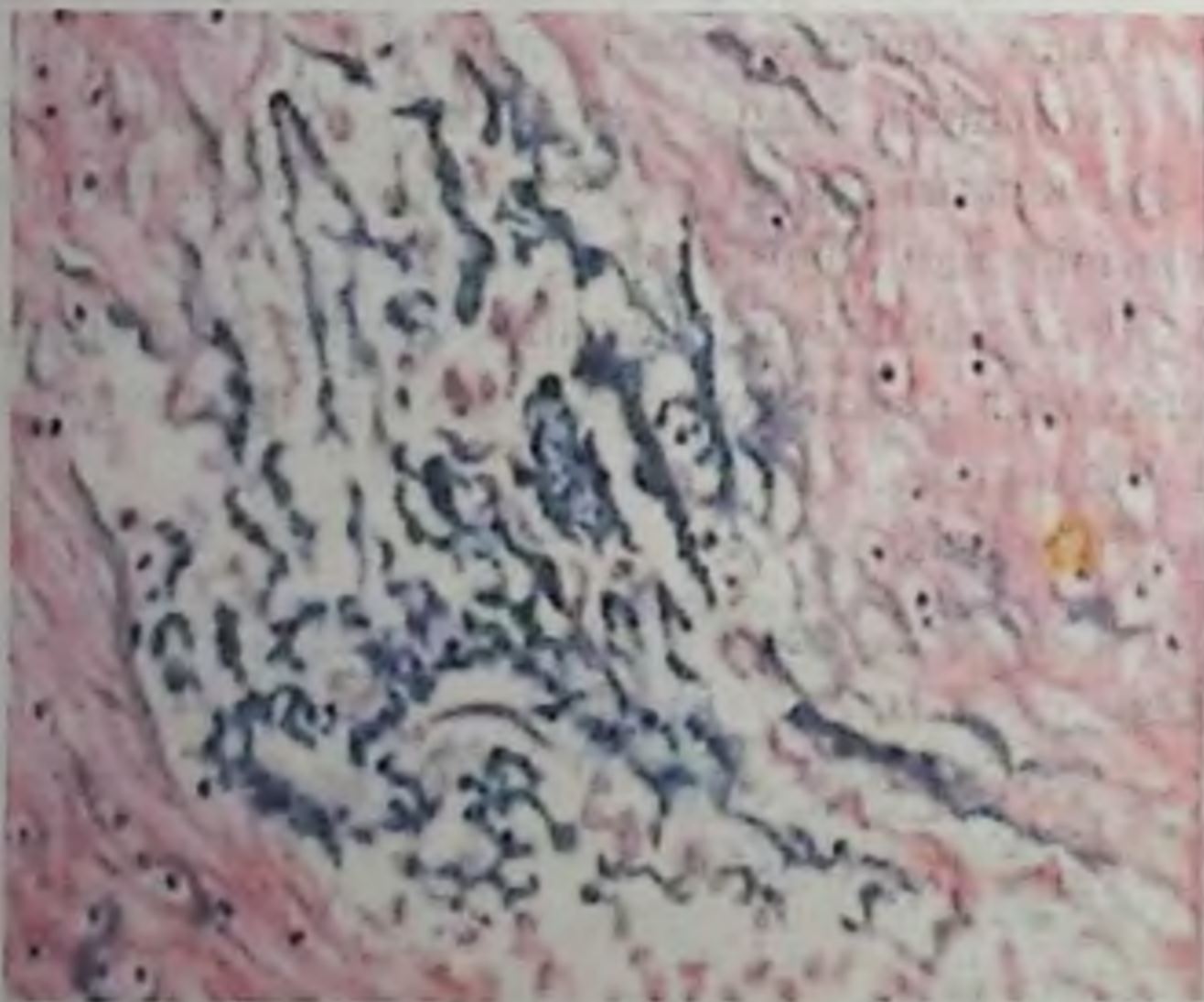
*Rasm 1. Mukoid bo'kish*



Revmatizmdagi tizimli yallig'lanish biriktiruvchi to'qimaning o'ziga xos davriy o'zgarishlari (mukoid bo'kish - fibrinoid o'zgarishlar - fibrinoid nekroz) va hujayralar reaksiyalari (limfotsit va plazmotsitlar sizilishi, revmatik, ya'ni Ashof - Talalaev bo'rtmachalari hosil bo'lishi) bilan kechadi. Bu hujayralar- reaksiyasi immunologik o'zgarishlarning morfologik ko'rinishi bo'ladi.

Yallig'lanishning birinchi bosqichi mukoid bo'kishda (rasm 1) biriktiruvchi to'qimada asosan nordon mukopolisaxaridlar, gialuron kislota va xondrotin sulfat moddalari depolimerizatsiyasi sababli o'rin almashish ro'y beradi.

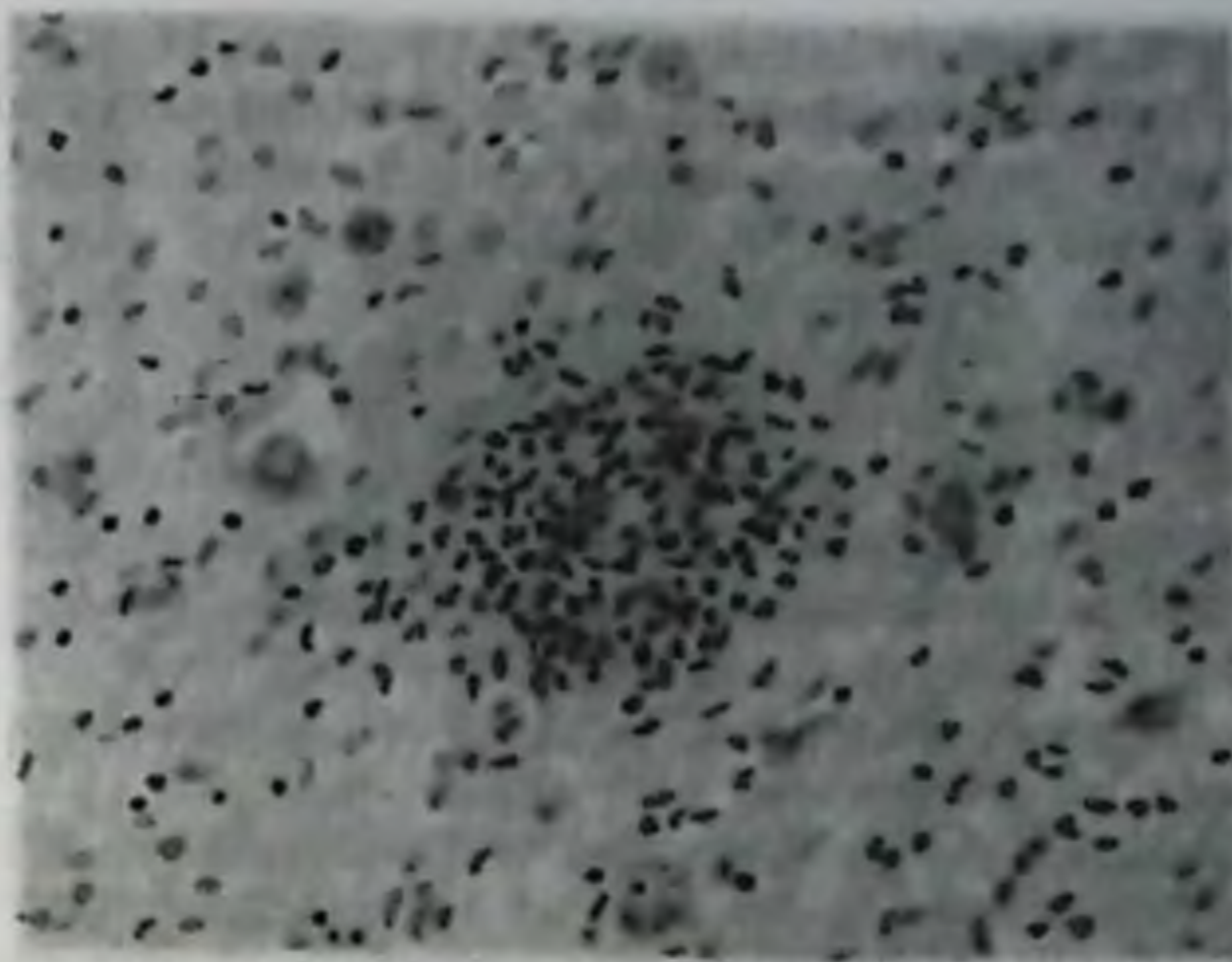
Ikkinchi bosqichi fibrinoid bukishda (rasm 2), biriktiruvchi to'qimada o'zgarishlar sodir bo'ladi. Bunda plazma oqsillaridan hosil bo'lgan fibrinoid biriktiruvchi to'qimaning asosiy moddasi tomirlar devorida cho'kadi.



Rasm 2

Uchinchi bosqichda shu o'zgarishlarga javoban biriktiruvchi to'qimada proliferatsiya yuz berib, revmatik (Ashof-Talalaev) bo'rtmachalari (rasm 3) va biriktiruvchi tuqimaning parchalanishi sodir bo'ladi.

Turtinchi bosqichida skleroz hosil bo'lishi bilan yakunlanadi. Bu davrlar o'rtacha 1-1,5 oydan davom etib, butun patologik jarayon 4-6 oy davom etadi.



Rasm 3

### Tasnifi

Zamonaviy tasniflash Saratovda 22 may 2003 rus revmatologlar assotsiatsiyasi plenumi tomonidan qabul qilingan (jadval 1)

Kasallik -ni fazalari	klinik-anatomik xarakteristika		kechish xarakteri	qon aylanishni holati
	Yurak	boshqa organ va tizimni zararlanishi		
Faol fazasi I II, III daraja	1. Birlamchi revmokardit klapan nuqsonisiz 2. Qaytalanuvchi revmokardit klapan nuqsoni bilan (qaysi) 3. Revmatizm Yurakda aniq o'zgarishlarsiz	poliartrit, serozitlar (plevrit, peritonit, abdominal sindrom), xoreya, ensefalit, meningo- ensefalit, serebral vaskulit, nerv- psixik o'zgarishlar, vaskulitlar, nefritlar, gepatit, pnevmoniya, terini zararlanishi irit, iridotsiklit, tireodit.	o'tkir, o'tkirosti, cho'ziluv- chan, uzluksiz qaytalanuv- chi, latent.	qon aylanish etishmovchi ligi yo'q N1 - etishmovchi likni I darajasi. N2 - etishmovchi likni II darajasi N3 - etishmovchi likni III darajasi
Noaktiv faza	1. Miokardioskleroz 2. Revmatik Yurak nuqsoni (qaysi)	Yurakdan tashqari zararlanishlarning asorati va qoldiq ko'rinishi.		

### Revmatizmni ishchi tasnifi

Hozirgi zamon tasnifi buyicha tashhis quyidagicha quyiladi: O'tkir revmatik isitma 1 – faol faza (faollik 1 darajasi), mitral klapan endokarditi, poliartrit, o'tkir kechishi, yoki o'tkir revmatik isitma 3, faol faza (faollik 1 daraja), aorta klapanini qaytalanuvchi endokarditi, miokardit, nefrit, mitral klapanini etishmovchiligi, o'tkir osti kechishi, N2a.

Ish tasnifi va revmatizm nomenklaturasi

Kasallik fazasi

Zararlanishni klinik-anatomik xarakteristikasi

kasallikni kechish xarakteri

Yurak va boshqa organ, tizimlarning qon aylanish holati.

Faol

I, II, III daraja

1. Birlamchi revmokardit

klapanlar nuqsonisiz

2. Qaytalanuvchi revmokardit nuqson bilan (qaysi).

3. Yurakda o'zgarishsiz kechadigan revmatizm

Poliartrit, serozitlar (plevrit, peritonit, abdominal sindrom).

Xoreya, ensefalit, meningoen-sefalit, serebral vaskulit, nerv-psixik o'zgarishlar.

Vaskulitlar, nefritlar, gepatit, pnevmoniya, terini zararlanishi, irit, iridotsiklit, tireoidit

o'tkir, o'tkir osti, cho'ziluvchan latent, uzluksiz retsidiylangan.

N, - qon aylanish etishmovchiligi yo'q;

N, - I daraja etishmovchiligi;

N, - II daraja etishmovchiligi

N3 - III daraja etishmovchiligi

Nofaol

1. Revmatik miokardioskleroz

2. Yurak nuqsoni (qaysi)

Yurakdan tashqari zararlanishning asorati va qoldiq ko'rinishi.

\* Zararlangan joyni iloji boricha aniqlash (miokardit,

endokardit, perekardit, koronarit) va ataka sonini ko'rsatish.

### **Klinikasi**

O'tkir revmatik isitma bilan maktab yoshidagi bolalar (7-15 yosh) ko'proq zararlanadi.

Birinchi hujum bolalarda o'tkir boshlanadi, isitmani oshishi, intoksikatsiya belgilari bilan. Umuman hamma bolalar kasallik boshlanganga qadar 2-3 hafta oldin yuqori nafas olish yo'llari kasalliklarini o'tkazgan bo'ladi.

Isitma ko'tarilishi bilan bir vaqtda poliartrit yoki artralgiya rivojlanadi.

Revmatik poliartritga xos belgilar quyidagilar: bug'imda kuchli og'riq, funksiyasini buzilishi bilan, kuchib yuruvchi og'riq, o'rta va katta bug'imlar zararlanadi, ko'pincha oyoqdagi bug'imlar zararlanadi. Bug'imdagi yallig'lanish (rasm 4) belgilari tezda rivojlanadi, bir necha soat ichida bug'im atrofidagi to'qimalar shishadi, bug'im ustidagi teri qizaradi, ushlaganda issiq, harakati chegaralangan, bug'im ichida suyuqlik yig'ilmaydi. Tipik bo'lmagan hollarda og'riq uncha kuchli bo'lmaydi, harakati buzilmagan bo'ladi.



*Rasm 4*

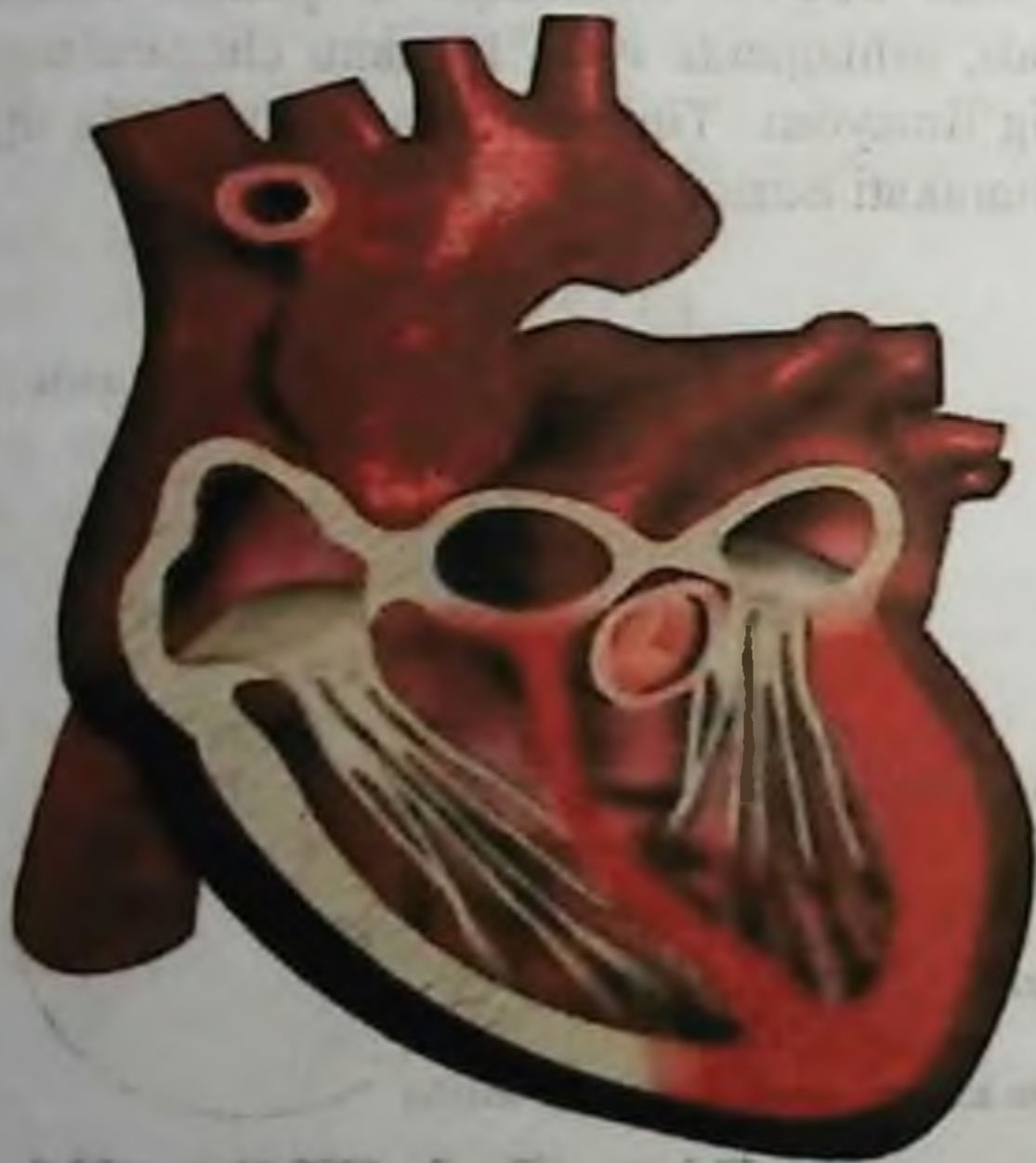
O'RI ni birlamchi hujumida 10-15% bolalarda poliartrit belgisi bo'lmasligi mumkin, bunday hollarda kasallikni boshlanishi ko'pincha o'tkir osti kechishida bo'ladi.

O'RI da bo'g'imlarni yalig'lanishga qarshi terapiya o'tkazilganda tezda yo'qoladi.

### Revmatik miokardit

Kasallikni o'tkir davrida bemorlarni 80-85% da Yurakni zararlanishi kuzatiladi. Bu kasallikda eng ko'p miokardit —uchraydi. Zararlanishiga qarab miokardit uchoqli va tarqalganga bo'linadi. Tarqalgan miokardit og'ir o'tadi. Miokarditda bolani ahvoli yomonlashadi (rasm 5), teri qoplamalari oqargan, Yurak chegarasi kengaygan, taxikardiya yoki bradikardiya bo'ladi, Yurak tonlari bug'iqlashgan, ba'zan ikkilangan, qon aylanish etishmovchiligi belgilari kuzatilishi mumkin.

O'tkir revmatik isitmani hozirgi zamon kechishida miokard tomondan o'rtacha o'zgarishlar kuzatiladi. Umumiy ahvoli kam o'zgaradi, ob'ektiv kurikda taxikardiya aniqlanadi, kam hollarda bradikardiya. Perkussiyada Yurak tarqalgan miokarditda chegarasi chapga kengaygan, auskultatsiyada birinchi ton susaygan, ba'zan ikkala ton ham bo'g'iqlashgan.



Rasm 5

EKG da atrioventrikulyar o'tkazuvchanlik uzaygan va qorinchalar kompleksini oxirgi qismi o'zgargan. EKGni ma'lumotlarini to'g'ri baholash uchun o'zgarishlarni dinamikada kuzatish ahamiyatga ega. Rentgentda Yurak qisqarish amplitudasi kamaygan, Yurak chegarasi kengaygan.

**Revmatik endokardit O'RI o'tkir davrida, birinchi hujumida bolalarni yarmida Yurak klapan apparati zararlanadi, endokardit aniqlanadi. Ko'pincha mitral klapan, kam hollarda aorta klapani, zararlanadi.**

Revmokarditda klinik jihatdan kam hollarda yallig'lanish jarayoniga perikard qo'shiladi. (plevroprikardit). Klinik jihatdan Yurak sohasida qattiq og'riq, quruq va cho'zilgan yo'tal paydo bo'ladi, bolalar majburiy oldinga egilib o'tirgan holatni egallashadi. quruq fibrinoz perikarditda butun Yurak sohasi yoki biror qismi bo'ylab perikard ishqalanish shovqini eshitiladi (bu Yurak tonlari bilan bog'lanmagan). U doimiy bo'lmasdan perikard bo'shlig'ida suyuqlik to'planganda kuzatiladi.

1. Oldin aniqlangan Yurak sohasida pulsatsiyani va perikard ishqalanish shovqinining yo'qotilishi yoki kamayishi.

2. Yurakning tez kattalashuvi.

3. Yurak bugikligi absolyut va nisbiy chegaralarining yaqinlashuvi.

4. Rentgenda Yurak soyasi trapetsiya shaklida konfiguratsiyasini o'zgartiradi.

SHu bilan bir vaqtda bemor ahvoli og'irlashadi artopnoe, bo'yin venalari shishi yuzaga keladi. qorinda og'irlik bulishi mumkin, shishlar, jigar kattalashgan, zichlashgan, og'riqli.

***Mitral klapon etishmovchiligi (insufficiencia valvulae mitralis).***

Bemorlarda holsizlik, hansirash, Yurak sohasida og'riq, boldir tovonlarida shish, yuragini tez urishi kuzatiladi.

Bu turdagi nuqsonda Yurak cho'qqisida kuchli sistolik shovqin eshitilishi xarakterli. Ba'zan etishmovchilik kuchli ifodalanganda shovqin dag'al tus olishi mumkin.

Sistolik shovqunni jarangdorligi va davomiyligi har xil. SHovqun yotgan holatda va tik turgan holatda yaxshi eshitiladi, zo'riqishdan keyin kuchayadi, Yurakdan tashqarida yaxshi uzatiladi, ba'zan orqaga ham beriladi.

Yurak cho'qqisida I ton jarangdorligi kamayadi, II ton o'pka arteriyasida esa aksentlashgan. Yurak cho'qqisi turtkisi ko'pincha kuchaygan va pastga siljigan, Yurakni chap chegarasi kengaygan, qon bosimi o'zgarmaydi.

Etishmovchilik shakllangan mitral klapanini qaytalanuvchi endokarditini belgisi bu shovqunni jarangdorligi va davomiyligini

uzayishi, tarqalganligi, «xordal piskni» paydo bo'lishi, ba'zan Yurak cho'qqisida qisqa mezodiastolik shovqunni eshitalishi hisoblanadi.

EKG da mitral klapan etishmovchiligida chap qorincha, ba'zan chap bo'lmacha gipertrofiyasini belgisi paydo bo'ladi. FKG-da Yurak cho'qqisida maksimal sistolik shovqun yozib olinadi. SHovqun o'rta va yuqori chastotali diapazonda yaxshi fiksatsiya qilinadi, sistolani katta qismini egallaydi, ba'zan pansistolik bo'lib, keyinchalik kamayib boradi, kam hollarda lentasimon bo'ladi. SHovqun 1 ton bilan yaxshi bog'langan, ko'pincha ton pasaygan bo'ladi. Rentgenologik tekshirish o'tkazilganda mitral klapan etishmovchiligida Yurakda mitral konfiguratsiya aniqlanadi, ya'ni Yurak chapga kengaygan, beli silliqlashgan.

Ultratovush tekshirishda tipik hollarda Yurakni chap bo'limida dilyatatsiya aniqlanadi.

*Mitral stenoz* (stenosis mitralis).

bolalarda izolirlangan mitral stenozi kam uchraydi, asosan revmatik jarayonni latent kechishida kuzatiladi.

Izolirlangan mitral stenozga xos belgilar: 1 ton qarsillovchi, presistolik shovqun, mitral shilqillashi (shelchok) eshitalishi. Palpatsiyada presistolik dirillash («mushuk xrillashi») aniqlanadi. Juda erta shikoyatlar paydo bo'ladi : hansirash, yuragini tez urishi, kichik qon aylanish doirasida dimlanish belgilari kuzatiladi. Bunday bemorlarni yuzi ko'kargan qizg'ich rangda (mitral yuz), shilliq pardalarida sianoz bo'ladi. O'ng qorincha etishmovchiligi va katta qon aylanish doirasida dimlanish natijasida oyoqlarida, belida shish (rasm 6) paydo bo'ladi, venalari burtib chiqadi.



Rasm 6

Ko'pincha mitral klapan stenozini shakllangan mitral klapan etishmovchiligi fonida rivojlanadi. Bunday hollarda stenozni boshlang'ich belgisini I tonni jarangdorligini kuchayishiga qarab aniqlash mumkin, Yurak cho'qqisida intervalli diastolik shovqunni paydo bo'lishi (bu ovoz fenomenlarini bola chap yon tomoniga yotganda yaxshi eshitiladi).

Stenozni birinchi belgilaridan biri mitral klapani ochilishida shilqillagan ovoz chiqish (shelchok) belgisini paydo bo'lishi, oldindan chap tush suyagini uzinasini buyicha eshitiladi.

EKG da mitral klapan stenozida tipik belgilaridan chap bo'lmacha gipertrofiyasi, keyinchalik Yurakni o'ng bo'lagini gipertrofiyasi kuzatiladi.

FKGda 1 ton amplitudasi kattalashganini fiksatsiya qilish mumkin, Q - 1 ton intervali kattalashgan 0,06 s. dan katta. Mitral klapani ochilish shilqillashini aniqlash mumkin (II ton masofasiga qarab - mitral klapanini ochilishini shilqillab ochilishiga qarab stenozni darajasini aniqlash mumkin). Diastolik shovqunni, sistola vaqtida kuchaygani registratsiya qilinadi.

Rentgenda chap bo'lmachani kattalashgani aniqlanadi, keyinchalik Yurakni o'ng bo'lmachasi kengayadi va kichik qon aylanish doirasida dimlanish bo'ladi.

Ultratovush tekshirishda dilyatatsiya va qorincha devorini ekskursiyasi kattalashganini aniqlash mumkin, mitral klapan devorini harakatini shaklini o'zgarganligini, aorta klapanini devorini pulsatsiyasini va bushlig'ini kengayishi, diastolada aorta klapani yopilishi kuzatilmaydi.

*Aorta klapanini etishmovchiligi (insufficienciae valvulum aortae).*

Aorta klapanini etishmovchiligida II tondan keyin diastolik shovqunni paydo bo'lishi bilan tashhislanadi, chap tomondan tush suyagi buylab uzunasiga yaxshi eshitiladi. Yurak chegarasi chap tomonga kengaygan, Yurak cho'qqisi kuchaygan, pastga siljigan. Periferik belgilar: teri qoplamalari oqargan, «karotid uyini», puls celer et altus, diastolik bosim pasaygan va bolalarda sistolik bosimni oshishi kech kuzatiladi. Aorta klapanini qaytalanuvchi endokarditni belgilari shovqunni kuchayishi, shu vaqtgacha bo'lmagan periferik belgilarni paydo bo'lishi bilan xarakterlanadi.

EKG da aorta klapanini etishmovchiligida chap qorincha gipertrofiyasini belgilari aniqlanadi. EKG da mitral klapan stenozida tipik



belgilaridan chap bo'lmacha gipertrofiyasi, keyinchalik Yurakni o'ng bo'lagini gipertrofiyasi kuzatiladi.

FKGda 1 ton amplitudasi kattalashganini fiksatsiya qilish mumkin, Q - 1 ton intervali kattalashgan 0,06 s.dan katta. Mitral klapani ochilish shilqillashini aniqlash mumkin (II ton masofasiga qarab - mitral klapani ochilishini shilqillab ochilishiga qarab stenozni darajasini aniqlash mumkin). Diastolik shovqunni, sistola vaqtida kuchaygani registratsiya qilinadi.

Rentgenda chap bo'lmachani (rasm 7) kattalashgani aniqlanadi, keyinchalik Yurakni o'ng bo'lmachasi kengayadi va kichik qon aylanish doirasida dimlanish bo'ladi, ko'tariluvchi aorta kengayadi.



*Rasm 7*

Ultratovush tekshirishda dilyatatsiya va qorincha devorini ekskursiyasi kattalashganini aniqlash mumkin, mitral klapan devorini harakatini shaklini o'zgarganligini, aorta klapanini devorini pulsatsiyasini va bushlig'ini kengayishi, diastolada aorta klapani yopilishi kuzatilmasligi aniqlanadi.

#### **Aorta stenozi**

Hamma orttirilgan nuqsonlarni 10% izolirlangan aorta teshigini torayishi (rasm 8) uchraydi, ko'pincha mitral stenoz bilan birga uchraydi.



*Rasm 8*

Revmatizm hujumi tez - tez qaytalanib turadi, umumiy holsizlik, hansirash, tez charchash, Yurak sohasida og'riq. bosh aylanishi, hushidan ketib turish kuzatiladi. Puls past, sistolik bosim pasaygan, diastolik bosim normada yoki baland bo'ladi. Yurak chegarasi chapga siljigan, chap qorincha kengaygan

O'ng tomonda II qovurg'a oralig'ida sistolik shovqun eshitiladi. Rentgenda chap qorincha hisobida chapga siljigan.



### **Uch tabaqali klapan etishmovchiligi**

Xarakterli belgisi buyin va jigar venalari pulsatsiya qiladi, Yurak qorinchalarini qisqarishi bilan sinxronno bo'ladi. Jigar kattalashgan, og'riqli. Auskultatsiyada tush suyagini o'ng tomonida sistolik shovqun eshitiladi. Rentgenda Yurakni o'ng qismi kengaygan.

Yurakni zondlaganda o'ng bo'lmachada va kavak venalarda bosimni balandligi aniqlanadi.

### **O'ng atrioventrikulyar teshigini stenoz**

Bu nuqson mitral stenoz bilan birga uchraydi. Bemorda kuchli hansirash, sianoz, buyin venalari kengaygan., pulsatsiya kuzatiladi, jigar kattalashadi.

Auskultatsiyada Yurakni o'ng qismida, tush suyagini o'ng qirrasida presistolik shovqun eshitiladi, 1 ton kuchaygan.

Perkussiyada va rentgenda (rasm 10) Yurakni o'ng bo'lmachasi kuchli kengayganligi aniqlanadi.

EKG-da o'ng qorinchada zo'riqish, chap bo'lmacha zo'riqishi natijasida R tishcha kattalashgan.



*Rasm 10*

### **Kichik xoreya**

Xoreya revmatizm manifestatsiyasi bo'lishi mumkin va har doim jarayonning faolligidan dalolat beradi, cho'zilgan va o'zgargan shakllari ham bo'lishi mumkin. Xoreya bilan nerv tizimida total etishmovchiligi bo'lgan 5-10 yoshdagi bolalar, lekin ko'pincha pubertat davridagi bolalar kasallanadi. Xoreyaga uzun yashirin davr xos. Bola g'ayri tabiiy

harakatlar qiladi; bo'shashadi, xotirasi, imlosi, yurish-turishi o'zgaradi, yig'loqi, qo'zg'aluvchan bo'ladi. Ob'ektiv tekshirganda bemorda triada simptomi kuzatiladi.

1. ixtiyorsiz, distal, cheksiz giperkinezlar.
2. mushakli gipotoniya.
3. koordinatsiya buzilishi (rasm 11).



*Rasm 11*

Nevrologik statusda pay refleksleri uchraydi, asosan tizza refleksi ("q" Gerdon refleksi), CHerni simptomi (nafas olganda qorin old devorining tushishi), Romberg pozasida turg'unsizlik, "ilviragan elka" simptomi, Filatov ko'zi va tili (bemor ko'zini zich qisilgan holatda uzoq vaqt tutib turolmaydi, chiqarilgan tili tortishib turadi). Giperkinezlar hayajonlanganda kuchayadi va uyqu vaqtida to'la yo'qoladi. Simptomlar qaytar o'zgarishlari 1,5-3 oy davomida yuzaga keladi. Xoreya tez tez retsidivlansa va uning fonida ko'pincha Yurak nuqsoni shakllanadi.

O'RI da patologik jarayonda Yurak zararlanishidan tashqari boshqa ichki organlar ham zararlanadi. Bu o'zgarishlarni jarayonni yuqori faolligida kuzatish mumkin. Hozirgi vaqtda o'tkir revmatik isitmada Yurakdan tashqari belgilaridan, ya'ni anulyar toshma va abdominal sindrom kam uchraydi.

Anulyar toshma dumaloq, oqish markazli pushti qizil rangdagi dog' bo'lib, asosan qorin, ko'krak qafasining yon yuzalarida, elka va son ichki yuzasida, bo'yinda orqada joylashadi (rasm 12). Toshma ko'pincha kasallik boshlanishida hosil bo'lib, uzoq saqlanmaydi. U boshqa potologik holatlar (sur.tonzilit, ORVI)da ham uchraydi, shuning uchun diagnostik ahamiyati kam.



*Rasm 12*

Hozirgi vaqtda kamdan-kam holda avallari kasallikning og'ir kelgan turida aniqlangan revmatik tugunlarni ko'rish mumkin.

#### **Revmatik tugunchalar**

Tugunchalar bir necha kundan to bir necha oygacha saqlanib qoluvchi, pay, aponevrozlar sohasida dumaloq, zich bittalab yoki ko'plab joylashuvchi 2-8 mm dagi og'riqsiz hosilalardir kichkinalari bir necha kundan keyin yo'qolib ketadi, kattalari 2 oygacha saqlanishi mumkin, o'zidan keyin

chandiqlik qoldirmaydi

#### **Revmatik tugunchalar (rasm 13)**



*Rasm 13*

Abdominal sindrom o'tkir boshlangan qorin parda seroz yallig'lanishi va keyingi aseptik ekssudativ peritonit natijasi hisoblanadi.

Revmatizmدا buyrak zararlanishi, siydik sindromi: o'rta darajadagi proteinuriya, leykotsituriya, kam holda eritrotsituriya bilan ifodalanadi.

Bu o'zgarishlar xavfsizroq hisoblanadi.

### **Tashhis**

Amaliy faoliyatda tashhis quyishda va qiyosiy tashhis o'tkazishda Kisel -Djonsa tomonidan shakllangan tashhis mezonlaridan foydalaniladi.

Mezonlar ikkiga bo'linadi, «asosiy» va qo'shimchaga, ya'ni «kichik» mezonlarga:

#### ***O'tkir revmatik isitmani tashhis mezonlari:***

1. Asosiy:

- a) kardit;
- b) poliartrit;
- v) xoreya;
- g) halqasimon eritema;
- d) revmatik teriosti tugunchalari.

2. Qo'shimcha:

A. *Klinik:*

- a) revmatik ataka yoki Yurakni revmatik zararlanishi;
- b) artralgiya, lixoradka;
- g) tez charchash, qorinda og'riq, burundan qon ketishi va boshqalar.

B. *Laborator:*

- a) o'tkir reaksiya fazalari
  - SOE oshadi, S-reaktiv oqsil,
  - leykotsitoz,
  - sial kislotasi oshadi va boshqalar.;
- b) kapillyarlar o'tkazuvchanligi oshadi;
- v) EKG da P -Q intervali uzayadi.

O'tkir revmatik isitma tashhisini quyishda asosiy mezonlardan ikkitasi yoki bitta asosiy va ikkita qo'shimcha bo'lishi kerak. Oxirgi yillarda JSST tavsiyasiga binoan o'tkir revmatik isitma tashhisini qo'yishda albatta streptokokkli infeksiya o'tkazganligi (antistreptolizin-O (ASL-O) oshganligi va boshqa streptokokkga qarshi antitelalar, yaqinda skarlatina kasalligini o'tkazganligi va boshqalar) bo'lishi kerak.

Shunday qilib, o'tkir revmatik isitma tashhisi birinchi navbatda klinik belgilariga qarab quyiladi. Laborator ko'rsatgichlar qo'shimcha mezonlar ahamiyatga ega, chunki revmatik isitma tashhisini quyishda hozirgi vaqtda maxsus laborator testlar yo'q.

#### **Qiyosiy tashxis**

Revmatik hujumda, Yurakni zararlanishi klinik belgisiz, poliartrit bilan kechsa reaktiv va o'smirlar surunkali artriti bilan qiyosiy tashhis o'tkazaladi (O'SA, o'smirlar surunkali artriti).

Reaktiv artrit bilan revmatik artritni bir biridan ajratish qiyin.

Ikkala kasallikni kelib chiqish mexanizmi va klinik belgilari bir-biriga juda yaqin.

Reaktiv artrit ko'p infeksiyon kasalliklarni sindromi sifatida kuriladi, shuning uchun ularni etiologiyasini ajratish, aniqlash kerak.

Reaktiv artritni etiologiyasi streptokokk bo'lsa, (ko'pincha maktab yoshida) unda revmatik hujum, Yurak zararlanishi klinik belgisiz deb tashhis quyiladi.

Agar etiologiyasi boshqa bo'lsa (iersinioz, salmonellyoz va boshqalar.) reaktiv artrit asosiy emas, qo'shimcha tashhis hisoblanadi. Bug'im sindromi bir necha marta qaytarilganda agar Yurak zararlanmasa, unda revmatik artrit tashhisi haqiqiy hisoblanmaydi.

O'smirlar surunkali artritida bug'im sindromi turg'un xususiyatga ega, bug'implarda deformatsiya va uni funksiyalari kuchli buziladi, kuchib yuruvchi xususiyatga ega emas, juda erta bug'implarni qotishi kuzatiladi.

O'zgargan laborator ko'rsatgichlar qiyin davolanadi.

Bug'implarni boshqa turdagi zararlanishlariga (jarohatlanish to'fayli bo'lsa, infeksiyon, gemorragik vaskulitda va h.k.) tashhis quyish qiyinchilik tug'dirmaydi.

Revmatizm huruji miokardni zararlanishi bilan kechsa, infeksiyon-allergik miokarditlar va tonzillogen miokardiodistrofiya holatlari bilan qiyosiy tashhis o'tkazish qiyinchilik tug'diradi.

Bu holatlarda kasallikni rivojlanish belgisiga qarab xulosa qilinadi.

O'tkir revmatik isitmani poliartritik sindromi yaqqolroq namoyon bo'ladi (izolirlangan revmatik miokardit poliartritsiz kam hollarda uchraydi), infeksiyon - allergik miokarditda va tonzillogen miokardiodistrofiyada artralgiyani uchrashi doimiy emas, kuchli og'riq kuzatilmaydi, zpoliartralgia bilan Yurakni zararlanish belgilari o'rtasida aniq bog'liqlik kuzatilmaydi. Miokardni zararlanishida o'ziga xos xususiyatlari bor - Yurak tonlari bug'iqlashgan,

I tonni amplitudasi pasaygan, uncha kuchli bo'lmagan taxiaritmiya, arterial bosim labil, ba'zan ekstrasistoliya paydo bo'ladi.

Tonzillogenli miokardiodistrofiyada kasallar ko'p shikoyatlar qiladi: kayfiyatlari pastliga, tez charchashga, Yurak sohasida noxushlik bo'lishiga va x.z.

Yurak chegarasi kengaygan, atrioventrikulyar o'tkazuvchanlikni uzayishi revmatik miokarditga xos, lekin tonzillogen miokardiodistrofiyada esa kuzatilmaydi.

Endokard zararlanganda, patologik jarayonga mitral klapani zararlanishi ham qo'shilsa diagnoz quyish qiyin emas, chunki hamma orttirilgan Yurak nuqsonlari revmatizm natijasida kelib chiqadi. Septik endokarditda klapani zararlanishini o'tkir revmatik isitma bilan qiyosiy tashxis o'tkazish qiyinchilik tug'dirmaydi.

O'tkir revmatik isitmani retsdiv berganda tipik holatlarda tashhis quyish qiyin emas. Retsdiv vaqtida birinchi hujumga nisbatan patologik jarayonda laborator ko'rsatgichlarda kam o'zgarishlar bilan kechadi, bu tashhis qo'yishni qiyinlashtiradi, bunday hollarda tashhis quyishga Yurakdagi o'zgarishlarni kuchayishi va yangi o'zgarishlarni paydo bo'lishi yordam beradi.

#### **Davolash.**

O'tkir revmatik isitma bilan bemorni davolashni, shifoxona sharoitida o'tkazish kerak. O'tkir fazasida albatta to'shak rejimi beriladi.

To'shak rejimini davomiyligi patologik jarayonni faolligiga va Yurakni zararlanish darajasiga bog'liq. ( bu holda esa kardiomegaliyani borligi yoki yo'qligiga qaraladi) faollik tez pasaysa, yoki Yurakda o'zgarish bo'lmasa yoki kam bo'lsa, to'shak rejimi 1 oyga cho'ziladi. Yurak tomonidan o'zgarish kuchli bo'lsa va klapan apparati zararlangan bo'lsa yoki qon aylanish etishmovchiligi II-III darajasida to'shak rejimi 6 hafta va undan ko'pga davom ettiriladi. Rejim funksional sinamalar nazoratida asta-sekin kengaytirib boriladi.

Bemorlarga 2-3-nchi haftadan boshlab davolash fizkulturasi (LFK) o'tkaziladi. O'tkir revmatik isitmani oddiy shaklida maxsus parhez berish shart emas, ammo bemorga gormon berilganda kaliy miqdori ko'p bo'lgan ovqat mahsulotlari (kartoshka, karam, turshak, qarodi, mevalar, suli yormasi va grechka bo'tqasi, tvorog va boshqalar beriladi).

Qon aylanish etishmovchiligida mahsus parhez beriladi (suyuqlik va tuzlar chegaralanadi, va boshqalar).



Bemorlarga medikamentoz terapiya o'tkazish patogenezni ikkita asosiy zvenosiga yo'llangan - infeksiyon agent va allergik (immunopatologik) reaksiyaga, lekin penitsillinga nisbatan sezuvchanligi yuqori. Bemorga penitsillin preparatini 7-10 kun parenteral yo'l bilan yuboriladi, keyin bitsillin-5 yoki bitsillin-1 maktabgacha bo'lgan bolalarga har 3 haftada (birinchi marta - 750 000 ED, ikkinchisi - 600 000 ED), maktab yoshidagi bolalarga ikki marta ko'proq beriladi. Agar penitsillinni o'zlashtiraolmasa (allergik reaksiyalar bo'lsa) unda eritromitsin beriladi.

Faollik darajasi yuqori bo'lganda va Yurakdagi zararlanish kuchliroq bo'lsa (kardiomegaliya, klapanlarni zararlanishi) o'tkir revmatik isitmada allergik reaksiyaga ta'sir qilish uchun ko'pincha glyukokortikoidlar va nosteroid preparatlar birgalikda qo'llaniladi. Bu kasallikda prednizolon bilan atsetilsalitsil kislotasini birgalikda qo'shib berish yaxshiroq hisoblanadi.

Prednizolonni dozasi yallig'lanish jarayonini faolligiga bog'liq: o'rtacha faollikda 0,5 mg tana vazniga, yuqori faollikda esa dozasi kuniga 1 yoki 2 mg tana vazniga beriladi. Agar yaxshi effekt bersa (klinik va laborator faollik pasaysa, o'rtacha har 10 kunda 5 mg dan kamaytirilib boriladi.

Boshqa glyukokortikoid preparatlarni (deksametazon, triamsinolon va boshqalarni) prednozolonga nisbatan ustunligi yo'q.

Gormonlar bilan yallig'lanishga qarshi preparatlar parallel holatda beriladi - atsetilsalitsil kislota 50 -70 mg kuniga tana vazniga kuniga, 2 g dan ko'p bo'lmasligi kerak

O'tkir revmatik isitmada yallig'lanishga qarshi qo'llaniladigan preparatlar, ya'ni reopirin, brufen va boshqalarni o'ziga xos ustunligi yo'q. Oxirgi yillar revmatologlar yuqori effektli yallig'lanishga qarshi preparatlarni metindol (indometatsin) va voltarenni qo'llay boshladilar. O'tkir revmatik isitmani davolashda kuniga 1-3 mg tana vazniga qo'llaniladi, faqat o'zini yoki gormon preparatlari bilan birgalikda beriladi.

Yurakni yallig'lanishi kuchli bo'lmasa va faolligi o'rtacha bo'lsa, gormon preparatlarini bermasdan faqat yallig'lanishga qarshi preparatlar bilan davolanadi, lekin dozasi biroz oshiriladi. Faolligi past bo'lsa, jarayon sust kechsa, yallig'lanishga qarshi preparatlar va gormon preparatlari kam effekt beradi. Bunday hollarda xloroxin qatoridagi (rezoxin, delagil,

plakvenil) preparatlarni berish kerak, kuniga 5-10 mg tana vazniga uzoq muddat qo'llaniladi.

Asosiy terapiya bilan birga vitaminlar (askorbin kislotasini dozasi ko'paytiriladi) per os beriladi, qon aylanish etishmovchiligi bo'lganda yuqori dozada gormon preparatlari (1 mg tana vazniga va undan yuqori), kaliy preparatlari, Yurak etishmovchiligiga qarshi preparatlar beriladi.

YUqorida aytib utilgan terapiyalardan nojo'ya ta'sirlar kam uchraydi, eng xavfli asoratlardan biri oshqozon-ichak traktida yara hosil bo'lishi (Gregersen reaksiyasi - nazorat qilish) va qon ketishi. Bemorlarda tana vaznini oshishi gormon preparatlarini dozasini pasaytirgandan keyin kamayadi. Bemor shifoxonada 1,5 - 2 oy davolanadi, keyin etapli davolanish uchun mahalliy sanatoriyaga yuboriladi.

### **Oqibati**

Hozirgi vaqtda o'tkir revmatik isitma oldingi yillarga nisbatan yaxshi kechishiga qaramasdan oqibati murakkab, birinchi navbatda Yurakni zararlanishiga bog'liq. Birinchi hujumdan keyin bolalarda 10-15% Yurak nuqsoni shakllanadi, qayta - qayta hujum berganda Yurak nuqsonini rivojlanish protsenti oshadi.

O'tkir revmatik isitmani maksimal va minimal faolligi oqibati va hujum paytida qon aylanishni etishmovchiligini paydo bo'lishi yomon belgilaridan biri hisoblanadi. Hujum boshlangandan birinchi 3 kunda terapiyani vaqtida boshlash Yurakni kuchli zararlanishdan saqlaydi.

### **Profilaktika**

O'tkir revmatik isitmani tashhisini quyishda va profilaktika qilishda uchastka vrachlari asosiy hisoblanadi, chunki ular birinchi bo'lib, shu bemorlar bilan to'qnashadi. Eng muhimi streptokokkli infeksiyani boshlanishini uchinchi kundan to'g'ri davolash ishlarini olib borilsa, o'tkir revmatik isitmani rivojlanishini oldini oladi.

O'tkir streptokokkli kasalliklar 10 kun davomida antibiotiklar bilan davolanadi. Ko'pincha penitsillin kuniga 30 000 -50 000 dan tana vazniga yuboriladi, undan keyin bitsillin -5, 750 000 -1 500 000 birlikda qilinadi. Agar o'tkir streptokokkli kasalliklarda mushak orasiga yuborib bo'lmasa, unda fenoksimetilpenitsillin (mushak orasiga yuboradigan dozada) yoki penitsillin qatoriga kiradigan preparatlar qilinadi. Penitsillinni o'zlashtiraolmasa, unda boshqa antibiotiklar qo'llaniladi, ko'pincha makrolidlar guruhi beriladi - eritromitsin (30 000 - 50 000 birlikda tana vazniga kuniga) 10 kun davomida, beriladi. Antibiotiklar bilan birga yallig'lanishga qarshi preparatlar - aspirin yoki shu guruh qatoriga

kiradigan preparatlarni (metindol, brufen va boshqalar) terapevtik dozasini yarmi beriladi.

### **Dispanser kuzatuv**

Dispanser kuzatuv 5 yil davomida olib boriladi. Agar bemorda cho'zilgan va uzluksiz-retsdivlanuvchi revmatizm, yurak zararlanishi bilan kechsa bemorlar kardiorevmatolog nazoratida turg'un remissiya yuzaga chiqquncha bo'ladi, keyinchalik ular uchastka vrachi va kardiorevmatolog nazoratiga o'tishadi. Dispanser tekshiruvida profilaktika o'tkaziladi.

**Profilaktika.** Revmatizm profilaktikasi birlamchi va ikkilamchi bo'ladi.

#### ➤ **Birlamchi profilaktika:**

- Maqsad – organizm tabiiy immuniteti va adaptiv xususiyatlarini oshirishga qaratiladi

- Erta chiniqtirish

- Ratsional va vitaminli ovqatlanish

- Tozza xavoda kuproq bulish

- Ratsional jismoniy tarbiya va sport

- Bolalar kollektivlarida streptokokli infeksiyalarini tarkalishini oldini olishga karatilgan kompleks gigienik chora-tadbirlar

- Tomokda utkir va kaytalanuvchi infeksiyalarni (tonzillit, faringit) uz vaktida davolash.

Birlamchi profilaktika revmatizm yuzaga kelishini, ikkilamchi – uni retsdivlanishini oldini oladi. Birlamchi o'z ichiga tabiiy immunitetni qaytarish tadbirlarini o'z ichiga oladi (chiniqish, yuklama va dam olishni to'g'ri almashtirishni, to'la–sifatli ovqatlanish, vitamin qabul qilish). Streptokokli infeksiya bilan kurashish otolaringologni muntazam ko'rigi, anginani to'g'ri davolash, surunkali tonzillitni konservativ davolash, ko'rsatma bo'yicha tonzillektomiya qilishni taqozo qiladi.

O'tkir A-gemolitik streptokokli (AGS) tonzillitni antibakterial davosi

➤ Penitsillin, amoksitsillin – 750mg 3 m., 10 kun

➤ Benzatil-benzilpenitsillin 600000 ed m/o 1 marta

Yuqoridagi preparatlar mumkin bulmaganda:

➤ Sefalosporinlar – sefadoksil 30 mg/kg 1 marta 10 kun

➤ Makrolidlar:

- Eritromitsin – 40 mg/kg 3 m. 10 kun

- azitromitsin 12 mg/kg 1 marta, 5 kun

- spiramitsin 3 mln 2 marta, 10 kun
- Klaritromitsin 15 mg/kg 2 marta, 10 kun
- roksitromitsin 5 mg/kg 2 marta, 10 kun

YOki linkomitsin 30 mg/kg 3 m. 10 kun, klindamitsin 20 mg/kg 3 m. 10 kun

Kaytalanuvchi A-gemolitik streptokokli (AGS) tonzillitni antibakterial davosi

- Amoksitsillin/klavulanat – 40mg/kg 3 m. 10 kun
- linkomitsin 30 mg/kg 3 m. 10 kun.
- klindamitsin 20 mg/kg 3 m. 10 kun
- Sefuroksim 20 mg/kg 2 m. 10 kun
- Benzatil-benzilpenitsillin 600000 ed m/o 1 marta
- Makrolidlar:

-azitromitsin, azimak 12 mg/kg 1 marta, 5 kun

-spiramitsin 3 mln 2 marta, 10 kun

- Klaritromitsin 15 mg/kg 2 marta, 10 kun

- roksitromitsin 5 mg/kg 2 marta, 10 kun

**Ikkilamchi** profilaktika-revmatizm retsidivini oldini olish, davomiy ta'sirga ega bo'lgan penitsillin preparatlari bitsillin-3 va bitsillin-5 qo'llab amalga oshiriladi, bunda oldin vrach penitsillinga bo'lgan allergik reaksiyani aniqlashi kerak. Bitsillinoprofilaktika mavsumiy va yil davomida bo'ladi.

➤ Ikkilamchi profilaktika – revmatizm retsidivin oldini olish, davomiy ta'sirga ega bo'lgan **bitsillin – 3** va **bitsillin –1, 5** ko'llaniladi; asorati kam va samarali preparatlardan **benzatin-benzilpenitsillin** yoki **ekstensillin** m/o 27 kg gacha bolalarga 600000 ed, 27 kgdan yukori vazndagi bolalarga 1200000 ed 3 xaftada 1 marta, yil mobaynida

➤ JSST buyicha ikkilamchi profilaktika davomiyligi:

- karditsiz URI bulib utganlarga – 5 yil yoki 18 yoshgacha;

- Kardit utkazgan Yurak porokisiz – 10 yildan kam bo'lmagan yoki 25 yoshgacha;

- poroki bor bemorlarga- (shu jumladan. operatsiyadan sung) – umrbod.

Mavsumiy profilaktika burun-xalqum infeksiyasi va revmatizmni qayta xurujlari kuzda va bahorda o'sishini hisobga oladi. Bitsillin – 3-6 hafta davomida 7 kunda 1 marta qilinadi. Maktab yoshigacha bo'lgan bolalarda 600 ming ED dan, maktab yoshidagilarga 1 200 ming ED dan, 0,1g har bir yoshga aspirin bilan birga beriladi. Mavsumiy profilaktika

kamchiligi kurslar oralig'ida burun-xalqum infeksiya kasalliklar soni oshishi revmatizm retsivlanishi hisoblanadi. Yil davomidagi profilaktika uchun bitsillin-5 qo'llaniladi. 3-4 haftada 1 marta 780 ming ED, maktab yoshidagi bolalarga 1 500 ming ED 4 hafta beriladi. Yurak nuqsoni rivojlanmasdan birlamchi revmokardit yoki Yurak o'zgarishlarisiz kechuvchi xoreyani o'tkazgan bolalarga birinchi 3 yil davomida xurujdan keyingi retsivlarning yil bo'yi profilaktikasi, so'nggi 2 yil davomida bitsillin va aspirin bilan mavsumiy profilaktikasi o'tkaziladi. Yurak nuqsoni shakllangan birlamchi revmokardit va cho'zilgan-sust kechuvchi xoreyani o'tkazgan bemorlarga, hamda qaytalanuvchi revmokardit bilan kasallangan bolalarga uzluksiz yil bo'yi profilaktika 5 yildan ko'p o'tkazilishi kerak.

O'tkir revmatik isitma hujumini o'tkazgan bola o'smirlik yoshiga etganga qadar doimo kuzatuv ostida bo'ladi, va kattalar poliklinikasiga o'tkaziladi.

O'tkir revmatik isitmani qayta hurujini oldini olish uchun eng ahamiyatlisi ikkilamchi profilaktikani to'g'ri, o'z vaqtida o'tkazish hisoblanadi.

Sog'liqni saqlash vazirligi kattalarda va bolalarda o'tkir revmatik isitmani va uni retsivlarini oldini olish uchun bemorni yoshiga qaramasdan va Yurak nuqsonlari borligi yoki yo'qligiga qaramasdan, hammasiga bitsillin va medikamentoz profilaktika o'tkaziladi.

Birlamchi o'tkir revmatik isitmani o'tkazgan bemorlarda Yurak klapanlari zararlanmagan yoki xoreya bo'lsa, lekin Yurakda o'zgarishlar bo'lmasa, o'tkir va o'tkir osti kechishi bo'lganda, surunkali infeksiya uchoqlari sanatsiya qilingan bo'lsa, ularga yil davomida bitsillin medikamentoz profilaktika 3 yil davomida o'tkaziladi.

Bolalar, birlamchi revmokardit klapanlarni zararlanishi va xoreya bilan cho'ziluvchan va uzluksiz kechishi bilan o'tkazgan bo'lsa, va hamma bemorlarda qaytalanuvchi revmokardit nuqson bilan va nuqsonsiz bo'lsa, va surunkali infeksiya uchog'i bo'lgan bemorlarga profilaktika 5 yil davomida o'tkaziladi.

Hozirgi vaqtda birdan bir to'g'ri usul o'tkir revmatik isitmani ikkilamchi profilaktikasi bitsillin -medikamentoz terapiya yil davomida (oldin qo'llaniladigan mavsumli profilaktikani qo'llash mumkin emas) o'tkazish kerak.

Yil davomida profilaktika bitsillin-1 yoki bitsillin-5 (ikkala preparat ham bir xil ta'sirga ega) qilinadi.

Bitsillin – 1 maktabgacha bo'lgan bolalarga 600 000 birlikda ikki haftada 1 marta mushak orasiga yuboriladi, maktab yoshidagi bolalarga 1 200 000 birlikda bir oyda bir marta yuboriladi. Bitsillin-5 maktabgacha bo'lgan bolalarda 750 000 birlikda, maktab yoshidagi bolalarga mushak orasiga 1 500 000 birlikda bir oyda 1 marta yuboriladi

Bitsillin - 5 yuborilganda 20% bolalarda 21 - kunigacha antibiotikni etarlicha terapevtik konsentratsiyasi saqlanadi, hozirgi vaqtda penitsillinni dyurant preparati qo'llaniladi, misol benzatinpenitsillin (Ekstensillin) maktabgacha bo'lgan bolalarda 1,2 mln birlikda, maktab yoshidagi bolalarga 2,4 mln birlikda har oyda bir marta qilinadi. O'tkir revmatik isitma bilan kasallangan bemorlarda angina, surunkali tonzillit qaytalansa, faringit, sinusit, o'tkir respirator kasallik tez-tez kuzatilsa, bu bemorlarga profilaktika o'tkazilishiga qaramasdan 10 kun antibiotiklar bilan yallig'lanishga qarshi preparatlar bilan davolanishi kerak.

Penitsillin preparatini o'zlashtiraolmasa, bitsillin qilishga absolyut qarshi ko'rsatma hisoblanadi, ya'ni o'tkir revmatik isitmani ikkilamchi profilaktikasini o'tkazish uchun qarshi ko'rsatma hisoblanadi. Bunday bolalarga penitsillinni umiga boshqa antibiotiklar qo'llaniladi.

Profilaktik ishlarni asosiy rejalaridan biri surunkali infeksiya o'choqlarini sanatsiya qilish, o'tkir revmatik isitmani o'tkazgan bemorlarga radikal usulni qo'llash ahamiyatli hisoblanadi.

Undan tashqari profilaktika uchun sanatoriya, iqlim omillaridan foydalanish, jismoniy tarbiya bilan shug'ullanish (qarshi ko'rsatma bo'lmasa) ni, ratsional ovqatlanishni to'g'ri yo'lga quyish kerak.

Profilaktik choralar kasallikni kamaytiradi, va o'tkir revmatik isitmani qaytalanishini oldini oladi.

## **YUVENIL REVMATOID ARTRIT**

Revmatoid artrit surunkali kuchayib boruvchi simmetrik polisinovit bo'lib, asta-sekinlik bilan bo'g'imlar eroziv destruksiyasiga olib keluvchi va Ig G antigelalarning ishlab chikarilishi bilan birga rivojlanuvchi, bir qator hollarda esa, bo'g'imdan tashqari azolar shikastlanishi bilan harakterlanuvchi kasallikdir.

Kasallik etiologiyasi va patogenezi to'liq o'rganilmaganligi munosabati bilan va mahsus, klinik, laborator va instrumental belgilar

bo'lmaganligi to'fayli, patsient aynan RA kasalligiga chalingan deb qabul qilish ko'pincha qiyin, ba'zan xato bo'lishi ham mumkin.

**Kasallik epidimiologiyasi. Tarqalishi.**

RA zamonaviy revmatologiyaning dolbzarb muammolaridan biridir. Bu hol kasallikning xamma erda keng va teng tarqalganligi, turli yoshdagi odamlarning zararlanishi, og'ir kechishi, to'htovsiz kuchayib borishi va juda ko'p nogironlikka sabab bo'lishi bilan izohlanadi.

Kasallik tarqalishi ancha yuqori bo'lib, o'rta hisobda barcha aholi orasida taxminan 0,7 % ni tashkil qiladi. Oxirgi 10 yillikda xam RA bilan yillik kasallanish 0,02% ni tashkil etib, yukori darajani saqlamoqda. Bolalar revmatik kasalliklari orasida ko'proq (1:10000) yuvenil surunkali artrit (YUSA) uchraydi.

Jadval № 1

YUSA – 65 – 85 %	Spondiloartit – 5 %
SKV – 10 %	Sklerodermiya – 3 %
Dermatomiozit – 5 %	Vaskulit – 1 %

YUSA kasalligining (16 yoshgacha) tarqalishi 0,01 - 0,001 % ni tashkil etadi. Turli yoshdagi bolalar kasallanadi, lekin ko'proq yuvenil revmatoid artrit 1 - 3 yoshda rivojlanadi.

Ko'krak yoshida kasallanish kam bo'lib, 5 yoshgacha bo'lgan bolalarda kasallik qayd qilinishi yuqori bo'ladi. Bu yoshdagi qiz bolalar o'g'il bolalarga iisbatan 1,5-2 barobar ko'p kasallanadi va ularga oligoartrikulyar shakl harakterlidir.

YURA kam uchraydigan patologiya bo'lsa xam, lekin muhim ijtimoiy muammo hisoblanadi, chunki tayanch harakat tizimining og'ir shikastlanishi bemorlarning erta nogironlikga, olib keladi.

**Etiologiyasi.**

Revmatoid artritning kelib chiqish sababi oxirigacha o'rganilmagan. Kasallik rivojlanishida infeksiyaga, shu qatorda bakterial, streptokokk va stafilokokklarga, virus va mikoplazmalarga alohida ahamiyat beriladi. Bolalarda YURA rivojlanishida o't chiqaruv yullaridagi infeksiya uchoqlari va bevosita yuqori nafas yo'llari kasalliklari, siydik yo'li kasalliklaridan so'ng, bolalarda YURA rivojlanishi aniqlangan.

Buni zararlangan bo'g'imlar sinovial pardasida virusga qarshi kiritmalarning aniklanishi, RA bilan kasallanganlar qon zardobida qizamiq, 1-tipdagi paragripp va qizilcha viruslariga qarshi antitelalarning bo'lishi tasdiqlaydi.

SHikastlangan bo'g'im sinovial suyuqligida mikoplazma sinfiga kiruvchi mikroorganizmlarning topilishi ham etiborga olinadi.

YURA ning klinik ko'rinishi ba'zi infeksiyon kasalliklar, avvalo Layne (borelioz) va parvovirusli infeksiya klinikasiga o'xshab ketadi.

YURA bilan kasallanganlar anamnezida oldin jarohat olganligini va patologik jarayon cho'zilganda antigen paydo bo'lishi va uning, ta'sirida bolalarda o'zgargan immun javob vujudga kelishi mumkin. Hozirgi kunda xam kattalar va bolalardagi RA asosida bemorlar reaktivligining o'zgarishi, ularning atrof- muhitning turli xil omillariga nisbatan uta sezgirligi yotadi.

### **Patogenezi.**

Revmatoid artrit patogenezida immunogenezni buzilishi, ya'ni hujayra, gumoral faktorlarni buzilishini ahamiyati katta.

Bu kasallikda asosan bo'g'imning sinovial pardasi zararlanadi, bo'g'imni sinovial pardasi immunokompetent ho'jayralarga boy. Antigen (bakteriya, mikoplazma va h.k.) o'zgargan immunoglobulinlarni ishlab chiqishini kuchaytiradi (giperproduksiya), bu antigenday ta'sir qiladi. Bunga javoban bo'g'imning sinovial pardasining plazmatik hujayralari antitela ishlab chiqaradi, bunga revmatoid omil deyiladi.

Revmatoid omil, katta molekulyar bog'lama bo'lib, qon tomirlarda qonni oqishini sekinlashtiradi, mikrotsirkulyasiyada staz bo'lishiga olib keladi. Bazal membranaga chiqib, qon tomirdan chiqib, amiloidni rivojlanishiga olib keladi. Ichki organlarda ikkilamchi amiloidga olib keladi, revmatoid artritni og'ir shaklini rivojlanishiga olib keladi.

Revmatoid omil ta'sirida trombotsitlarni agregatsiyasi vujudga keladi, serotonin va boshqa biologik aktiv moddalar ishlab chiqiladi, qon tomir devoriga ta'sir qilib, o'tkazuvchanligini oshiradi, qon tomirlar kengayadi, neytrofil leykotsitlar bo'g'im ichiga migratsiya qiladi. Immunn komplekslarni sinovial to'qimada uzoq vaqt saqlanishi bo'g'imni zararlashiga olib keladi, qonda aylanib bo'g'imdan tashqaridagi organlarni ham zararlaydi. Hujayra immunitetini tekshirganda periferik qonda T- limfotsitlar miqdori kamayib, sinovial suyuqlikda ko'payadi, V -hujayralar esa sinovial suyuqlikda kamayadi. V-hujayralarning ko'p qismi, etilgan plazmatik hujayralarga aylanib, sinovial to'qimalarda ko'p miqdorda to'planishiga olib keladi.

RA da immunn patologiyaning hal kiluvchi axamiyati quyidagi manbalarga tayanadi:



- Kasallikning ko'p qirrali klinik ko'rinishlari va immunnotrop terapiyaga nisbatan javob reaksiyasi;
- Surunkali artritning eksperimental modellari;
- RA bilan kasallanganlarni immungenetik harakteristikasi;
- RA ning anik ko'rsatkichlar tahlili va faoliyat ko'rsatayotgan immunkompetent tizimning umumiy qonuniyatlari.

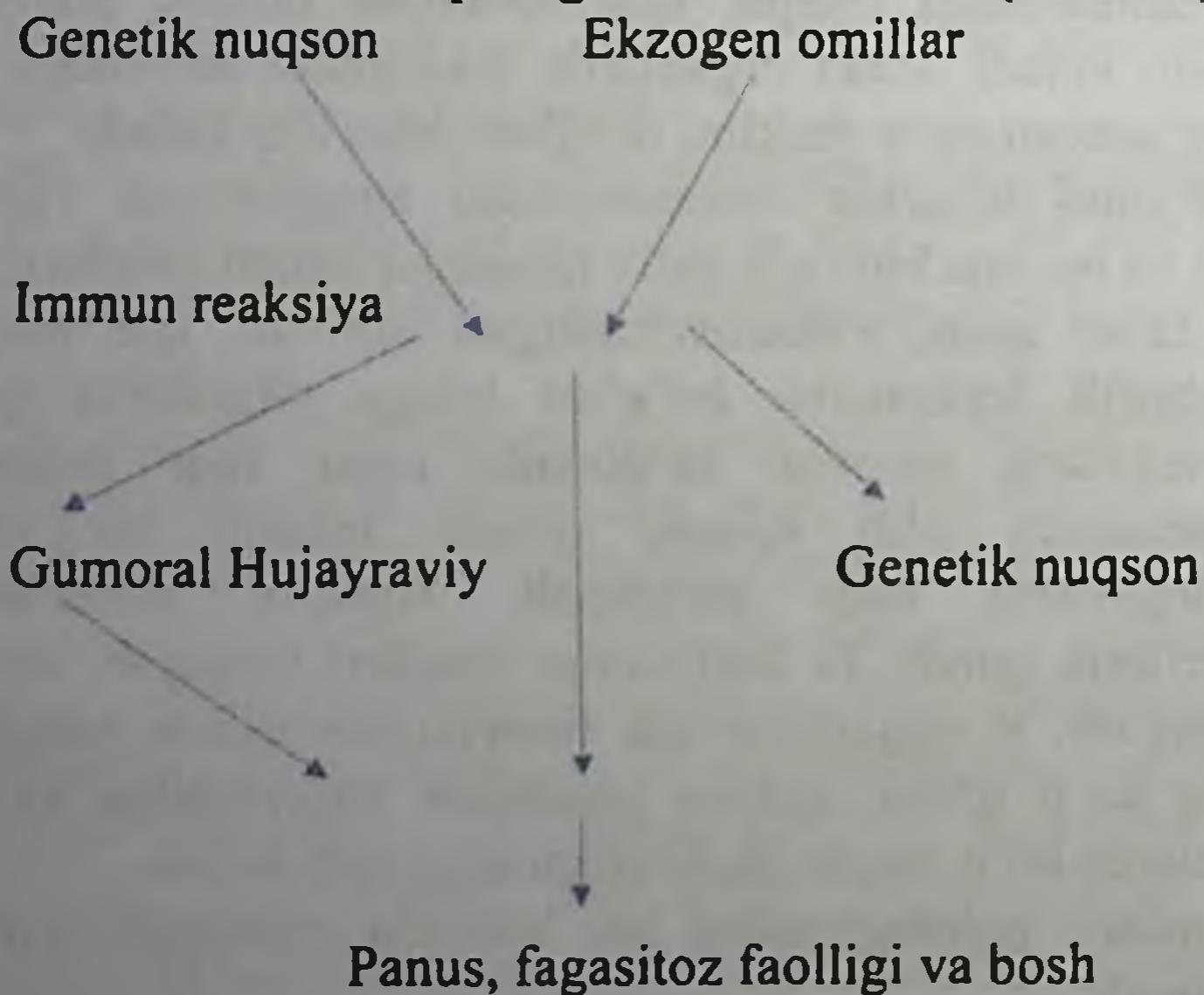
RA immunpatologik kasallar qatoriga kirib, uning rivojlanishida yoshi, jinsi, nasliy moyillik muhim ahamiyat kasb etadi.

Ko'pgina immunkompetent hujayralarga boy bo'lgan bo'g'im sinovial qobiqlar shikastlanib, RA patogenezida massiv immunn yallig'lanish reaksiyasi tarqalishi bilan ketma-ket keluvchi murakkab autoimmun mexanizmi shakllanadi.

Nomalum birlamchi antigen (bakteriyalar, mikoplazmalar va boshqalar) o'zgargan immunglobulinlar giperproduksiyasiga olib keladi. Bu esa, immunn tizim tomonidan autoantigen deb qabul qilinadi va bunga javoban, bo'g'im sinovial qobig'ida plazmatik hujayralar tomonidan revmatoid omil deb nomlanuvchi autoantitela ishlab chiqiladi.

Autoantigen - autoantitela reaksiyasi sinovial qobig'da kompliment ishtirokida vujudga kelib, immunn komplekslar RA da autoantitelolar giperproduksiyasini T supressordagi nuqson yoki V limfotsit autoagressiv klonining paydo bo'lishi bilan tushuntiriladi.

#### Revmatoid artrit patogenezini sxemasi. (rasm 14)



Rasm 14

### **Patologik anatomiyasi.**

RA ning asosiy klinik belgisi artrit hisoblanadi. Lekin kasallik boshida sinovit bo'ladi. Bo'g'imning sinovial pardasi shishgan, qizargan, keyinchalik proliferatsiyalangan fibroblastlar, makrofaglar, limfotsitlardan tashkil topgan pannus ko'rinishida mikrovorsinkali o'sish ro'y beradi. Pannus bo'g'im yuzasiga burtib bo'g'im tog'ayiga o'tadi va

RA da patalogik o'zgarishlar chizmasi



**Rasm 15**

yorig'lar ko'rinishida distrofik, destruktiv o'zgarishlar va eroziyalarni keltirib chiqaradi. (Rasm 15) Sinovial suyuqlik yopishqoq, loyqa, qurib qoladi.

Keyinchalik kuchayishlar bo'g'im kapsulasining fibroz va skleroziga, fibroz bitishmalar hosil bo'lishiga olib keladi.



**Rasm 16. Bo'g'imda ankiloz o'zgarishlar**

Suyaklar epifizi yoyilgan ko'rinishni oladi va kuchli eroziyalarda butunlay buziladi. Oxirgi bosqichda bo'g'imda suyak ankiloz ro'y beradi. (Rasm 16)

Patologik jarayonga barcha azolar (Yurak, o'pka, buyrak, jigar) va mayda arteriyalar shikastlanishi qo'shiladi. Revmatoid vaskulit rivojlanishi ham. mumkin. Yurak shikastlanishi o'chog'li va bazan diffuz niokardit harakterida bo'ladi. Kam hollarda, gistiotsitlar bilan o'ralgan strukturasis nekrotik massalardan tashkil topgan revmatoid tugunchalar topiladi. (Rasm 17)



**Rasm 17. Revmatoid tugunchalar**

Ko'proq, fibroz birlashma harakteriga eta bo'lgan perikardit xosdir.

Buyraklardagi o'zgarishlar amiloidoz, glomerulonefrit yoki interstitsial nefrit ko'rinishida namoyon bo'ladi.

Bemorni jigarida 3 xil o'zgarishlar bo'lishi mumkin:

1. Amiloidoz:
2. Portal traktlar yallig'lanishi va sklerozi:
3. Parenxima distrofiyasi va nekrozi.

### **Revmatoid artrit tasnifi.**

Osloda bo'lib o'tgan revmatologlarning Butun jahon kongressida BJSET va Evropa ligasi RA kasalligining yangi tasnifnomasi qabul qilindi. Bolalarda kasallik asosan surunkali artrit tarzida kechishi va ko'pincha boshqa revmatik kasalliklarga transformatsiyasi ro'y berishi inobatga olinib, bolalarga revmatoid artritni yuvenil surunkali artrit deb nomlandi.

#### **6. Revmatoidli artritni tasnifi.**

##### **A. Klinika anatomik xarakteristikasi**

##### **I. Revmatoidli artritni bo'g'im shakli**

1. Poliartrit
2. Oligoartrit
3. Monoartrit

II. Boshqa a'zo va sistemalar (RES, Yurak, jigar, buyrak, qon tomirlar, ko'z, o'pka va boshqalar) shikastlanishi bilan kechuvchi revmatoidli artrit.

##### **III. Still sindromi (havfli shakli).**

##### **IV. Allergo septik sindromi**

##### **V. Revmatoidli artrit, chegarali holati.**

1. Biriktiruvchi to'qimani diffuz kasalliklari
2. Revmatizm

##### **B. Klinik variantlari.**

1. Revmatoid faktor "+" (seropozetiv)
2. Revmatoid faktor "-" (seronegativ)

##### **V. Kechishi.**

1. Tez o'sib boruvchi
2. O'rtacha o'sib boruvchi
3. Sekinlik bilan o'sib boruvchi

##### **G. Faollik darajasi**

- I. Past
- II. O'rtacha.

##### **III. YUqori**

YURA ning quyidagi klinik shakllari farqlanadi.

1. Bo'g'imli shakli

2. Bo'g'imli – visseral shakli.
  - a) Still sindromi
  - b) allergik septik varianti
  - v) alohida visserit shakllari bilan.
3. ko'z shikastlanishi bilan kechadigan shakli



*Rasm 18*

**Klinik ko'rinishi.** YURAda bo'g'im shikastlanishining asosiy belgilari: og'riq, shish, ertalabki harakatni cheklanishi, bolalarda bo'g'im og'rig'i odatda kattalarga qaraganda kam ifodalangan bo'ladi. Bazida shish va paypaslaganda og'riq bo'lsa xam og'riqga shikoyat umuman bo'lmaydi.

Ba'zan bolalar ertalabki harakat cheklanishiga shikoyat qiladi, uni harakatini diqqat bilan kuzatganda aniqlasa bo'ladi. Yuvenil revmatoid artritda (YURA) bo'g'im shikastlanishining asosiy belgilari.



*Rasm 19. Revmatoidli barmoqlar*

Kamdan-kam holatlarla YURAda kichik kaft va tovon bo'g'imlarida artrit aniqlanadi: birinchi navbatda yirik

bo'g'implarda (ko'proq tizza, boldir, tovon (**rasm 18**), bilak, kaft va boshqalar (**rasm.19**)) shikastlanish

bo'lib, revmatoid artritdan farqlanib, simmetrik- jarayonning unchalik xos emasligi, 1/3 kasallarda buyin qismidagi umurtqalararo bo'g'im (asosan C<sub>2</sub> S<sub>3</sub>) da og'riq va harakat cheklanishi rivojlanishi mumkin. Ko'pincha chakka pastki-jag' bo'g'imlarida artrit kuzatiladi. Suyakni subxondral qismi va bo'g'im tog'aylarining yaxlit destruksiyasi, bo'g'im deformatsiyasi RA ga qaraganda YUSA da nisbatan sekin shakllanadi.



Rasm 20



Rasm 21



Rasm 22

Deformatsiya natijasida bo'g'imlar turli shakllarga kiradi, masalan tizza bo'g'imi- ko'pincha sharsimon, kichik bo'g'imlar (bilak-kaft barmoqlarning falangalararo bo'g'imi) urchuqsimon shaklga kiradi. (rasm20)

Mushak atrofida umumiy distrofiya va anemiya, bo'g'implarda harakat cheklanishi ortadi. YURAda harakatli azolarning jismoniy rivojlanishdan, o'sishdan, pastki jag'ning rivojlanishdan orqada qolish belgilari paydo bo'ladi.

Still sindromi – (rasm 21).

Bemorlarda hech kanday belgisiz haroratning birdaniga ko'tarilishi, kuniga bir yoki ikki marta isitma (yani har kunlik pik bilan) chiqishi kuzatiladi. Buning ustiga harorat  $40^{\circ}$  dan yuqoriga ko'tariladi. harorat ko'tarilishi varaja bilan davom etadi, haroratni  $37^{\circ}$  gacha yoki undan ham pastga tushishi harakterlidir. Agar doimiy isitma bo'lsa, boshqa kasalliklarga gumon qilinishi kerak. 90% hollarda isitma fonida bosganda oqish-qizil, oqaradigan toshma paydo bo'ladi.

Bolalarda RA kasalligida bo'g'implarni zararlanishini o'ziga xosligi:

- Ko'pincha tizza bo'g'implari, umurtqani buyin qismi, pastki jag' bo'g'implari zararlanadi.
- Patologik jaryonga barmoqni kichik bo'g'implari Rasm 9. kam zararlanadi;
- Kattalarga nisbatan bo'g'implarni zararlanishi ko'pincha assimetrik bo'ladi;
- Ko'pincha mono- va oligoartritlar kuzatiladi.

Bu rasm 22 da RA ni bo'g'im-visseral shakli, Stilla varianti ifodalangan.(bo'g'implari deformatsiyalashgan, jigar,talog'i kattalashgan).

Shuni ta'kidlash kerakki, kasallikning birinchi bir necha haftada artrit simptomlari bo'lmasligi mumkin. Kasallikning faol fazasida bolada bo'g'imda tez boshlanuvchi va bir narsa tekizilganda kuchayuvchi og'riq kuzatiladi. Bolalarda og'riq va umumiy holsizlik bo'lishi hisobiga harakatsizlanish bo'ladi. Ko'pincha Yurakda miokardit, perikardit, mioperikardit kuzatiladi. Nafas azolaridan, ko'pincha plevra jarayonga qo'shilishi mumkin. Periferik limfo tugunlar va jigar talog'i kattalashadi. Still variantiga tez progressivlanuvchi kechish harakterlidir.

*Boshqa azo va sistemalardagi (visseritlar, uveitlar) shakllanish klinikasi.*

**Allergo-septik varianti** bir muncha og'ir o'tadi, o'tkir boshlanadi yuqori harorat bilan, varaja qiladi, ko'p ter ajratadi. Septik variantda isitma turg'un bo'lib 2-3 haftadan 2-3 oygacha cho'zilishi mumkin. Polimorf, dog'li-papulyozli toshmalar paydo bo'ladi.

Kasallik boshlanishida mioperikardit va plevropnevmoniya kuzatiladi.

Bolalar mioperikarditda to'sh ostida og'riqqa, bezovtalanishga kabi shikoyatlar qilib kelishadi. Perikardda ozgina suyuklik bo'lsa ham majburiy holatni egallaydi va hansirash, akrotsianoz Yurak tonlari bo'g'iqlashishi, Yurak chegaralarining kengayib ketishi kuzatiladi. Perikardit qo'shilgan bo'lsa, perikardit ishqalanish shovquni eshitiladi. Bir vaqtning o'zida plevropnevmoniya rivojlanishi bemor ahvolini yanada og'irlashtiradi. Hansirash va sianoz ortadi, boshida quruq, so'ng ho'l yo'tal paydo bo'ladi. O'pkaning ikki tomonida ham turli kalibrli hirillashlar, plevra ishqalanish shovquni eshitiladi.

Still sindromidan farqlanib, bo'g'implardagi patologik jarayon faqatgina artralgiya bilan chegaralanib, oylar o'tgandan so'ng o'zgarishlar paydo bo'ladi. Bazan bu o'zgarishlar kasallik boshlanishidan yillar o'tgandan keyin paydo bo'lishi mumkin.

Kasallikni visserit varianti bo'g'im va bo'g'imli visseral shaklning oralig'i ko'rinishida namoyon bo'ladi. Kasallik boshlanishi ko'pincha o'tkir osti yoki surunkali bo'ladi. Bo'g'implarning shikastlanish soni 4-6 tadan oshmaydi, bo'g'imda erta fibroz o'zgarishlar ro'y berishi harakterlidir. Keyinchalik perikardda, plevrida va o'pkada diffuz, fibroz-sklerotik o'zgarishlar rivojlanadi.

Tayanch-harakat apparati va ichki azolarda xam uzluksiz o'sib boruvchi fibroz rivojlanadi.



Rasm 23

ro'y beradi, o'ziga xos uchlik simptomlari: iridotsiklit, katarakta va ko'z shox pardasining tasmaimon distrofiyasi kuzatiladi. Ko'rish qobiliyati sezilarli pasayishi yoki uning to'liq yo'qolishi mumkin.

Uveit (yoki iridotsiklitning) - bu ko'zning kamalak pardani va siliar tanasining yallig'lanishidir.

ANO topilgan 7 yoshgacha bo'lgan bemorlar har 3-4 oyda oftalmologik tekshiruvdan o'tishi kerak.

YUSAning bo'g'im visseral shakli bilan kasallanganlarning 2% dan kamida ko'zda yalliglanish jarayonlari rivojlanadi. Bunday bolalar yilda 1 marta okulist ko'rigidan o'tishi kerak. Ko'riklarning muntazamligi nihoyatda muhim, chunki uveit bilan kasallanganlarning ko'pchiligida shikoyat bo'lmaydi.

#### Laborator o'zgarishlar.

Qon zardobida revmatoid omil topilishi ko'proq ahamiyatga ega.

Klassik lateks-test yordamida aniqlanganida RO (revmatoid omil) IgM sinfidagi anti - IgG antitela bo'lib hisoblanadi.

Revmatoid artrit bilan kasallangan bemorlarning 80% qon zardobida RO topiladi, faqat 5-10% gina YUSA da bolalarda (kasallikning poliartrikulyar shakli asosan katta yoshdagi qizlarda), 20% RO - seronegativ hollarda uchraydi.

Yolg'on musbat natija sistemali qizil yugurik, SHegren sindromi, biriktiruvchi to'qima kasalliklari, virus va parazitar infeksiyali sarkoidozda, bakterial endokarditni o'tkir osti turida berishi mumkin.

SHuning uchun RO aniqlash YUSA tashhisini qo'yish yoki uni inkor etishga yordam bermaydi.

#### Ko'zlarning revmatik zararlanishi.

YURA ni ko'z shikastlanishi bilan kechadigan shaklida bo'g'imdagi o'zgarishlar kam ifodalanib, mono-oligoartrikulyar shaklida kechadi. (rasm 23)

Ko'zning qon tomir qobig'i shikastlanib iridotsiklit yoki uveit

RAga o'rtacha gipoxrom anemiya (NV 100-110 g/l, kamida 80 g/l) ECHT oshishi va yallig'lanishni o'tkir fazali ko'rsatkichlarning (fibrinogen, S-reaktiv oqsil) ko'payishi xos.

Revmatoid artritda anemiyaning asosiy sababchisi bo'lib, RES tomonidan temirni ortiqcha ushlanishi hisoblanadi. RA da periferik qonda leykotsitlar va neytrofillar miqdori odatda me'yorida bo'ladi. YUqori isitmada yoki glyukokortikosteroidlar bilan davolanganda  $20-50 \times 10^9$  l gacha leykotsitoz kuzatiladi. Felti sindromida leykopeniya kuzatiladi.

Kamroq hollarda, bo'g'imdan tashqari belgilar bilan kechadigan RA kasallarda LE- ho'jayralarini topish mumkin. Bunda suyuqlikda harakterli o'zgarishlar bo'lishi mumkin.

### **Revmatoid artrit tashhisi.**

YUSA tashhisi mustasno qilish usuli bilan quyiladi. YUSA ning o'ziga xos xususiyatlari qo'yidagilar:

1. Kasallikni 16 yoshgacha rivojlanishi;
2. Artrit klinikasi (bo'g'imlar shishi, suyuqlikni borligi, bo'g'im sohasida harorat ko'tarilishi harakat hajmining chegaralanganligi va og'riq);
3. Kasallik 6 oy va undan ko'p davom etishi;
4. YUSA ning asosiy shakllari (bo'g'im-visseral, oligoartrikulyar, poliartrikulyar ) tashhislanadi:
  - A. isitma bor yoki yo'qligi;
  - B. kasallikni birinchi 6 oyida shikastlangan bo'g'imlar soni bilan.
5. Artrit rivojlanishiga boshqa sabab bo'lmagan holda.

Kasallikni birlamchi tekshirganda, YUSA ga tahmin qilinganda quyidagi tekshiruvni o'tkazish kerak:

- 1) Trombotsitlarni soni hisoblangan qonning umumiy tahlili va qonni formulasini aniqlash;
- 2) ECHT ni aniqlash.
- 3) S - reaktiv oqsilni tekshirish;
- 4) Siydikni umumiy tahlili;
- 5) Bo'g'imdan olingan yuvindini ekish.

Laborator testlar bolada artritning boshqa shaklini birinchi navbatda mustasno qilishni talab etadi (reaktiv, revmatik, infeksiyon, paraneoplastik,) lekin YURA diagnostikasiga yordam bermaydi. Shuning uchun, bolalarda kasallik simptomlari 2 haftadan ortiq saqlanganda birinchi navbatda ANO aniqlash va immunnoglobulinlarni miqdoriy



tekshiruv tavsiya qilinadi. Alohida hollarda esa, RO, antistreptolizin-O va Laym kasalligi qo'zg'atuvchisiga qarshi antitelalarni aniqlash ko'rsatilgan. Tashhis turg'un artrit bo'lganda va shunga o'xshash boshqa kasalliklar mustasno qilinganda qo'yiladi.

Ko'zning zararlanishi ko'zning oldingi kameronini tirqishli linza yordamida ko'rish orqali aniqlash mumkin. Bunda uveitning erta loyqalanish belgilarini aniqlasa bo'ladi, bu esa yallig'lanish uchun javobgar hujayralar va oqsillar konsentratsiyasining oshishi hisobiga vujudga kelishi mumkin. Ancha kechki belgilarga orqa shoh pardada dog' paydo bo'lishi (bu shohlar pretsipitatlariga bog'liq), noadekvat yoki qorachiqning sust reaksiyasiga (kamalak parda va gavhar o'rtasida sinexiy hosil bo'lishiga bog'liq) lentasimon keratopatiya, katarakta rivojlanishi kiradi.

#### **YURA ning tashhis mezonlari.**

1. 3 oy va undan ko'p davom etgan artrit
2. oy va undan kechroq ro'y bergan ikkinchi bo'g'im artriti.
3. Kichik bo'g'imlar simmetrik shikastlanishi.
4. Kontraktura.
5. Tendosinovit yoki bursit.
6. Mushak atrofiyasi.
7. Ertalab harakat cheklanishi.
8. Ko'zning revmatoid shikastlanishi.
9. Revmatoid tugunlar.
10. Bo'g'im bo'shlig'ida suyuqlik.

#### **Rentgenologik belgilar:**

11. Osteoporoz, epifiz suyak tizimining kichik kistozi qayta tuzilishi. (rasm.24)



**Rasm 24**

12. Bo'g'im yoriklarini torayishi, suyak eroziyasi, bo'g'imlar ankilozi.

13. Suyak o'sishining buzilishi.

14. Umurtqa pog'onasining bo'yin qismini shikastlanishi.

**Laborator belgilar:**

15. Musbat revmatoid omil.

16. Sinovial qobikdan olingan biopsiyada musbat belgilar umumiy miqdori:

YUSA ga ehtimol (3 belgi)

YUSA aniqlangan (4 belgi)

Klassik YUSA (8 belgi)

**Qiyosiy tashhis.**

Ko'proq mono va oligoartrikulyar variantlarda bo'g'imda og'riq bo'lmasligi, ularda qizarish va kasalning umumiy ahvoli yomonlashuvi (masalan revmatizm, septik jarayonlari uchun xos bo'lgan, bundan tashqari uveit rivojlanishi mumkin).

YUSA ning tizimli varianti boshlanishida revmatoid toshma topish muhim taqqosiy tashhis ahamiyatiga ega. YUSA revmatizmdan farqlanib unda faqat chegaralangan perikardit uchraydi; turg'un artrit va migratsiya qilish xarakteriga ega emas. Antistreptolizin - O titrini oshishi 1/3 bemorlarda uncha ko'p bo'lmagan miqdorda oshadi.

Tizimli qizil yugurik bilan YUSA ning qiyosiy tashhis o'tkazish SQYU da yuzida kapalaksimon eritema, alopetsiya, MNS shikastlanishi, nevrit kabi xarakterli belgilar topilguncha qiyin bo'ladi.

Ko'rsatgichlardan -LE-testi musbatligi, nativ DNK ga nisbatan antitela titrining balandligi YUSA ning tizimli variantiga xarakterli emasdir. Ko'proq bolalarda kattalarga qaraganda o'tkir infeksiyalarda, (qizilcha, qizamiq,gepatit -V, sepsis, tuberkulyoz) artrit kuzatiladi. (jadval 3).

**Revmatoid artritni davolash.**

Revmatoid artritni davolash bosqichma-bosqich olib boriladi: statsionarda, poliklinikada va sanatoriyada kompleks chora tadbirlarni qo'llagan holda o'tkaziladi. Asosiy davolashni yallig'lanish jarayonini va allergik reaksiyani to'lig'icha pasaytirishga qaratilgan patogenetik ta'sir etuvchi vositalar tashkil qiladi. SHu bilan bir qatorda bo'g'imdagi jarayonga mahalliy ta'sir etuvchi preparatlar beriladi. Bundan tashqari surunkali infeksiya o'choqlarini yo'qotishga qaratilgan choralar qo'llaniladi.

## Revmatoid artritni qiyosiy tashhisi

№	Simptomlar	R A	SK YU	Osteo- oart- roz	O'tkir revma- tizm	Derma- -tomi- ozit	Sistema- li Sklero- dermiya	Sistema- li vaskulit	Infek- sion artrit
1	Artralgiya	** **	***	****	**	**	**	**	****
2	Mialgiya	**	**	**	*	***	**	***	**
3	Ertalabki harakat cheklanishi	** *	***	*			*	*	
4	Xomsemizlik	**	**		*	***	**	*	
5	Sinovit	*	***	*	***	*	*	*	****
6	Deformatsiya	** *	*	**			**		*
7	Panja va tovonda joylashishi	** *	***	**	**	*	*	*	*
8	Proksimal bo'g'imlar	**	**	**	***	*	*	*	***
9	Umurtqa, pog'onasi va dumg'aza yonbosh bo'g'imlari	**	**	**			**		**
10	Harakterli artrit	S. G	S.G	S.A.L	S.G	S	*	S.G	A.L
11	Tana harorati	** *	***		***	***		***	**
12	Teri osti tugunchalari	**			*	***			
13	Dermotologik toshma		***			***	*	**	
15	Ko'z konyuktivit	*	*			*		*	
16	Episklerit	*	*			*	**	*	
17	Perikardit		*			***	**	*	
18	Miokardit						*		
19	Endokardit							*	

Davolash prinsiplariga kiradi:

**I. Bazis terapiya**

I. **Sitostatiklar:** metatreksat 7,5 -10/ m<sup>2</sup> tana yuzasiga, siklofosfan 1-3 mg/tana vazniga, xlorbutin (leykeran 0,1 mg/tana vazniga), azatioprin 1-2 mg/tana vazniga, siklofosfan 3-4 mg/ tana vazniga 6-8 oy davomida beriladi, to'liq remissiya bo'lganicha, keyin sekinlik bilan dorini dozasi kamaytirilib boriladi.

II. **Aminoxinolin guruhiga kiruvchi preparatlar:** delagil 5 mg/tana vazniga, plakvenil 8 mg/tana vazniga 3-6 oy, asta-sekin kamaytirilib boriladi.

III. Sulfazalin, salazopiridazin 3-4 mg/tana vazniga kuniga, 3-6 oy klinik effekt bo'lganga qadar.

IV. Immunokorektorlar (timalin, sandoglobulin 0,2-0,5 tana vazniga kun aro qilinadi.

V. - Bazis vositalariga oltin preparatlari ham kiradi. Krizanol, sanokrizanol, bitta in'eksiyada 1 mg kristal oltin yuboriladi. Hafta o'tgandan keyin yaxshi ko'tarsa 5 mg yuboriladi va keyinchalik in'eksiyani 5 mg dozada har hafta yuboriladi. Davolash muddati kamida 20 haftagacha olib boriladi.

## II. **Fizioterapiya:**

- gidrokortizon bilan fonoforez qilish, elektroforez dimeksid bilan.

- magnitoterapiya

- SVCH terapiya, remissiya davrida UFO

- induktotermiya, balchiq terapiya davolash.

- iqlim bilan davolash.

- mexanoterapiya

- LFK kasallikni boshlanish davrida qo'llash.

- Kalsiy preparati vitamin D<sup>3</sup>.

Glyukokortikosteroidlar o'ziga xos ko'rsatmalar bo'lganda va odatda qisqa muddatda buyuriladi.

## **YUSA ning davolash uchun asosiy ko'rsatmalar.**

1) Hayot uchun hafv soluvchi patologik holatlar (kardit, miokardit)

2) NYAQP larga chidamli bo'lgan turg'un isitma.

3) Artritning ko'rinarli ravishda harakat cheklanishining og'ir shakllarida.

4) Uveitni mahalliy davolashning zarurligi (mahalliy davolashga chidamli bo'lganda sistemali ta'sir etuvchi steroidlar qo'llash kerak.

5) Alohida bo'g'imlarning og'ir shikastlanishida ( bunda kortikosteroidlar bo'g'im ichiga yuboriladi).

YUSA bilan kasallangan bolalarda, kattalarga qaraganda GKS uzoq muddatga qo'llanilganda, qo'yidagi asoratlarni: o'sishning buzilishi, giperkortitsizm, oshqozon ichak traktining shilliq qavatida eroziv yarali o'zgarishlar rivojlanishiga olib keladi.

Nojo'ya ta'sirlar yaqqolligini steroidlarni kun ora berib kamaytirish mumkin.

Ba'zi hollarda davolash kasallikdan havfli bo'lishi mumkin. Kortikosteroidlarning yuqori dozalarini qabul qilgandan eng ko'p uchraydigan muammolarga kiradi: – kataraktalar, yara, striya, gipertenziya, infeksiyon asoratlar, avaskulyar osteonekroz, osteoporoz, qandli diabet pankreatit, yog' distrofiyasi va boshqalar.

**Oqibati.** Ko'pgina bemorlarda uzoq vaqt remissiya kuzatiladi, artritning ko'rinishi ko'p yillar davomida o'zgarmay qolishi mumkin. SHikastlangan bo'g'imlar soni qoidaga ko'ra chegaralangan. Nisbiy funksional buzilishlar kamdan kam rivojlanadi. 1/3 kasallarda surunkali o'sib boruvchi artritning doimiy bo'lishi, bo'g'implarda harakat cheklanishi kontraktura va ankilozlarni rivojlanishi kuzatiladi.

Ayniqsa, bu holat kasallikning boshlanishida sistemali va poliartrikulyar variantlar bilan kasallangan bemorlarda bo'lsa, uveit va ikkilamchi amiloidoz rivojlanishi kasallikni oqibatini keskin yomonlashtiradi.

Bo'g'im-visseral shaklni Still sindromi va allergoseptik variantlarini oqibati og'irroq kechadi.

### **Profilaktika.**

YURA ning birlamchi mahsus profilaktikasi mavjud emas. Nospetsifik profilaktik choralarga, bolalar reaktivligi o'zgarganda, surunkali infeksiya o'chog'i bo'lganda vrach tomonidan nazorat qilinadi. Surunkali infeksiya o'choqlarni sanatsiya qilish zarur, sog'aytiruv chora tadbirlarini o'tkazish, kasallik qaytalanishini oldini olishga imkon yaratadi.

YURA bilan kasallangan bolalar dispenser nazoratiga o'tkaziladi.

Nazoratda revmotolog, pediatr, ortoped, okulist, fizioterapevt va LFK vrachlari ham qatnashadi. Uyda va maktabda tartib uyushtiriladi va sanatoriya – kurortlarda davolash ishlari o'tkaziladi.

## TIZIMLI QIZIL YUGURIK KASALLIGI

Tizimli qizil yugurik kasalligi (TQYU) – bu sababi noma'lum bo'lgan surunkali tizimli autoimmun kasalligi hisoblanib, bunda har xil organ va to'qimalarda immunyallig'lanish jarayoni rivojlanadi, biriktiruvchi to'qimani dezorganizatsiyasi va kasallikni progressivlanishi to'fayli bir qancha organlarda etishmovchilikni shakllanishiga olib keladi.

### **Epidemiologiyasi**

TQYU asosan yosh ayollarni va o'smir yoshidagi qizlarni zararlaydi. Katta yoshdagi erkaklar va ayollar o'rtasida nisbat o'rtacha 1:10—15. tashkil qiladi. Biroq ma'lumki, TQYU faqat kichik yoshdagi bolalarda emas, balki o'rta va qari yoshdagi odamlarda ham uchraydi.

1872 yilda avstriyalik dermatolog Kaposhi birinchi marta yuzda, burun ustida xarakterli eritema shaklidagi toshmani (terini qizarishi) yozgan va "kapalak" deb nom bergan. 1895 yilda Uilyam Osler teridagi o'zgarishlar (qizarish, shish, toshmalar) ko'pincha bo'g'imdagi og'riqlar va ichki organlarni zararlanishi bilan kechishini xarakterladi. Libman va Saks Yurakni spetsifik yallig'lanishini, ya'ni lyupes endokardit shaklida yallig'lanishini yozdilar. 1894 yilda Xargreyvs hammualliflar bilan birgalikda lyupesho'jayrali fenomen (tarkibida LE – ho'jayra bo'lishi, gematoksilin tanachalari va "rozetkalar") ni ochdilar, bu kasallik tashhisini quyishini engillashtirdi.

Kasallikni uchrashi har xil guruhlarda 100 000 ta aholiga 6 tadan 35 tagacha uchraydi. TQYU negrlar irqida, oq amerikaliklarga nisbatan 3 marta ko'proq uchraydi. Xitoy va Osiyo davlatlarida TQYU ga nisbatan revmatoid artrit ko'proq uchrashi aniqlangan.

Bu kasalliklarni hammasi bir xil patomorfologik belgiga ega- ya'ni kollagenni fibrinoid o'zgarishi va ularni rivojlanishida immunn gomeostazni buzilishi kuzatiladi.

### **Etiologiya va patogenez**

Kasallikni sababi noaniq. Hozirgi vaqtda TQYU ni sababi quyidagicha hisoblaydilar:

Nasliy moyillik, infeksiya, jinsiy gormonlarni ta'siri, tashqi muhit omillari.

Nasliy -genetik omillarga alohida ahamiyat beriladi. Tekshirishlar ko'rsatadiki, TQYU bilan NLA-DR2 i NLA-DRZ antigeni bor bemorlarni

sonini ko'payishi, agar gaplotiplar NLA-A1, V8, DR3 bo'lganda TQYU ni rivojlanishi oshadi. Buni shu bilan tasdiqlash mumkinki, agar egizaklarni biri TQYU bilan kasallansa, egizakni ikkinchisida TQYU bilan kasallanish xavfi 2 martaga oshgan.

TQYU bilan bemorlarni 90% ayollarda ko'p uchrashini jinsiy gormonlarni ta'siri bilan tushuntiriladi. TQYU bolalar o'rtasida qizlarda 3 marta o'g'il bolalarga nisbatan ko'p uchraydi.

TQYU kelib chiqishida virusni ahamiyati katta, chunki tez-tez virusli kasalliklar bilan kasallanadigan bemorlarda TQYU ko'p kuzatilgan, chunki viruslar organ va tizimdagi hujayralarni zararlab qolmasdan, ko'p miqdorda autoantigenlarni shakllanishiga olib keladi, immunokompetent hujayralarni geniga ham ta'sir qiladi, immunologik tolerantlik mexanizmini va antitelalarni sintezini buzilishiga olib keladi.

TQYU bilan kasallangan bemorlarni terisi quyosh nurlariga sezuvchanligi baland bo'ladi yoki fotosensibilizatsiyaga sezuvchanligi baland. Agar bemor quyosh nurlari ta'sirida qisqa muddatda bo'lsa, terida faqat kuchli o'zgarish kelib chiqmasdan, balki butunlay kasallikni qo'zg'alishiga olib keladi. Ma'lumki, ultrabinafsha nurlar teri hujayralarini genida o'zgarishlarga, autoantigenlar hosil bo'lishiga olib keladi va immun yallig'lanish jarayonini kuchaytiradi.

SHuni aytish kerakki, TQYU ga xos klinik va laborator belgilar, ba'zi bemorlarda uzoq muddatda har xil dorilarni qabul qilganda (antibiotiklar, sulfanilamidlar, tuberkulyozga qarshi preparatlar va h.z.) paydo bo'ladi.

Shunday qilib, zararlovchi omil qaysi bo'lishidan qat'iy nazar (virusli infeksiya, dori preparatlari, insolyasiya, nerv-psixik stresslar va h.z.), organizmda o'zining hujayralarining komponentlariga qarshi antitelalar hosil bo'lishiga olib keladi, har xil organ va hujayralarida yallig'lanish reaksiyalari vujudga kelib, uni zararlaydi.

Ma'lumki, TQYU ni klinik belgilari qon tomirni yallig'lanishi bilan boshlanadi, sababi, qon tomir devoriga immun komplekslar utirib qoladi va tromboz kelib chiqadi. Sitotoksik antitelalar autoimmun gemolitik anemiyani va trombositopeniyani keltirib chiqaradi.

### **Tasnifi**

Rossiyada TQYU ni ish tasnifi ishlab chiqilgan, (Nasonov V. A., 1967, 1989), bunda, kasallikni kechishi (o'tkir, o'tkir osti va surunkali), klinik belgilarini faollik darajasiga va laborator ko'rsatgichlariga (0 — remissiya, I — minimal, II — urtacha, III — yuqori) qarab bo'linadi. (jadval 4)

**Jadval 3**

<b>Ko'rsatgichlari</b>	<b>I daraja</b>	<b>II daraja</b>	<b>III daraja</b>
Temperatura	Normada	38°S past	38°S va undan yuqori
Tana vaznini yuqotish	Juda kam	Urtacha	Kuchli yuqotish
Trofikani buzilishi	Uncha kuchli emas	Urtacha	kuchli
Teri zararlanishi	Diskoid uchoqlar	Eritema	«kapalak» va lyupes eritema, kapillyaritlar
Perikardit	Adgezivli	quruq	ekssudativli
Endokardit	Mitral klapan etishmovchiligi.	Urtacha	Kuchli rivojlangan
Miokardit	Kardioskleroz	Urtacha	Kuchli rivojlangan
Plevrit	Adgezivli	quruq	ekssudativli
Glomerulonefrit	Alohida siydik sindromi.	Nefritik sindrom	Nefrotik s sindrom
Nerv tizimini zararlanishi	Polinevrit	Ensefalonevrit	Ensefaloradikulonevrit
Hb,g/l	120 va yuqori	100-110	100 dan kam
SOE,mm/s	16-29	30-44	45 va undan yuqori
Fibrinogen,g/l	4	5	6 va undan yuqori
γ-globulinlar,%	20-23	24-29	30-35
LE-hujayra, 1000 ta leykotsitlarga	1-2 yoki aniqlanmaydi	1-4	5 va undan ko'p
Antinuklear AT,titri	32	64	128 va undan yuqori
Ko'rinish tipi	Gomogen	Gomogenn va periferik	Periferik
Antitela DNK,% ga, SIK bog'lamasi; 3,5% PEG-pretseptitsiya	ozgina	urtacha	kuchli rivojlangan



**TQYU ni kechish variantlari:**

**O'tkir-** multiorganlarni zararlanishi tez rivojlanishi, buyrak ham zararlanadi va immunologik faollik yuqori,

**O'tkir osti** – vaqti-vaqti bilan kasallik qo'zg'olib turishi, lekin o'tkirda nisbatan kuchli emas, buyrakni zararlanishi 1 yil davomida davom etadi,

**Surunkali** – klinikasida bir yoki bir nechta simptom ustunlik qilib turadi (terini diskoid zararlanishi, poliartrit, gematologik o'zgarishlar, Reyno fenomeni, kuchli bo'lmagan proteinuriya, epileptik talvasalar va boshqalar).

Jadval 4

*TQYU ni klinik variantlarini kechish ishchi tasnifi. (Nasonova V.A.)*

Kasallikni kechish xarakteri	Fazalari va faollik darajasi	Zararlanishni kliniko-morfologik xarakteristikasi
o'tkir o'tkir osti surunkali: Retsidivli poliartrit Diskoidli lyupus sindromi Reyno sindromi Verlgof sindromi SHegren sindromi	Faza: 1. Faol Faollik darajasi: yuqori (III) urtacha (II) minimal (I) 2. Faza: noaktiv	<b>Teri:</b> "kapalak" simptomi kapillyaritlar, ekssudativ eritema, terida toshma, diskoidli lyupus <b>Bo'g'imlar:</b> artalgiya, poliartrit <b>Seroz pardalar:</b> poliserozit:, plevrit <b>Yurak:</b> perikardit, miokardit, endokardit <b>O'pka:</b> pnevmonit, pnevmofibroza <b>Buyrak:</b> lyupus-nefrit ( nefrotik sindrom bilan, alohida siydik sindromi ) <b>Nerv sistemasi:</b> meningoensefalit, poliradikulonevrit, polineyropatiya

**Tashhis quyish shakli.**

1. TQYU, o'tkir kechishi, faollik darajasi III, yuz terisida " kapalaksimon" eritema, barmoqlarida kapillyaritlar, poliartrit, ekssudativ plevrit, perikardit, glomerulonefrit, kaxeksiya, alopetsiya.

2. TQYU, o'tkir osti kechishi, faollik darajasi II, «kapalaksimon» zritema, poliartrit, o'ng tomonlama ekssudativ plevrit, perikardit, membranoz- proliferativ glomerulonefrit. XSN I daraja, II FK.

3. TQYU, surunkali kechishi, faollik darajasi I, peshonasida diskoidli uchoqlar, poliartralgiya, interstitsial pnevmoniya.

### **Klinik ko'rinishi.**

Eng xarakterlisi qachonki kasallik umumiy belgilar bilan boshlansa: isitma, varaja bilan, holsizlik, tez charchash, bo'g'imlarda og'riq bilan, shish bo'lishi mumkin, terilarida toshmalar, yuzida «kapalaksimon» toshma bo'lishi. Bemorlar birdaniga shifokorga murojaat qilishmaydi, chunki isitma tushiradigan, og'riqni qoldiradigan dorilarni (aspirin, paratsetamol) ichib o'ziga engillik sezadilar. Vaqtinchalik kasallik belgilari yo'qoladi, lekin insolyasiya, infeksiya, har xil stresslar natijasida TQYU ni yangi belgilari paydo bo'ladi. 5—10 yil ichida TQYU klinikasi rivojlanadi, patologik jarayonga ko'p organlar qo'shiladi.

20—30% hollarda TQYU da buyrak zararlanadi va qon bosimi baland bo'ladi, siydikda o'zgarish paydo bo'lishi to'fayli bemorlar ko'pincha nefrologga murojaat qilishadi.

**Jadval 5**

#### *TQYU ga xos klinik belgilar*

<b>Belgisi</b>	<b>Uchrashi, %</b>
Artralgiya	95
Isitma	90
Artritlar	90
Holsizlik	81
Terini zararlanishi	74
Anemiya	71
Buyrakni zararlanishi	50
Plevrit	45
YUzda «kapalaksimon» eritema	42
Fotosensibilizatsiya	30
Soch to'kilishi	27
Reyno fenomeni	17
Hushini yo'qotishi	15
Burun shilliq qavatida va labida yaralar	12

TQYU ni o'tkir kechishida bemor kasallikni qachon boshlanganligini aniq aytaoladi, isitmani balandligini, bir nechta bo'g'imlarini shishganini, umumiy holsizlik, boshida kuchli og'riq paydo bo'lganini. Bemorlar TQYU ni tez progressiv kechishidan 1-2 yil ichida o'lishi mumkin.

Bemorlarni ob'ektiv tekshirganda sindrom va simptomlar aniqlanadi. (isitma, artritlar, kardit va boshqalar) yoki kasallikni qaytalanib turishi to'fayli organ va tizimlarda qaytmas o'zgarishlar rivojlanadi (buyrak etishmovchiligi, o'pkada fibroz, psixikasida organik o'zgarishlar va boshqalar.), hamda o'tkaziladigan davolash terapiyalarini nojo'ya ta'siri bilan bog'liq. (suyaklarni aseptik nekrozi ikkilamchi infeksiya asoratlari, aterosklerozni erta rivojlanishi)

### **TQYU ni umumiy belgilari**

Bemorlarni 90% umumiy holsizlikga, artralgiyaga, mialgiyaga shikoyat qiladi. Kam hollarda isitmaga, tana vaznini kamayishiga, ammo bu belgilar TQYU ni faollik darajasiga yomon ta'sir qiladi.

### ***Teri va shilliq qavatni zararlanishi.***

30% bemorlarni shilliq qavatida, lablarini bir-biriga birlashgan joylarida, burun yo'llarining shilliq qavatlarida yaralar hosil bo'ladi. Yaralar og'riqsiz, bemorlar o'zlari aniqlashadi, ammo ikkilamchi infeksiya qo'shilib, asorat berishi mumkin, ko'pincha kandidoz rivojlanishi mumkin.



***Rasm 25. Kapalaksimon eritema***

Eng ko'p uchraydigan belgilardan biri terini yallig'lanishi, ikkinchi urinda turadi. Terida eritematoz toshmalar (qizarish), paydo bo'ladi. Simmetrik «kapalaksimon», (rasm 25) burin ustida va yuzida (qizarish) toshmalar paydo bo'ladi, bular peshonasiga va engagiga (podborodok) tarqalishi mumkin. Bu o'zgarishlar doimiy bo'lishi mumkin, yoki kasallik qo'zg'alganda paydo bo'lib, remissiya davrida yo'qoladi. 25% bemorlarni terisida diskoid o'zgarishlar (rasm 26) paydo bo'ladi, ya'ni tanasini yuqori qismida va buyin sohasida pufakchasimon toshmalar paydo bo'ladi, pufakchalar yorilib kichkina chandiqlar qoladi. TQYU da terini yallig'lanishini qo'zg'otuvchi omillarga insolyasiya kiradi.



*Rasm 26. diskoid uchoqlar*



*Rasm 27. Livedo*

Ba'zan oyoqlarining terisida kichik nuqtali gemorragik toshmalar kuzatiladi, bularni sabablari, trombositopeniya yoki gemorragik vaskulit bo'lishi mumkin. Ba'zi hollarda, ayniqsa ikkilamchi antifosfolipid

sindromida to'rsimon livedo (rasm 27) (tanasini, oyoq-qo'llarini terisida marmarsimon chizmalar) kuzatiladi.

Kasallik qo'zg'algan davrda sochlari to'kilishi mumkin, tarqalgan yoki uyasimon (yacheykasimon) xarakterda. Sochni o'sib chiqishi uchun bir necha oy kerak. Ba'zi hollarda sochlari boshida sina boshlashi mumkin, teridan 1-3 sm oralig'ida peshona va ensa sohasida sochni o'sish chizig'i buyicha (rasm 28).



*Rasm 28*



*Rasm 29. Harakat-tayanch apparatini zararlanishi*

TQYU bilan har bir 3-nchi bemorda **Reyno fenomeni** kuzatiladi (rasm 29). Xarakterli belgisi barmoqlarini va tovonini terisini rangi

o'zgaradi (oqarishi va yoki ko'karishi), doimiy emas, xurujsimon xarakterga ega.

Qon oqishini buzilishi ikki yoki uch fazali xususiyatga ega, barmoqlarini oldin oqarishi, yoki ko'karishidan keyin giperemiya rivojlanadi. Barmoqlarini terisida trofik o'zgarishlar sekinlik bilan rivojlanadi, asosan barmoq uchlari bilan chegaralanadi.

TQYU bilan bemorlarni 90% da bo'g'im sindromi kuzatiladi, artralgiya yoki artrit shaklida. Ko'pincha og'riq qo'l va oyoq barmoqlarini kichik bo'g'imlarida va tovonda kuzatiladi. Ammo, katta ( tizza va tovonboldir ) va urta bo'g'implarda ham kuzatilishi mumkin. Revmatoidli artritdan farqi TQYU da bo'g'implarda eroziv o'zgarishlar va deformatsiya rivojlanmaydi. Zararlangan bo'g'implarda shish bo'lishi, bo'g'im ustidagi teri qizarishi mumkin. Artritda yallig'lanish jarayoniga periartikulyar yumshoq to'qimalar qo'shiladi, birinchi navbatda bog'lamalar. Bo'g'imdagi o'zgarishlar doimiy emas, vaqti bilan yo'qoladi. Bu Jaku artropatiasiga olib kelishi mumkin, yarim chiqishlar hosil bo'lib, deformatsiyani eslatadi.(rasm 30).



*Rasm 30. TQYU da barmoqlarni shakli «oq qush buyni» ga o'xshashi*

Bemorlarda tosson bo'g'mida kuchli og'riq kuzatilishi mumkin, sababi son suyagini boshchasida aseptik nekroz rivojlanadi.

Bemorlarni mushaklarida kuchli og'riq paydo bo'ladi, bosganda og'riq kuchayadi. Keyinchalik mushaklarda holsizlik va atrofiya rivojlanadi, ba'zan kasallikni qo'zg'olish davrida miozit rivojlanishi mumkin. Mushaklarda og'riq miopatiya bilan bog'liq. Miozitta qonda kreatinkinaza, laktatdehidrogenaza yoki aldolaza fermentlarini oshishi kuzatiladi.

### **Serozitlar.**

TQYU da - har 2-chi bemorda plevrit, perikardit, aseptik peritonit bo'lishi mumkin. Seroz bo'shliqlarda suyuqlik kam bo'ladi, ba'zan ekssudativ serozitda juda ko'p suyuqlik bo'lishi to'fayli, Yurak tamponadasi, nafas va Yurak etishmovchiligi kabi asoratlar kelib chiqishi mumkin.

### **Yurak-qon tomir tizimini zararlanishi.**

Yurak-qon tomirni zararlanishida eng ko'p uchraydi - kardialgiya, Yurakni tez urishi, aritmiyalar, jismoniy zo'riqishda, ba'zan tinch turganda hansirash paydo bo'lishi. Bu belgilarni paydo bo'lishi ekssudativ perikardit yoki miokardit natijasida, keyinchalik Yurak etishmovchiligiga olib kelishi mumkin. Har xil olimlarni fikricha perikarditni rivojlanishi 30% tashkil qiladi ( autopsiya natijalari buyicha), lekin, perikardit ko'pincha belgisiz o'tadi, va og'ir asoratlardan biri Yurak tamponadasi juda kam uchraydi.(rasm 31)



**Rasm 31**

Ko'pincha mitral va aorta klapanlari zararlanadi. Bu patomorfologik o'zgarishlar autopsiyada aniqlanadi.

Ikkilamchi antifosfolipid sindromida trombotik valvulit va Yurak kameralarini trombozi aniqlangan. Koronarit kasallikni faol darajasida miokard infarktiga, stenokardiya xurujlariga olib kelishi mumkin.

Quyidagi klinik variantlarini ajratish mumkin: plevrit, pnevmonit o'pkani surunkali diffuzli interstitsial fibrozi, o'pka gipertenziyasi, o'pka tomirlarining emboliyasi va o'pkadan qon ketish(rasm 32).

25% hollarda miokardit rivojlanadi, ko'pincha perikardit bilan birga keladi. Miokarditni asosiy belgisi: Yurak chegarasini kengayishi, Yurak tonlarini bo'g'iqligi, taxiaritmiya, ST—T segmentini o'zgarishii, MV-kreatinkinaza fraksiyasini oshishi. TQYU da patologik jarayonga endokard ham qo'shiladi. Asosan Libman-Saks aseptik endokarditi, atrioventrikulyar halqa sohasida endokardni qalinlashuvi kuzatiladi.

### ***O'pkani zararlanishi.***



**Rasm 32**

Asosan ko'pincha plevrit ko'p uchraydi. Bemorlar ko'krak qafasida doimo kuchli, o'tkir, og'riq bo'lishiga, nafas olganda kuchayishi, hansirash, quruq yo'talga shikoyat qiladi. Rentgenogramma qilganda plevra bo'shlig'ida suyuqlik borligi aniqlanadi. Ba'zan o'pkada zichlangan uchoqlar aniqlanadi, pnevmoniya, yoki alveolit rivojlanganidan dalolat beradi.

O'pkani surunkali diffuz interstitsial fibrozi – bu kasallik kam uchraydi, lekin bu kasallikga olib kelgan sababni aniqlash kerak. Agar bemorda o'pka gipertenziyasi bo'lsa, uni korreksiya qilish qiyin, shuning uchun kasallik progressivlanib o'ljimga olib keladi. Antifosfolipid sindrom o'pka arteriyasini tarmoqlarida tromboemboliyani sababi bo'lishi mumkin.

### ***Oshqozon-ichak traktini zararlanishi.***

Oshqozon – ichak traktini spetsifik zararlanishiga quyidagilar kiradi: aseptik peritonit, mezenterial tomirlarni vaskuliti, pankreatit, autoimmun hepatit. Nosteroid yallig'lanishga qarshi preparatlarni qabul qilish, aspirin, azatioprin va h.z. ta'sirida

toksik hepatitni rivojlanishi mumkin. Autoimmun hepatit TQYU da kam uchraydi va sirrozga o'tishi ham kam kuzatiladi.

### ***Buyrakni zararlanishi***

25—50% bemorlarda buyrakni zararlanishi glomerulonefrit tipida kuzatiladi, umuman olganda buyrakni zararlanishi 60% uchraydi. Kelib chiqishida immunnkompleks mexanizmi yotadi, buyrakni bazal membranasida immun depozitlar antitelalar DNK da to'planadi, qon zardobida antitelalar DNK da bo'lishi va gipokomplementemiya, buyrak patologiyasini klinik belgilarini xabarchilari hisoblanadi Lyupus nefritni



kuchayishiga olib keluvchi omillar ikki guruhga bo'linadi: modifitsirlangan va modifitsirlanmagan.

Lyupus nefrit ko'pincha belgisiz o'tadi, alohida siydik sindromi shakllanadi (proteinuriya, silindruriya, eritrotsituriya, leykotsituriya). Bunday hollarda doimo qon tahlilini nazorat qilib turish kerak ( kreatinin klirensini) va siydik tahlilini tekshirib turish zarur (qancha oqsil kunida ajralib chiqishini, oqsilni selektivligini ).

Agar kasallik kuchaysa, nefrotik sindrom rivojlanishi mumkin, bunda giperproteinuriya ( sutkasida 3/ g dan ko'proq oqsilni chiqishi), gipoproteinemiya, giperxolesterinemiya va shish sindromi simptomokompleksi yuzaga keladi. Lyupus nefritda klinikasida arterialnaya gipertenziya kuzatiladi.



*Rasm 33*

Lyupus nefritda (rasm 33) kechish oqibatini aniqlash uchun morfologik variantlarini aniqlashimiz kerak. Hozirgi vaqtda TQYU da glomerulonefritni JSST tasnifi qabul qilingan, bular buyrak bioptatlarini elektron mikroskop va immunoflyuorescent tekshirish ma'lumotloariga asoslangan.

Glomerulonefritni mezangial varianti nisbatan yaxshi kechadi, Surunkali buyrak etishmovchiligi (XPN) 7 yil va undan ko'proq yilda shakllanadi, sitostatik terapiya qo'llash shart emas.

Glomerulonefritni diffuzli membranoz-proliferativ variantida birinchi urinda nefritik sindromni belgilari, ya'ni tarqalgan shish sindromi, arterial gipertenziya, eritrotsituriya kuzatiladi, keyinchalik buyrak etishmovchiligini rivojlanishiga olib keladi.

Jadval 5

*Lyupus glomerulonefritni morfologik tiplari (yoki sinflari) (JSST tasnifi)*

Tiplari	Xarakteristika	Tipik klinik-laborator ko'rsatgichlari
I tip — koptokchalari normada	svetovoy mikroskop ostida koptokchalarda o'zgarishlar kuzatilmaydi.	yo'q
II tip — mezangial nefrit	<p>II A svetovoy mikroskopii ostida o'zgarishlar yo'q, ammo, immunoflyuoessent va elektron mikroskop ma'lumoti ostida, mezangiumda immunn komplekslari yig'ilgan.</p> <p>II B svetovoy mikroskop ma'lumoti buyicha mezangiumda, immunn depozitlari bilan birgalikda mezangium proliferatsiyasi va sklerotik o'zgarishlar kuzatiladi.</p>	yo'q proteinuriya <1g/sut, eritrotsitlar 5-15 ta kuruv maydonida
III tip — uchoqli proliferativ glomerulonefrit	Koptokchalarda nekroz va skleroz kuzatiladi.	proteinuriya <2 g/sut, eritrotsitlar 5-15 kuruv maydonida
IV tip — diffuzli proliferativ glomerulonefrit	segmentar zararlanish kuzatilmaydi, zararlanish nekroz va skleroz shaklida	proteinuriya >2 g/sut, eritrotsitlar >20 kuruv maydonida arterial gipertenziya
V tip — diffuzli membranoz glomerulonefrit	Membranozli glomerulonefrit mezangial bilan assotsirlangan, segmentar yoki proliferativ glomerulonefrit bilan assotsirlangan, diffuz glomerulonefrit bilan assotsirlangan.	proteinuriya >3,5 g/sut, gematuriya yo'q
VI — surunkali glomeruloskleroz	Surunkali skleroz, yalltig'lanish belgisiz va immunn depozitlarisiz.	Arterial gipertenziya; buyrak etishmovchiligi

Nefroticheskiy sindromda, arterial gipertenziyani yo'qligi, siydik cho'kmasida kuchli o'zgarishlar bo'lishi va gipokomplementemiya, kuzatilishi membranoz nefritni borligi to'faylidir. Glomerulonefritni progressivlanuvchi variantida, TQYU ni birinchi klinik belgilari paydo bo'lganda va bemorlar davolanmasa, 6-12 oy ichida o'limga olib keladi.

Kasallikni yomon oqibatlaridan biri lyupus nefritni rivojlanishidir. ya'ni, buyrak zararlanganda 5-yilgacha bemorni yashashi 85%, 10% yilgacha - 65% ni tashkil qiladi.

### ***Markaziy nerv tizimini zarurlanishi***

50% hollarda kasallik neyropsixik o'zgarishlar bilan kechadi, o'tkir va surunkali buzilishlarga va uchoqli va umumiy miya belgilariga bo'linadi.

TQYU da markaziy nerv tizimini o'zgarishi har xil ko'rinishda bo'ladi: kuchli bosh og'rig'i, migren xurujlari, uyquni buzilishi, asteniya, eslash xususiyati pasayib boradi, psixikasi labil bo'ladi. Ba'zi hollarda epileptik xurujlar, hushini yo'qotish bilan, tilini tishlab olishi, talvasa bilan kechadi. Talvasa xurujlari TQYU ni kechishini 25% ga qiyinlashtiradi. Markaziy nerv tizimida tarqalgan buzilishlar organik miya sindromi, psixoz va miya komasi bilan namoyon bo'ladi.

### ***Gematologik o'zgarishlar***

TQYU da ko'pincha anemiya kuzatiladi, sababi buyrakni eritropoetin ishlab chiqishi pasayadi va suyak ko'migida eritrotsitlar hosil bo'lishi buziladi, undan tashqari sitostatik preparatlar (siklofosfan va azatiloprin) qo'llash mielosupressiv effekt ko'rsatadi. TQYU uchun xarakterli gemolitik anemiya, Kumbs sinamasini musbat bo'lishi va retikulotsitoz. lekin 10% hollarda tashhis quyiladi, chunki ko'pincha aniqlanmay qoladi.

TQYU ni har bir bosqichida autoimmunn trombositopenik purpura kuzatiladi. Trombositopeniya antifosfolipid sindromni bir ko'rinishi bo'lishi ham mumkin. TQYU da leykopeniya limfopeniya bilan birga kuzatiladi, mielogrammada polixromatofil normatsitlar miqdori pasayadi va monotsitlar, plazmatik hujayralar miqdori oshadi.

### ***Ikkilamchi antifosfolipid sindromi. (AFS)***

TQYU bilan bemorlarni har ikkinchisida fosfolipidlarga antitela aniqlanadi. AFS ni klinikasiga arterial va venoz trombozlarni bo'lishi, trombositopeniya xos. Agar bo'lsa (nepryamoy) antikoagulyantlar berish zarur. Bu sindromda trombotik asoratlarga moyillik bo'ladi.

## Diagnostikasi

### *Laborator ko'rsatgichlar.*

TQYU uchun spetsifik laborator test bu LE- hujayra fenomeni hisoblanadi. LE-hujayra DNK-giston kompleksi va komplementiga ta'sir qiluvchi antitela bo'lsa hosil bo'ladi. Bu LE-hujayra 90% bemorlarda aniqlanadi. Bu test 20% bemorlarda revmatoid artrit bilan, SHegren sindromida, sklerodermiyada jigar kasalliklarida ham musbat bo'lishi mumkin.

Immunoflyuoresent usulida antinuklear antitelalar (ANA) aniqlanadi,, LE-testiga nisbatan, SKV uchun eng yaxshi diagnostik test hisoblanadi. Hamma bemorlarda aniqlanadi, faollik darajasi yuqori bo'lgan bemorlarda ANA titri baland bo'ladi. Agar ANA titri 1:40 va undan yuqori bo'lsa bu diagnostik ahamiyatga ega bo'ladi. Anti-DNK antitela titri kasallikni faolligini ko'rsatadi.

TQYU tashhisi uchun yadroli antigenlarni aniqlash kerak. Uni DNK dan farqi tuzli eritmalar bilan engil ekstragirlanadi. Ekstragirlangan yadroli antigenlarga qo'shiladi- Sm-antigeni (Smith - TQYU bilan kasallangan bemorni familiyasi,unda shu antigen aniqlangan), ribonukleoproteid ( Sm-antigenidan farqi, u ribonukleaza va tripsin bilan parchalanadi), antigen Ro/SS-A i antigen La/SS-V.

*Jadval 6*

*TQYU ni serologik markerlarini aniqlash ( Klirrel I. N., 1998)*

Serologik markerlar	V debyute TQYU, %	Na vsem protyajenii TQYU, %
Antinuklear antitela	76	94
Qo'yidagilarga qarshi antitanalar:		
• ikkispiralli DNK	34	71
• Sm	31	49
• RNP	21	35
• Ro/SS-A	33	67
• La/SS-V	27	49
komplementni pastligi	44	77

Komplementni aniqlash kasallikni faolligini baholash uchun ahamiyatlidir. Komplementni SZ va S4 komponentlarini titrini pastligi, ANA yuqori titri bilan birlashadi, va faol lyupus-nefritni rivojlanganligini ko'rsatadi.

Antifosfolipid sindromini bor yoki yo'qligini aniqlash uchun lyupus antikoagulyantni aniqlash kerak.

### ***Instrumental tekshirish usullari.***

#### **1. Rentgenologik usul.**

Ko'krak qafasini rentgen qilishda albatta o'pkada o'zgarishlar aniqlanadi. Boshqa revmatik kasalliklar bilan qiyosiy tashhis o'tkazilganda, TQYU da zararlangan bo'g'imlarda suyaklarda destruktiv o'zgarishlar kuzatilmaydi, bu bilan ajratish mumkin.

2. **UTT ida** ichki a'zolarida limfatik tugunlarni o'lchamini aniqlash mumkin. Bunda uncha kattalashmaydi. Perikard yoki plevra bushlig'ida agar bo'lsa, suyuqlikni aniqlash mumkin, perikardit va plevritni klinikasi aniqlanadi.

3. Ba'zi hollarda zararlangan organ va to'qimalarni **biopsiya qilish** kerak bo'ladi. Ayniqsa kasallikni erta bosqichlarida, buyrakni zararlanganligini aniqlash uchun nefrobiopsiya qilinadi. Terida o'zgarish kuzatilganda, -teri-mushakdan biopsiya olinadi, tomir devorini zararlanganligini aniqlash uchun.

TQYU ni tashhisi kasallikni klinik-laborator belgilariga asoslanadi. (1997 yilda Amerikalik revmatologlar tomonidan taklif qilingan.). Bu mezonlar TQYU ni boshqa tizimli kasalliklar bilan qiyoslashda yordam beradi.

Agar belgilar 4 ta va undan ko'p bo'lsa, tizimli qizil yugurik tashhisini quyishga asos bo'ladi, spetsiflik 95%, sezgirlik 85% tashkil qiladi.

**Qiyosiy tashhishlash.** Kasallikni belgilari ko'p kasalliklarda bir-biriga o'hshash bo'ladi, ya'ni revmatoidli artritni erta bosqichlarida, biriktiruvchi to'qimaning differensirlanmagan kasalliklarida, birlamchi Shegren sindromida, birlamchi antifosfolipidli sindromda, idiopatik trombositopenik purpurada. shuning uchun ajratish qiyin.

Tizimli qizil yugurikni (TOYU) tashhis mezonlari (ASR, 1997)

Mezonlari	Izoh
YUzida markazlashgan critema («kapalaksimon»)	Yonoqlarda joylashgan critema
Diskoid toshma	Qizargan, giperkeratozli va atrofiya bilan toshma
Fotosensibilizatsiya	Quyosh nurlari ta'siri ostida, teridagi o'zgarishlar paydo bo'ladi yoki kuchayadi.
Og'iz bo'shlig'ida yaralar paydo bo'lishi	Og'iz bo'shlig'ini va bumini shilliq qavatida, labida og'riqsiz yaralar paydo bo'ladi.
Artritlar	2 ta yoki undan ko'p periferik bo'g'imlarda noeroziv artrit
Scrozitlar	Plevrit yoki perikardit
Buyrakni zararlanishi.	Proteinuriya (kunlik proteinuriya 0,5 g.dan/kuniga, ko'proq), yoki eritrotsituriya, yoki leykotsituriya
Nerv tizimini zararlanishi.	Hushdan ketish (talvasa) va psixoz, dori preparatlari bilan yoki metabolik buzilishlar bilan bog'lanmagan.
Gematologik o'zgarishlar	Gemolitik anemiya retikulotsitoz bilan, yoki leykopeniya ( $4 \cdot 10^9/l$ kam), yoki limfopeniya ( $1,5 \cdot 10^9/l$ kam) Leykopeniya yoki limfopeniya kamida 2 ta qon tahlilida tekshirilishi kerak. Trombotsitopeniya ( $100 \cdot 10^9/l$ dan kam), dorilarni qabul qilish bilan bog'liq emas.
Immunologik o'zgarishlar	LE-testini musbatligi AT k nativ DNK ga titri baland; anti-Sm-antitela; antifosfolipid AT aniqlanadi, bu zardobdagi IgG miqdorini oshishiga asoslangan- yoki IgM-AT ni kardiolipinga; lyupusli antikoagulyant miqdoriga; Vasserman reaksiyasini yolg'on musbatligiga 6 oy davomida.
Antinuklear antitelalar	Dori preparatlarini qo'llash bilan bog'liq bo'lmagan antinuklear antitelalarni topish.

Agar bemorda jadvalda ko'rsatilgan simptomlardan 2 ta va undan ko'proq belgilar bo'lsa, shifokor qiyosiy tashhis o'tkazishda TQYU kasalligi haqida uylashni talab qilinadi.

Qizil yugurik uch ta tipga ajratiladi: diskoidli, dorilar natijasida va tizimliga.

*Diskoidli yugurikda asosan teri zararlanadi.* Teridagi elementlar yuzida, buyin sohasida, boshini soch qismida joylashadi, keyinchalik chandiqa aylanadi. diskoidli yugurikda ichki organlar zararlanmaydi, ko'p hollarda ANF aniqlanmaydi, yoki titri kam bo'ladi, fotosensibilizatsiya bo'lmaydi. TQYU bilan 10% bemorlarda diskoidli yugurik kuzatiladi. Diskoidli yugurikni TQYU prinsipi buyicha davolaganda ham, TQYU ni progressivlanishini oldini olmaydi.

*Dorilar natijasidagi yugurik. - dori preparatlarini qo'llash natijasida rivojlanadi.* Adabiyotlarda ko'rsatilgandik, ko'pincha antibiotiklar (penitsillin guruhi), sulfanilamidlar, gidralazin (arterial giperzenziyada qo'llaniladi) va prokainamid (ritm buzilganda qo'llaniladi) dorilarini, ichganda kelib chiqadi.

Dorilar natijasidagi yugurikni klinik belgilari TQYU belgilariga o'hshaydi, lekin quyidagi belgilar ko'proq kuzatiladi: isitma, serozitlar va gematologik o'zgarishlar, ya'ni gemolitik anemiya va trombositopeniyalar. Teri, buyrak va nevrologik o'zgarishlar kam uchraydi. Dorilarni ichmay qo'ygandan keyin yuqoridagi belgilar yo'qoladi. Ba'zi hollarda yallig'lanish kuchli bo'ladi, bunday hollarda GKS ishlatiladi.

### **Davolash**

#### **TQYU ni davolashda qo'llaniladi:**

1. Patogenetik terapiyani asosiy usullari,
2. Intensiv terapiya usullari,
3. Patogenetik terapiyani qo'shimcha usullari,
4. YOrdamchi moddalar.

TQYU bilan kasallangan bemorlarni hozirgi zamon terapiyasi bilan davolash yallig'lanish belgilarini va sindromlarini kamaytiradi, bir xil organ va tizimlarni faoliyatini tiklaydi. Davolashdan maqsad, remissiyaga erishish.

Kasallikni faolligini baholash buyicha halqaro tavsiyalar, TQYU ni terapiyasini effektivligini baholashda, ichki organ va tizimlarni zararlanishi. (OMERACT) (V.Strand et al.,2000).

#### **A. TQYU ni faolligini baholash.**

1. Kasallikni umumiy faolligini baholash: shkalalar SLAM, SLEDAL (laborator ko'rsatgichlar va klinik belgilarni hisobli baholash.) buyicha. Nefritni faolligi kunlik proteinuriyani miqdorini, siydikni cho'kmasini, ko'ptokcha filtratsiyasini hisobga olish bilan baholanadi.

B. Ichki organlarni va tizimlarni zararlanishini baholash:

1. Zararlanish indeksi SLICC/ACR Damage Index (kasallik belgilarini ball tizimi bilan baholash.)

2. Buyrakni zararlanishi: nefritni surunkali buyrak etishmovchiligi bosqichigacha progressivlanishi, dializ o'tkazishga talab; zardobdagi kreatininni 2 barabar ko'payishi, buyrak to'qimasini gistologik tekshirganda xronizatsiya indeksi.

V. Dori moddalarni salbiy reaksiyasini baholash.

**TQYU ni davolash uchun asosiy preparatlar.**

**Glyukokortikosteroidlar** - ichish uchun beriladi va vena ichiga yuboriladi.

**Immunodepressantlar**

**Aminoxinolin hosilalari.**

**Glyukokortikosteroidlarni qo'llash uchun ko'rsatma:**

1. YUqori yallig'lanish faolligi,
2. Ichki organlarni, birinchi navbatda buyrakni zararlanishi.,
3. Markaziy nerv sistemasi zararlanishi.
4. Gematologik buzilishlar

**Eng ko'p qo'llaniladigan preparatlar:** prednizolon, metilprednizolon, deksametazon, pol'kortolon.

Glyukokortikoidlar bilan davolangandan 2-3 haftadan keyin kasallikni ko'p belgilari pasayadi. Prednizolonni boshlang'ich dozasi 40-60-80 mg bo'lishi kerak, kam dozada berilsa effekt yaxshi bo'lmaydi GK ni ichishga berilsa effekt yaxshiroq, Dozani kun buyicha quyidagicha taqsimlanadi, kunni yarim kunida, 2/3 qismi, kechqurun esa 1/3. Kasallikni belgilarida regress kuzatilsa, GK ni dozasi sekinlik bilan kamaytiriladi, haftada 1/2 tabletkadan. GK ni ushlab turuvchi dozasini (kunida 5—15 mg prednizolon) uzoq vaqt berilsa kasallikni klinik-laborator remissiyasi bir necha oyga cho'ziladi. TQYU ni engil shaklida GK berilmaydi.

Ma'lumki GK ni qo'llaganda bir qancha **nojo'ya ta'siri** bor-oshqozon-ichak trakti tomonidan- qorinni yuqori qismida og'riq paydo bo'ladi, chunki gastrit, duodenit rivojlanadi, 12-barmoq ichakni va oshqozonni shilliq qavatida yara keltirib chiqaradi. Shuning uchun GK ni



ovqatdan keyin va sut yoki kisel bilan ichish kerak. Oshqozon-ichak traktida yara bo'lsa, qon ketish mumkin.

GK ni uzoq muddatda qobul qilganda bemorda **Itsenko-Kushinga sindromi** rivojlanadi, bemorni yuzida yog' to'planadi, natijada yuzi oysimon shaklga kiradi, qorinni yon sohasida terilarni taranglashishi to'fayli pushti rangda yoki ko'kimtir, rangda chandiqlar (strii) paydo bo'ladi.

Yoshi katta yoki urta yoshdagi kishilar GK qabul qilganda **steroid diabet** rivojlanishi mumkin. Parhezga rioya qilish kerak, uglevodli ovqatlarni chegaralash zarur yoki shakarni pasaytiradigan preparatlar berish kerak. GK ni ushlab turuvchi dozaga o'tkazganda qonda shakar normallasadi.

GK lar **suyaklarda osteoporoz** chaqirishi mumkin, suyaklarda sinish havfi paydo bo'ladi, buni oldini olish uchun kalsiy preparati va vitamin D ni qo'shimcha qabul qilish kerak.

#### ***Aminoxinolin preparatlari***

*Gidroksixloroxin (plakvenil)* boshlang'ich dozasi 400 mg kuniga berish kerak, bu preparat ta'sirida artralgiya, teridagi o'zgarishlar, charchoqlik, kamayadi. Undan tashqari gidroksixloroxin triglitseridlarni va LPONP miqdorini pasaytiradi.

#### ***Sitotoksik immunosupressantlar.***

GK lardan effekt kuzatilmasa, kasallik progressivlansa, Yurak, buyrak, o'pka, MNS da kuchli o'zgarishlar bo'lsa, unda **sitotoksik immunosupressantlar** beriladi, ko'pincha *azatioprin yoki imuran, siklofosfamid* (1—2,5 mg tana vazniga kuniga). Bu preparatlar ta'sirida TQYU bilan bemorlarni yarmida effekt kuzatiladi, agar GK bilan birga berilsa bemorda o'zgarishlar kuchayadi..

Hozirgi vaqtda Lyupus glomerulonefritni III va IV morfologik variantida (sinfida), metilprednizolonni siklofosfan bilan birgalikda berish tavsiya qilinadi. Siklofosfanni har oyda **puls-terapiya** shaklida 1,0 g dan vena ichiga birinchi 6 oy ichida yuborish, remissiyaga erishilgandan keyin 2-3 oyda 1 marta yuboriladi.

Shuni aytish kerakki, sitostatik preparatlar bilan davolaganda, har xil asoratlar kelib chiqishi mumkin- leykopeniya, agranulotsitoz, anemiya, trombo-sitopeniya, qon ishlab chiqish organlariga toksik ta'sir ko'rsatishi to'fayli, shuning uchun 3-4 haftada 1 marta qon tahlili qilish kerak. Bu asoratlarni oldini olish uchun preparatlarni dozasini vaqtinchalik kamaytirish, yoki bermay turish zarur.

Agar buyrak zararlanmagan bo'lsa, *metotreksatni kam dozada* (haftada 7,5—15 mg) beriladi va antimalyalar preparatlardan ham effekt bo'lmasa metotreksat qo'llanadi. Siklofosfan 2-3 mg/ (tana vazniga kuniga) ichishga 6 oy davomida beriladi, ammo nefropatiya to'fayli arterial gipertenziya rivojlansa preparatni berish chegaralanadi.

***TQYU ni faol shakllarini davolash.***

TQYU ni faol shakllarini davolashni o'ziga xos xususiyatlari kasallikni agressiv kechishi bilan bog'liq:

- 1) GK ni yuqori dozada 1 -1,5 oy davomida qo'llashga qaramay kasallikni progressiv kechishi, yangi sindrom va simptomlarni paydo bo'lishi;
- 2) lyupus-nefrit nefrotik sindromni shakllanishi bilan;
- 3) MNS og'ir zararlanishi (o'tkir psixoz, uchoqli simptomlarni paydo bo'lishi, ko'ndalang mielit, epileptik status);
- 4) bemorni hayoti uchun havfli bo'lgan asoratlarni rivojlanishi (ekssudativli perikardit, pnevmonit nafas etishmovchiligini kuchayishi bilan, retsivli tromboz va h.z.).

Yuqori faolli TQYU bilan bemorni davolashda terapevtik effekt olish uchun *prednizolon* 2—3 mg/kg tana vazniga kuniga beriladi, va sekinlik bilan kamaytiriladi.

***Metilprednizolonni yuqori dozasini vena ichiga ( 1,0 g dan) 3-5 kun qatorasiga yuboriladi.*** Bemorda puls-terapiyadan effekt kuzatilsa, qaytarish kerak ( (metilprednizolon bir marta vena ichiga 1 g gacha) 18 oy davomida har 3-4 haftada. Agar vaskulit yoki nefrit progressivlansa qo'shimcha, GK puls-terapiyani birinchi yoki oxirgi kuni siklofosfanni 1000 mg ni vena ichiga yuborish kerak.

Ba'zi tekshiruvlar natijasi ko'rsatdiki, metilprednizolonni vena ichiga kam dozada (500 mg) yuborilganda effektivligi yuqori dozada yuborilgan preparatlardan kam emas ekan, lekin bu lyupus nefritni davolashda qo'llanilmaydi.

***Immunoglobulinlarni yuqori dozasi.***

Og'ir antifosfalipid sindromida, og'ir trombotsitopeniyada yoki immun neytropeniyada yuqori dozada vena ichiga immunoglobulin yuboriladi.

**TQYU ni patogenetik terapiyasida qo'shimcha usullar.**

***TQYU ni davolashda ekstrakorporal usullar:***

TQYU ni kompleks davolashda oxirgi yillarda keng qo'llaniladi: plazmaferez, limfotsitoferez, gemosorbsiya va h.z.. Qonni tozalashni

ekstrakorporal usulini asosiy omili, organizmni dori preparatlariga sezuvchanligini oshishi hisoblanadi. TQYU ni krioglobulinemiya, autoimmuni trombotsitopenik purpura, DVS-sindromi bilan kechishini davolashda plazmaferezni mohiyati katta.

Jadvalda dori preparatlarini guruhlari ko'rsatilgan, kasallikni ba'zi simptomlarini davolashda qo'llash mumkin.

Jadval 8

*TQYU ni asosiy klinik belgilarini davolash rejasi*

TQYU ni namoyondalari	Analgetiklar	np vp	Steroid-larni lokal qo'llanilishi	Tomir. Preparatlari	Amino-xinolin preparatlari	Glyukokortikoidlar	Sitostatiki	Fizioterapiya	Doponitel-naya terapiya
Artralgiyalar	+	++			++	+			
Sinovitlar	+	++	++		++	+		++	+
Tendinitlar		++	++					+	
Vazospazm				++					
Vaskulit				+	+	++	++		
Trombozlar				+					++
Serozitlar	+	+			+	+	+		
Pnevmonit						++	+		
Miozitlar						++	+	++	
Neyropatiya							+	+	
Serebrovaskulitlar						++	+		

Talvasalar							+		++
Nefrit						++	++		
Sitopeniya						+	+		+
Quruq sindrom					++	+	+		++
Fotosensibilizatsiya			+		++				+

### **Simptomatik terapiya**

- Urtacha artralgiya bo'lsa yoki GK larni dozasini kamaytirayotganda, nosteroid yallig'lanishga qarshi preparatlarni qo'shish yaxshi effekt beradi.
- Alohida talvasa xurujlari antikonvulsantlar yordamida davolanadi, GK ni dozasini oshirishga xojat yo'q.
- Surunkali DVS-sindromi aniqlanganda, va retsidivli trombozga moyillik aniqlanganda, uzoq muddatga, to'g'ridan to'g'ri ta'sir qiladigan antikoagulyantlar (geparin, fraksilarin ) qo'llaniladi.
- Migrenni davolash uchun qo'shimcha terapiyaga antidepressantlar beriladi..
- Autoimmun trombositopeniyani davolash uchun vena ichiga gammaglobulin yuboriladi..
- TQYU bilan og'ir trombositopeniyada bemorlarga splenektomiya qilish hozircha diskussiya holatida..
- Kalsiy kanali blokatorlari (nifedipin) Reyno sindromini davolashda ishlatiladi.
- To'qimada og'ir ishemiya rivojlansa, vazodilatatorlar berish kerak.

### **Profilaktika**

Kasallikni qo'zg'olishini oldini olishga qaratilgan:

- fotosensibilizatsiya bilan bemorlar quyosh nurlarini ta'siridan o'zini saqlash kerak;
- bemorlar doimo jismoniy mashq bilan shug'illanishi, bu mushaklardagi sustlikni kamaytiradi.
- nojo'ya omillardan saqlanish kerak.

**Kasallikni oqibati.**

Oqibati kasallikni faolligiga va kechishiga, ichki organlarni funksional holatiga va ijtimoiy omillarga bog'liq.

Kasallikni yuqori faolligida va o'tkir kechishida og'ir jismoniy mehnatdan ozod qilish kerak. O'tkir osti kechishida aktiv davolanish davrida ham jismoniy mehnat qarshi ko'rsatma hisoblanadi. Kasallikni surunkali kechishida, faolligi yuqori bo'lmagan, zararlangan ichki organlarda buzilish kuchli bo'lmasa, yoki

1 - darajada bo'lsa, agar mehnat nerv-psixik zo'riqishlar bilan bog'liq bo'lsa, uzoq muddatda giperinsolyasiya bo'lsa, ximik moddalar bilan kontaktda bo'lish qarshi ko'rsatma hisoblanadi.

Tizimli qizil yugurik kasalligidan bemorlarni o'limi yuqori turadi, agar kasallik erta aniqlangan bo'lsa, vaqtida davolangan bo'lsa, doimo dispanser nazorati ostida bo'lgan bo'lsa, 80% bemorlar o'rtacha 10 yil yashaydi, 65% esa 20 yil yashashi mumkin. O'limni asosiy sababi ikkilamchi infeksiyani qo'shilishi va organlar etishmovchiligi hisoblanadi.

**Jadval 9**

**Kasallikni kechish muddatiga qarab, bemorni oqibatiga ta'sir qiluvchi omillar. (v %) (Mozz K. E. va boshqalar., 2002)**

O'limni sababi	TQYU <5 yil dan kam davom etsa	TQYU >5 yildan ko'p davom etsa
Nefrit	40	6
Infeksiya	20	16
O'smalar	30	16
Ateroskleroz	0	23
boshqalar	10	26
Noma'lum	0	13

**TIZIMLI SKLERODERMIYA**

Sklerodermiya grek so'zidan olingan bo'lib, qattiq teri ma'nosini bildiradi

**Tizimli sklerodermiya** - biriktiruvchi to'qimani autoimmun kasalligi hisoblanib, o'ziga xos terini (rasm 34), tomirlarni, harakat-

tayanch apparatini va ichki organlarni (o'pka, Yurak, oshqozon-ichak traktini, buyrakni) zararlanishi bilan xarakterlanadi va ularni asosida mikrotsirkulyasiyani buzilishi, yallig'lanish va tarqalgan fibroz rivojlanishi yotadi.



*Rasm 34*

### **Etiologiyasi**

Etiologiya va patogenezi to'liq o'rganilmagan. Multifaktorial kasalliklarga kiritiladi, asosida nasliy moyillik yotadi.

Endokrin tizimini holati, nevrologik omillar, tashqi muhitni nojo'ya ta'sirlari, biriktiruvchi to'qimada autoimmun va disprotein jarayonlarini rivojlanishiga olib keladi. Quyidagi **nazariyalar** bor: nevrologik, genetik, endokrin, modda almashinuvini buzilishi va ekzogen omillarni zararlovchi ta'siri (travma, sovuqda qolish, radiatsiya va b.q.).

### **Patogenezi**

Kichik tomirlarda yallig'lanish rivojlanishi, tomirlar atrofida kollagen va fibroz to'qimani o'sishi, tomirlar devorini qalinlashishiga va elastikligini yo'qolishi, kichik tomirlar teshigini yopilib qolishiga olib kelishi mumkin

Bu esa o'z navbatida zararlangan ichki organlarni va to'qimalarni qon bilan ta'minlashini buzilishiga olib keladi. Qon bilan ta'minlanish etarli bo'lmagani uchun o'pka alveolarini devorlarini qalinlashishiga, yoki qizil o'ngach va oshqozonni shilliq qavatini yupqalashishiga, ularni asosiy faoliyatini buzilishiga olib keladi, (ya'ni oshqozon ichak traktida

surilishni buzilishi, o'pkani karbonat angidritni chiqarishi, mushak tolalarini qisqarishi).

### **Klinikasi**

Sklerodermiyani klinik belgilari har xilligi bilan ajralib turadi, chunki umuman olganda hamma organ va to'qimalar zararlanadi.

Eng xarakterlisi terini zararlanishi, tashhis mezonlari bo'lib hisoblanadi, yuzini maskasimon bo'lishi (mimikasi juda past, yuzidagi terisi tortib qo'yilganga o'hshaydi qo'l barmoqlari (ozg'in, kam harakat, tirnoqlari katta, barmoqlarini oxiri qalinlashgan (akrosklerotik varianti).

Sklerodermiya bo'linadi: uchoqli, diffuzli yoki tizimli. Uchoqli sklerodermiyani turlari



*Rasm 35*

#### 1. Uchoqli shakli:

Bemorni tanasida, oyoq-qo'llarida birlamchi element (rasm 35) oval shaklida dog' paydo bo'ladi.

Klinikasi 3 bosqichda kechadi: **eritema, o'sishga moyillik, zichlashish va skleroz** (uchoqlar oqimtir, taxtasimon zichlikda, chekkalari binafsha rangda)

- **teri atrofiyasi va giperpigmentatsiya.** Ter va yog' bezlarini (rasm 36) sekretsiyasi pasaygan. Bemorni peshonasida, boshini soch qismida nerv stvollari buylab, lineyka shaklida dog' paydo bo'ladi. Terini zararlangan joyi shishadi, atrofi qizg'ich-binafsha rangda uralgan bo'lib sog'lom teridan ajralib turadi, keyinchalik teri zichlashadi va rangi oqimtir sarg'ich ranga kiradi (slonovoy kosti) va teri atrofiyaga uchraydi. Uchoqli shaklida terida qilich bilan urgandik dog' paydo bo'ladi, bunda jarayonga faqat teri emas, balki teri osti yog' to'qimasi ham, ba'zan tog'ay

ham zararlanadi. Oyoq-qo'llari zararlanganda suyak qa mushaklar atrofiyaga uchrab, kontraktura va, deformatsiya kuzatiladi.



Kiset simptomi Quruq gangrena



Kalamush tishlagan simptom Skleroderma (atrofiya)

**Rasm 36**

kipriklar bilan yopilmaydi. Qo'llari tirsak bukimida egilgan, ayniqsa distal qismi zararlangan, sklerodaktiliya rivojlanadi. Barmoqlari asta-sekin yupqalashadi, kaltalashadi, va harakati qo'l falangalarida pasayadi. Qo'llarini ushlab ko'rganda sovuq, oqimtir rangda, yoki sal ko'kimtir rangda, distal qismi o'tkirlashgan. Umuman olganda bemorni barmoqlari qush panjalariga (rasm 37) o'xshaydi.



**Rasm 37**

TSD diffuz variantida bemorni terisi ko'krak oldida, orqasida, qorin sohasida, ba'zan tanasini bir tomoni, oyoklari bilan birga zararlanadi. (gemisklerodermiya). Tanasi va oyoq-qo'llarini terisi total zararlanishi ham mumkin, ba'zan simmetrik joylashgan sklerodermik uchoqlar aniqlanadi.

TSD bilan bemorlarni 60% da kasallikni birinchi belgisi teri sindromi hisoblanadi. Kasallikni birinchi yilida teri sindromi 20%



bemorlarda aniqlangan, qolganlarida kasallik boshlangandan 2- 6 yildan keyin terida o'zgarish paydo bo'lgan.

Chegaralangan yuzaki sklerodermiya yoki idiopatik atrofodermiya **Pazini-Perinida** pigmentli dog'lar bilan, ozgina atrofiyaga uchragan oval yoki dumaloq shaklda terida, zichlashish kuzatilmaydi. Epidermis atrofiyaga uchragan, tomir turlari yaxshi rivojlangan.

Progressivlanuvchi yuzda, yuzining bir tomonida, teri osti yog' to'qimasi, chaynash va mimik mushaklar, suyak va tog'ay to'qimasining atrofiyasi kuzatiladi.

Tizimli yoki diffuzli sklerodermiyani erta belgisi – Sindrom Reyno tipidagi vazomotorli reaksiya (parasteziya, sezuvchanlikni yo'qolishi, oyoq-qo'llarning terisi oqimtir va sovuq).

*Terini zararlanishi uch bosqichda kechadi:*

1 - bosqich diffuzli- shish – shish xamir konsistensiyasiga o'hshaydi, terisi silliq, yaltiroq.

2 - bosqich indurativ - sklerotik – teri zichlashgan, rangi o'zgargan (mumsimon, sarg'ich, bronzo rangiga o'xshash), konsistensiyasi taxtasimon, tog'aysimon.

3 - bosqich - atrofik – atrofiya va yupqalashish.

Teri va teri osti to'qimalarni zararlanishi **uchoqli (blyashkali)** va **chiziqli (“qilich bilan urish“)** (rasm 38) tipida bo'ladi.



**Rasm 38**

To'qimalarni induratsiyasi bilakdan yoki boldirdan boshlanadi, oyoq-qo'lni va tananing proksimal qismiga tarqaladi, terisi apelsin pustini eslatadi; yuz va qo'l barmoqlarini terisi jarayonga qo'shilmaydi; bukuvchi

kontrakturalar xarakterli, eozinofiliya, gipergammaglobulinemiya va ECHT oshadi.

Elka kamarida, buyin sohasida, yuzida induratsiya kuchli rivojlangan, bu ko'pincha yuqori nafas olish yo'llarining infeksiyasidan keyin paydo bo'ladi.

**Sklerodaktiliya** – barmoqlarini terisi skleroz(rasm 39), timoqlari distrofiyaga uchragan, falangalarida atrofik yaralar bo'lishi.



*Rasm 39*

Depigmentatsiya maydonchalari bilan almashinadigan giperpigmentatsiya, teri rangining "tuz va murch" tipida o'zgarishi, teri tortilgan, yaltiroq bo'lib, yondosh to'qimalar bilan birikib ketadi, sklerotik (rasm 40) o'zgarishlar bo'lishi. Yuzi amimik, maskasimon. Og'iz teshigi torayadi, atrofida radiar ajinlar (og'zi "kissetsimon") kuzatiladi.



*Rasm 40*

**Diffuzli –tarqalgan shaklida** (generalizatsiya shakli) – tanasini va oyoq-qo'llarini terisi zichlashgan, ya'ni qattiqlashadi. Sub'ektiv tekshirganda – bemorda parasteziya, tortishish sezgisi, qotish kuzatiladi.

**Tiberja – Veysenbaxa simptomi** – tizimli sklerodermiya bilan bemorlarda uchoqli kalsinozlar (rasm 41) aniqlanadi, lekin qonda kalsiy miqdori normada bo'ladi. Bunda – kalsiy tuzlari (kalsinatlar) periartikulyar joylashadi va qo'l barmoqlari atrofida, tirsak, elka, va tosson bo'g'imlari atrofida, teri osti yog' to'qimasi, fassiya yo'li buyicha, mushaklarda yig'iladi, yuzaki joylashganda, ular yorilishi mumkin va tvorogsimon massa ajralib chiqadi.



*Rasm 41*

**Reyno sindromi (rasm 42)**



*Rasm 42*

**TSD da 95% bemorlarda Reyno sindromi kuzatiladi.** Bunda ketma-ket belgilar paydo bo'ladi- qo'l barmoqlarining oqarishi, sianoz va qizarish, kam hollarda oyoq barmoqlarida sovuq ta'sirida, hayajonlanganda, yoki birdan (spontanno) ushbu o'zgarishlar kuzatiladi.

TSD bilan bemorlarda vazospastik buzilishlar qo'l va oyoq barmoqlarida tarqaladi, yuzini pastki qismida, lablarida, tilini uchida sezuvchanlik pasayadi.

Reyno sindromi bemorni boshida migrenga o'hshash og'riq chaqirishi mumkin. Vazospastik buzilishlarni progressivlanishi to'qimalarda ishemiyani rivojlanishiga olib keladi, va qo'l barmoqlarini uchlarida uzoq vaqt bitmaydigan yaralar paydo bo'ladi (kalomush tishlari), og'ir hollarda terida nekroz rivojlanadi. Tomir-trofik buzilishlar to'fayli barmoq falangalarida osteoliz bo'ladi, natijada barmoqlar kalta bo'lib qoladi. Vazospastik buzilishlar ichki organlarda – o'pkada, Yurakda, buyrakda va boshqa organlarda ham bo'lishi mumkin.

**Harakat-tayanch apparatini zararlanishi** – psevdoartritlar, bo'g'imlar deformatsiyasi, doimiy bukuvchi kontrakturalar («mulyajli barmoqlar»). Bemorlarni yurishi o'zgaradi, katta va kichik bo'g'imlarda kontraktura to'fayli bo'g'imlarda faol harakat qilish chegaralangan bo'ladi. Bu holatlarda mushaklarda fibroz- interstitsial miozit rivojlanishiga olib keladi, va Bu jarayon miopatik sindrom, mialgiya bilan kechadi.

TSD bilan bemorlarni barchasida bo'g'im sindromi, sklerodermik poliartrit shaklida, yoki poliartralgiya, va periartrit to'qimaning fibrozi natijasida rivojlanadi.

*Tasnifi kasallikni bir nechta belgisiga qarab:*

- **diffuzli.** Tez rivojlanadi, yarim yil ichida bir qancha belgilar rivojlanadi. Yuzi, boshi, tanasi, oyoq-qo'llari zararlanadi;
- **limitlangan.** Asosan yuzi, qo'l barmoqlari, tovoni zararlanadi, lekin sekinlik bilan rivojlanadi;
- **chatishgan** ((*perekrestnyy*)). Boshqa autoimmunn kasalliklari bilan birga keladi, misol qizil yugurik yoki revmatoid artrit bilan;
- **visseral** (sklerodermiyasiz). YA'ni bu tipdagi kasallikda teri qoplamalari zichlashmaydi, lekin Reyno sindromi (oqarish, qo'l qa oyoq barmoqlari sezuvchanlikni yo'qotadi va ko'karadi) paydo bo'ladi. Bu erda asosan ichki organlarda o'zgarish bo'ladi - oshqozon-ichak traktida, o'pkada, buyrakda;
- **indutsirlangan.** Tomirni zararlanishi bilan birga keladi, tashqi muhit omillari misol, sovuq yoki ximikatlarni ta'sirida;
- **juvenil yoki o'smirlar tipi.** Bu kichik yoshdagi bolalar uchun xarakterli, 16 yoshgacha. Bu tipda ichki organlar kam zararlanadi, lekin oyoq-qo'llarda anomaliya rivojlanishiga olib kelishi mumkin.

- **Sklerodermiya** : tez progressivlanuvchi, (o'tkir), o'rtacha progressivlanuvchi (o'tkir osti), va sekin progressivlanuvchilarga (surunkali) bo'linadi.

- **Oqibati**

- Kasallikni surunkali shaklini oqibati yaxshiroq., chunki 80% bemorlar 15 yil yashaydi. O'tkir shaklida esa, bemorni 4% 5 yil yashaydi va 20% gacha 2 yil umr ko'radi.

**Umumiy belgilari**

**Sklerodermiyani umumiy belgilari:**

- Teri qoplamalaridagi o'zgarishlar, Reyno sindromini xarakterlaydi, yoki chandiqlik to'qimalar tipidagi zichlashgan uchoqlarni borligi bilan xarakterlanadi, agar sklerodermiya bemorni yuzida rivojlansa, maskaga o'hshash holatni beradi, mimikasi qiyinlashadi, terisi jonsiz bo'lib ko'rinadi, qo'g'irchoqqa o'hshash;

- Tomirlarda buzilishlar. Reyno sindromi ham shu guruhga kiradi. (barmoqlarni, oqarishi, qizarish yoki ko'karishi), terida o'zgarishlar bilan kechadi.

- Biriktiruvchi to'qimani zararlanishi natijasida harakat-tayanch apparatini zararlanishi.

- Ichki organlarda har xil o'zgarishlar bo'lishi.

**Ichki organlar bilan bog'liq belgilar.**

Kasallik biriktiruvchi to'qimani zararlagani uchun ichki organlarga ta'sir qilib bir qator muammo keltirib chiqaradi: oshqozon-ichak traktini shilliq qavatini atrofiyasiga, motorikani buzilishiga, Yurakga, o'pkaga, buyrakga, polinevrotik buzilishlarga va h.z. SHu organlarni klinik belgilari namoyon bo'ladi.

**Oshqozon-ichak trakti** zararlanganda 60-70% hollarda qizil o'ngach va ichak zararlanadi. TSD da ezofagitda qizilo'ngach diffuz kengayadi, pastdan uchdan bir qismi torayadi,, disfagiya, devorini rigidligi va peristaltikasi susayadi, reflyuks paydo bo'ladi; striktur va peptik yara rivojlanadi, qizilo'ngach teshigidan churra hosil bo'ladi.. Ichakda sklerodermik duodenit, sindrom malabsorbsiya sindromi rivojlanadi, ko'pincha ingichka ichak zararlanadi, agar yo'g'on ichak zararlangansa, bemorlarda qat'iy ich qotish kuzatiladi.

**Nafas olish tizimini yallig'lanishi**

70% bemorlarda o'pkani interstitsial to'qimasi zararlanadi, (progressiv kechishi xos) yoki o'pkani arterial gipertenziyasi kuzatiladi.

O'pkani interstitsial kasalligida fibrozlashgan alveolit va diffuz pnevmofibroz rivojlanadi, plevra qalinlashadi va spayka hosil bo'ladi. O'pkani interstitsial zararlanishida klinikasida quyidagilar kuzatiladi-hansirash, quruq yo'tal, tez charchash. Auskultatsiyada o'pkani pastki qismida krepitatsiya eshitiladi. O'pkani rentgenografiya qilganda o'pka rasmini kuchaygani va deformatsiya aniqlanadi (uyali o'pkaga o'xshash). Kompyuter tomografiyada alveolit natijasida erta belgilaridan biri "xiralashgan shisha"(matovaya stekla) — o'pka to'qimasining notekis "shishasimon" soyalanishi aniqlanadi. Asta-sekin nafas etishmovchiligi rivojlanadi, bemorlarni ma'lum qismida ikkilamchi o'pka gipertenziyasi rivojlanadi.

**TSD** bilan kasallarni 10-40% da kasallik boshlanishidan 10 yil dan keyin o'pka gipertenziyasi rivojlanadi, ko'pincha limitli shaklini surunkali kechishida va tomir patologiyasi ustun turadi., gipertenziyasini asosida vazospazm yotadi, tomir devorida qaytmas o'zgarishlar va gaz almashinuvini buzilishi yotadi.

O'pka gipertenziyasi tashhisi- agar, o'pka arteriyasida o'rtacha bosim tinch turganda  $>25$  mm rt. st. oshgan bo'lsa va nagruzka berganda  $>30$  mm rt. st. dan baland bo'lsa quyiladi.

#### **Buyrakni zararlanishi.**

O'tkir nefropatiya (haqiqiy sklerodermik buyrak) buyrak arteriollarini keng tarqalgan holda zararlanishi, kortikol nekroz kelib chiqishi to'fayli buyrak etishmovchiligi rivojlanadi. Bunda proteinuriya kuchayadi, siydik cho'kmasida o'zgarishlar, oliguriya, arterial gipertenziya, retinopatiya va ensefalopatiya paydo bo'ladi.

#### **Yurakni zararlanishi.**

**TSD da Yurakni uch qavati ham zararlanadi:** miokard 83—90% hollarda, endokard — v 18—35%, perikard — v 13—21%. Tinch turganda yoki jismoniy zo'riqishda miokard perfuziyasida multisegmentar buzilishlar yoki miokardial fibroz, uchoqli kardioskleroz progressivlanuvchi surunkali Yurak etishmovchiligi bilan kuzatiladi. Klinikasida kuchli miokardit kam uchraydi, lekin autopsiyada uchoqli yoki diffuzli fibroz miokarditi aniqlanadi.

TSD da endokarda skleroz va mitral klapanni xordalarini qisqarishi natijasida mitral klapan etishmovchiligi yoki mitral klapan prolapsisi rivojlanadi. Perikardni o'zgarishi bo'lishi mumkin (fibrinozli, adgezivli, ekssudativli perikardit), **pankardit** — miokard, perikard i endokard zararlanadi, fibroz to'qimasi ko'proq rivojlangan bo'ladi.

TSD da Yurakni zararlanishi sekinlik bilan 4-6 yil davomida rivojlanadi, ammo jarayon progressivlaniv boradi, va surunkali Yurak etishmovchiligiga olib keladi. TSD dan o'lgan bemorlarni 30% ni sababi Yurakni zararlanishi hisoblanadi.

### Diagnostikasi

TSD bilan bemorlarga tashhis quyishda kasallikni klinikasidan tashqari, instrumental va laborator tekshiruvlar natijasi ichki organlarni qanchalik zararlanganligini va o'pka gipertenziyasini holatini baxolash uchun muhimdir.

Shu maqsadda quyidagi usullar qo'llaniladi: EKG, exokardiografiya, ko'krak qafasidagi organlarni rentgenografiya va kompyuterli tomografiyasi, spirometriya, o'pkani ventilyasion-perfuzion ssintigrafiyasi, angiopulmonografiya, Yurakni o'ng bo'limini kateterizatsiyasi, va qon tahlili (klinik, bioximik, immunologik, koagulogramma), mikroskop ostida terini tekshirish.

TSD bilan bemorlarni 100% gacha qonida antinuklear omil aniqlanadi, 25-30% da sentromerlarga antitela, 20-30% da topoizomeraza I ga antitela (antigen Scl-70), 20-30% RNK-polimerazalar I, II, III ga antitela, ba'zi hollarda Ro/SS-A i La/SS-B antigenlariga antitela aniqlanadi.



Rasm 43

Amerikali Revmatologlar Assotsiatsiyasi tomonidan TSD ning quyidagi tashhis mezonlari taklif qilingan:

“Katta” mezonlari — proksimal sklerodermiya: (barmoqlar terisining simmetrik qalinlashuvi va induratsiyasi, proksimal joylashgan kaft-falanga va panja-falanga bo'g'imlarini terisini qalinlashishi (induratsiyasi). Bu o'zgarishlar yuzida, buyin sohasida, ko'krak sohasida, qorin sohasida joylashishi mumkin.

**“Kichik” mezonlari:**

- sklerodaktiliya — yuqorida ko'rsatilgan teridagi o'zgarishlar, faqat barmoqlarida (chegaralangan) kuzatiladi;
- barmoq uchlarida kichkina chandiqlar yoki barmaqlar yastiqchasini to'qimasini yo'qolishi;

Rentgenologik tekshirishda— tursimon yoki chiziqcha-tugunli soyalar, o'pkani bazal qismida rivojlangan, yoki “ uyali o'pka” tipida namoyan bo'ladi (rasm 30).

**TSD tashhisini quyish** uchun bitta “katta “ mezonlarni bo'lishi yoki ikkita “kichik” mezonlarni bo'lishi, sezuvchanlik 97%, spetsifikligini - 98% ni tashkil qiladi.

**Tizimli sklerodermiyani davolash.**

Autoimmun patologiyaga qarshi dori preparatlari hozirgi vaqtda yo'q. Asosiy maqsad bemorni ahvolini stabillash va hayotini uzaytirishdan iborat. SHu maqsadda sklerodermiyani davolash uchun quyidagi davolash ishlari olib boriladi:

- Har xil dorilarni qabul qilish: antifibroz, yallig'lanishga qarshi, fermentlar va x.z.;

- Xirurgik muolajalar. Reyno sindromiga qarshi, oyoq-qo'llarni harakatini tiklash uchun, kosmetik etishmovchilikni korreksiyalash (asosan yuzda);

- Fizioterapiya muolajalari. - qonni lazerli nurlash (pastintensivli), va PUVA seansi-terapiyasi; ultrazvuk, diatermiya, kriomassaj, parafin applikatsiyasi ozokerit, balchiq bilan davolash, serovodorodli vannalar, dengiz suvlarida cho'milish.

- Tashqi tomondan davolash: solkoseril, butadion, indometatsin troksevazin, geparin mazlarini qo'llash va boshqalar.

- sanator — kurortlarda davolanish: Sochi — Matsesta, Pyatigorsk, Kemer, Sxaltubo va boshqalar.

Parhezni korreksiyalash. Sklerodermiyada dieta vitamininga, mikroelementlarga boy bo'lishi kerak.

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

Sklerodermiya bilan kasallangan bemorlar sog'lom hayot tarzi tomon harakat qilish kerak, stress holatlarini oldini olish, har xil zararli odatlarni cheklashi zarur.

**Tizimli sklerodermiyani davosi** ko'pincha jarayonni joylashgan joyiga, tarqalganligiga va simptomlarini rivojlanganligiga qarab o'tkaziladi.



Bemorlar – quyidagi organlarni zararlanishlarida :terini diffuz zararlanishi, o'pkada interstitsial jarayon, miokardit, miozit bo'lsa immunosupressiv terapiya oladi (siklofosfamid, azotioprin, azatioprin, anti-CD20 terapiya, metotreksat).

Bunday davolashdan maqsad -tizimli sklerodermiyani asoratini pasaytirish va kasallikni rivojlanishini sekinlashtirish.

**Reyno fenomenini** davolashda, quyidagilar ahamiyatga olinadi-ayniqsa sovuqda yurmaslik (perchatka kiyib yurish kerak), chekmaslik, stress holatlarni oldini olish, ba'zi bir dorilarni ichishdan bosh tortish (amfetamin, ergotamin, o'tdan tayyorlangan damlamalarni, zehnni oshiradigan dori moddalarini va h.z). Davolash maqsadida kalsiy kanali blokatorlari qatoridagi preparatlarni qo'llash, agar effekt bermasa, fosfodiesteraza ingibitorlari, analogi prostotsiklinni, endotelin retseptorlari blokatorlarini berish

TSD ni davolashda antifibroz preparatlari, nosteroid yallig'lanishga qarshi, glyukokortikostertoidlar, sitostatiklar qo'llaniladi.

**Antifibroz preparatlarini ta'siri** biriktiruvchi to'qimaning metabolizmini va ko'p miqdorda hosil bo'lgan fibroz to'qimaning faolligini sundiradi. Sklerodermiyani progressiv kechishida, terini diffuzli induratsiyasida, visserofibrozlarda D-penitsillamin preparati tanlab beriladi, 250-500 mg/kuniga CCJX.

kuprenil (penitsillamin) – biriktiruvchi to'qimaning yallig'lanishiga qarshi ta'sir qiladi, va erimaydigan kollagenni hosil bo'lishini bloklaydi.

- idaza 64 ED t/o yoki m/o har kuni yoki kun aro, bir kursga 20-30 ta in'eksiya, 3-4 oydan keyin kurs qaytariladi.

- longidaza – gialuronidaza uzoq ta'sir qiluvchi (prolongirovanny), ampulada 5 mg/250 ed.dan qo'llaniladi.

**Tomirga ta'sir qiluvchi preparatlar** - korinfar (nifedipin) 20-50 mg dan kuniga (kalsiyni hujayraga kirishini bloklaydi), **tomirni kengaytiruvchi moddalar** - teonikol, komplamin, nikoshpan, andekalin va boshqalar.

**Nesteroid yallig'lanishga qarshi preparatlar** TSD ning mushak-bo'g'im ko'rinishida, isitma, subfebrilitni davolash uchun qo'llaniladi, Diklofenak 100-150 mg/kuniga; meloksikam 7.5-15 mg/kuniga va boshqalar.

Glyukokortikosteroidlar yallig'lanishni hujayra va gumoral komponentlariga va fibroblastlarga ta'sir qilish uchun ishlatiladi. **Prednizoloni** TSD ning o'tkir va o'tkir osti kechishida va jarayonni I -

III faollik darajasida 5-15 mg/kuniga berish kerak. O'pkani interstitsial yallig'lanishida prednizolon 40 mg/kuniga, va miopatiya belgisi bo'lsa 50—60 mg/kuniga oshirish kerak, 1—2 oy davomida, keyinchalik tutib turuvchi dozagacha kamaytiriladi.

TSD ni o'pka gipertenziyasini davolashda kislorodterapiya, vazodilyatatorlar va angiotenzinga aylantiruvchi ingibitorlar fermenti beriladi. Kalsiy kanali blokatorlari arteriolarni kengaytiruvchi (vazodilatatsiya) xususiyatga ega, o'pka arteriyasida bosimni pasaytiradi. Kuchli endogen vazodilatator **prostatsiklin** hisoblanadi, undan tashqari antiagregatsion, sitoprotektiv va antiproliferativ ta'sir ham ko'rsatadi. O'pka gipertenziyasini davolash uchun yana **alprostadiil** vena ichiga 60-80 mkg kuniga 2-3 hafta kurs bilan beriladi, kalsiy kanali blokatorlari bilan birga uzoq muddatga beriladi.

Sitostatik preparatlardan - metotreksat 7.5-22,5 mg/haftasiga, Siklofosfamid 800-1000 mg oyida 1 marta, vena ichiga yuboriladi.

TSD ni surunkali kechishida gialuronidaza preparatini, teri ostiga yoki mushak orasiga, indurativ o'zgargan to'qimaga va kontraktura bo'lgan joyga applikatsiyalar yoki elektroforez quyish, ijobiy ta'sir ko'rsatadi.

### **Oqibati.**

TSD ni oqibati yaxshi emas, kasallikni klinik formasiga va kechishiga bog'liq TSD bilan kasallangan bemorlarni 34-73% 5 yil yashashi mumkin.

## **DERMATOMIOZIT (POLIMIOZIT)**

Dermatomiozit (DM) — biriktiruvchi to'qimaning diffuzli progressivlanuvchi yallig'lanish kasalligi hisoblanib, ko'pincha silliq va ko'ndalang-targ'il mushaklarni yallig'lanishi va mushaklarda harakat funksiyalarini buzilishi bilan, terida shish va eritema paydo bo'lishi va qisman ichki organlarni zararlanishi bilan xarakterlanadi.

30 % bemorlarda terini yallig'lanishi kuzatilmaydi, bunday holatlarda kasallik polimiozit deb nomlanadi. Dermatomiozitni va polimiozitni sababi noma'lum bo'lganligi to'fayli, bu ikkala kasallik idiopatik yallig'langan miopatiyalar guruhiga kiritilgan.

### **ETIOLOGIYASI**

Idiopatik dermatomiozitni, (polimiozitni) etiologiyasi uncha o'rganilmagan, ammo virus infeksiyasiga va genetik omillarni ta'siri haqida taxmin qilinadi.

Surunkali virusli infeksiya mushaklarda o'mashib, ikkilamchi immunga javob, polimiozitni rivojlanishiga olib keladi. Antigen mimikriyasini ahamiyati katta (virusni antigen strukturasi bilan mushakniki bir biriga o'hshash), bu mushaklarda autoantitelalarni paydo bo'lishiga, keyinchalik immunn komplekslarni hosil bo'lishiga olib keladi.

Genetik omillarni kasallikni rivojlanishida urni katta. Dermatomiozitni immunologik markerlari HLA-antigenlari V8 va DR3, polimiozitda biriktiruvchi to'qimani diffuz kasalliklari bilan assotsirlangan, HLA V14 i V40 bilan birlashadi. Aniqlangan HLA-antigenlarni toshib yurishi, aniqlangan miozitspetsifik antitelalarni mahsulotlari bilan birlashadi. Kasallikni keltiruvchi omillari bo'lib hisoblanadi: uchoqli infeksiyani qo'zg'olishi, jismoniy va psixik jarohatlar, sovuqda qolib ketish, qizib ketish, giperinsolyasiya, vaksinatziya, dorilar allergiyasi.

### **PATOGENEZI**

Dermatomiozitni (polimiozit) asosiy patogenetik omili autoimmun mexanizm hisoblanadi. Zararlangan mushakni immunologik tekshirganda faol holatdagi T- va V- limfotsitlar va makrofaglar infiltratsiyasi aniqlanadi. Dermatomiozit bilan polimiozit o'rtasida immunopatologik farq aniqlangan. Dermatomiozitda mushak infiltratini tarkibida SD4+-T-limfotsitlar, makrofaglar va V-limfotsitlar ko'p bo'ladi, polimiozitda — sitotoksik SD8+- T-limfotsitlar ustun turadi.

### **PATOMORFOLOGIYA**

Polimiozitda mushak tolalarini endomiziyasida mononuklear hujayralar infiltratsiyasi, mushak fibrillarida nekroz va fagotsitoz, fassiya atrofida joylashgan, vaskulopatiyani belgilari: endotelial hujayralarni zararlanishi (nekroz, kapillyarlar trombozi) shish, giperplaziya va degeneratsiya bilan. Dermatomiozit va polimiozitni oxirgi bosqichlarida mushak fibrillarini atrofiyasi, fibroz, zararlangan hujayralar yog' to'qimasiga aylanishi kuzatiladi.

### **EPIDEMIOLOGIYASI**

Bir yilda 1 mln.aholiga 2 tadan 10 tagacha kasallik uchraydi. Ko'pincha xotin-qizlar kasallanadi, ayollarni erkak kishiga nisbati 2- 3 :

1 tashkil qiladi. YOshiga qarab kasallikni uchrashi ko'pincha: 5-15 yosh (o'smirlar dermatomioziti) va 40-60 yoshni tashkil qiladi.

### **TASNIFI**

Dermatomiozitni umumiy qabul qilingan tasnifi yo'q. Tareev E.M., Gusev N.G. ni tasnifi buyicha.

Kelib chiqishiga qarab:

1. Idiopatik (birlamchi)
2. Paraneoplastik (ikkilamchi -20-30% ni tashkil qiladi),

Kechishiga qarab:

- I. O'tkir.
- II. O'tkir osti.
- III. Surunkali.

Davriga qarab:

- I. Prodromal (bir necha kundan bir oygacha).
- II. Manifestli teri, mushak, umumiy sindrom bilan.
- III. Distrofik, yoki kaxektik, terminal, asorat davri.

Faollik darajasi: I, II va III.

Asosiy klinik sindromlari (belgilari)(rasm 44).



*Rasm 44*

**KLINIKASI**

1. **Mushakda kuchsizlik (zaiflik)** sochini taraganda, krovat yoki stuldan turishini qiyinlashishi, zinadan chiqishini qiyinlashishi, poxodkasi o'zgarishi. Ba'zan yutinishni, chaynashni qiyinligi, suv ichganda burundan kelishi, bemor qiyinchilik bilan gapiradi. Bemorlarni yarmida mushaklarda og'riq bo'ladi. Qovurg'alar aro mushaklarni va diafragmani zararlanishi nafas olishni qiyinlashtiradi.

2. **Terini zararlanishi:**



*Rasm 45*

**Periorbital eritema** («binafsha ko'zoynak belgisi», geliotrop toshma)(rasm 45) – yuqori va pastki qovoqda har xil darajadagi eritematoz o'zgarishlar (rasm 46), ko'pincha bu qosh tengligicha tarqaladi, eritema asosida vaskulit rivojlangan bo'lsa giperkeratoz uchoqlari shakllanadi, nekroz oldi o'zgarishlar, o'zidan keyin kichkina chandiqlar qoldiradi, nekroz oldi o'zgarishlarni tipik joylashish joyi ko'zning ichki burchagida.



*Rasm 46*

**Gottron simptomi (rasm 47)** - bo'g'imlarni bukuvchi yuzasida qizil, pushti rangda eritematoz toshma, giperkeratoz bilan, terini shilinishlari bilan kuzatiladi (qo'l-panja bo'g'imlari va proksimal, ba'zan distal qo'lning panjalar aro bo'g'imlarida), kam hollarda tirsak va tizza bo'g'imlarida paydo bo'ladi, nekrotik o'zgarishlar shakllanadi, keyinchalik atrofik chandiqlar qoladi.



*Rasm 47*

**Eritema yuzda**— yanoqlarida, peshonasida, quloqlarini chanoqlarida, iyagida joylashadi. Nekroz oldi va nekrotik o'zgarishlar shakllanishi mumkin (ayniqsa quloq chanoqlarida).

**Eritematoz toshma** – yuzida, buyin sohasida ko'kragida joylashadi (V-shaklda), tanasining orqa qismini yuqori qismida va qo'lning yuqori bo'lagida («shal» simptomi), qornida, **dumba** sohasida, sonlarida va boldir sohasida. Ba'zan tanani butun qismini va oyoq-qo'llarini qoplashi mumkin.

**Vaskulit sindromi** – kasallikni yuvenil shakliga xos. To'rsimon livedo paydo bo'ladi ( Bu belgi ko'pincha kichik yoshdagi bolalarga xos), kaftlarida kapillyarlar kengayadi (kapillyarit), timoq atrofi, elka va tos sohasida, oyoq- qo'lini proksimal qismlarida giperimiya kuzatiladi.

Terisida va shilliq qavatlarida trofik (yara va nekroz shaklida) o'zgarishlar paydo bo'lishi mumkin

- kaft terisida qizarish, qipiqlanish va yorilish kuzatiladi (rasm 48)



**Rasm 48**

(«mexanik qo'l»).- teleangiektaziyalar («tomir yulduzchalari» - teri kapillyarlarini kengayishi).

- **fotodermatit** (quyosh nurlariga sezuvchanlikni oshishi) (rasm 49).



**Rasm 49**

- turli livedo.
- timoq atrofidagi to'qimani infarkti va shishi.
- bemorlarni yarmida terini zararlanishi mushaklarni kuchsizlanishiga olib kelishi mumkin (bir necha yilda) – t.n. amiopatik mioziti.

**3. O'pkani zararlanishi:**

- nafas mushaklarida kuchsizlik gipoventilyasiyaga olib kelishi mumkin, bu pnevmoniyani o'pkani interstitsial kasalligini (tez progressivlanuvchi alveolit, o'pkani interstitsial fibrozi) rivojlanishiga olib kelishi mumkin (rasm 50).

Sog'lom

fibroz



*Rasm 50*

**4. Bo'g'imlarni zararlanishi.**



*Rasm 51*

Bemorlarni yarmida artralgiya va poliartrit kuzatiladi (rasm 51), ko'proq qo'l-panja bo'g'imlari, va tirsak bo'g'imlarida simmetrik noeroziv artrit shaklida, kam hollarda tizza bo'g'imlarida kuzatiladi. Terapiya davomida ko'p bemorlarda bo'g'indagi o'zgarishlar yo'qoladi, ammo 25% holatlarda kontrakturalar hosil bo'ladi, deformatsiyalar va yarim chiqishlar bo'g'im faoliyatini chegaralaydi.

**5. Yurakni zararlanishi**

Patologik jarayonga miokard qo'shiladi. Klinikasida taxikardiya, kardiomegaliya aniqlanadi.

Sekinlik bilan patologik jarayon progressivlanadi, bemorlarda ritm va o'tkazuvchanlikni buzilishi va kam hollarda -kardiomiopatiya aniqlanadi.



**6. Buyrakni zararlanishi.**

Dermatomiozitda kam uchraydi (mioglobinuriya fonida o'tkir buyrak etishmovchiligi, proteinuriya, nefrotik sindrom kuzatiladi).

**7. Reyno sindromi** (qo'l-oyoq barmoqlarni mayda tomirlarini sovuq ta'sirida spastik reaksiyasi to'fayli teri qoplamalarini rangini o'zgarishi).



*Rasm 52*

**8. Teri osti kalsinozi.- ko'pincha bolalarda rivojlanadi.**



*Rasm 53*

Kalsinoz- surunkali dermatomiozitni xarakterli belgisi hisoblanadi, kattalarda kam uchraydi. Kalsifikatlar zararlangan mushaklar va zararlangan mushaklarga yaqin joydagi teri ostida yoki fassiya ichida, ko'pincha elka va chanoq sohasida joylashadi. Kalsiy tirsak va tizza

bo'g'im atrofida to'planadi. Teri ostida to'plangan kalsinatlar terini yallig'laydi, teshilib kalsiy tvorogga o'hshab chiqaboshlaydi.

Dermatomiozit kechishiga qarab 3 ta asosiy shaklga bo'linadi: o'tkir, o'tkir osti va surunkaliga.

O'tkir kechishi mushaklarni butunlay zaararlaydi, mushaklar butunlay harakatsiz bo'lib qoladi, disfagiya, eritema, Yurak zararlanadi va boshqa ichki organlar ham zararlanishi to'fayli, 2- 6 oyda o'limga olib keladi. Agar bemorga o'z vaqtida glyukokortikoidlar bilan yurdam ko'rsatilsa, o'tkir ostiga yoki surunkali kechishga o'tishi mumkin.

Dermatomiozitni o'tkir osti kechishini belgilari asta-sekinlik bilan kuchayib boradi, sikl bilan, kasallik boshlanishidan 1-2 yildan so'ng klinikasi avj oladi.

Surunkali kechishi — ancha yaxshi sifat hisoblanadi, chunki mushaklarda o'rtacha zaiflik, mialgiya, eritematoz toshma, ba'zan terida o'zgarishlar bo'lmaydi.

Faollik darajasi quyidagi ko'rsatgichlarga asoslanib (I darajada SOE 20, II darajada - 21-40, III darajada— bolee 40 mm/s dan yuqori va immunologik testlar, IgG ni oshishi.

### **Dermatomiozitni tashhis mezonlari**

#### **A. Asosiy:**

1. Terini o'ziga xos zararlanishi: periorbital shish va eritema

B. («ko'zoynak» simptomi); teleangioektaziyalar, tanani ochiq joylarida eritema (yuzida, buyin sohasida, ko'kragini yuqori qismi, oyoq-qo'llarida).

2. Mushaklarni zararlanishi. (oyoq-qo'llarini proksimal qismlari), bunda mushaklarda kuchsizlik, mialgiya, shish va keyinchalik atrofiya rivojlanishi.. 3. Biopsiyada mushaklarda patomorfologik o'zgarishlar (degeneratsiya, nekroz, bazofiliya, yallig'lanish infiltratlari, fibroz).

4. Qon zardobidagi fermentlarni faolligini oshishi — KFK, aldolaza, transaminaza normaga nisbatan 50 % ga va undan ko'pga.

5. Elektromiografik tekshirishlarni o'ziga xosligi.

#### **V. Qo'shimcha tekshirishlar:**

1. Kalsinoz.

2. Disfagiya.

Dermatomiozit tashhisi **haqiqiy** hisoblanadi: agar 2 ta asosiy belgi va 2 ta qo'shimcha belgi va toshma bo'lsa

Dermatomiozit tashhisi **bo'lishi** mumkin: bitta asosiy belgi va ikkita qo'shimcha belgi bo'lsa.

Polimiozit tashhisi haqiqiy hisoblanadi, agar turta mezoni bo'lsa.

### **LABORATOR DIAGNOSTIKA**

- KFK, MV-fraksii KFK, aldolaza, LDG, ALT, AST.miqdorini oshishi
- Kreatinin va mochevina (kam hollarda) konsentratsiyasini oshishi
- SOE ni oshishi, S-reaktiv oqsilni.miqdorini oshishi
- Mioglobinuriya.
- antinuklear omil (bemorlarda 50-80% ).
- miozitspetsifik va antisintetaz antitela (Jo-1, PL-12, Pl-7, KJ, OJ).
- RF miqdorini oshishi( 50% bemorlardan kam).

### **Instrumental tekshirish usullari:**

1. **Elektroneyromiografiya (ENMG)** eng kerakli usul, mushakni qanchalik zararlanganligini,terapiyani effektivligini monitoringini aniqlashda qo'llaniladi, nevrologik patologiyani borligini aniqlash uchun ham zarur.

2. **MRT i R-spektroskopiya** – mushakni yallig'langanligini aniqlashda ishlatiladigan eng sezuvchi usul.

3. **EKG** — ritmni va o'tkazuvchanlikni buzilishi.

4. **O'pkani rentgenologik tekshirish.**

Bazal pnevmosklerozni va o'pkani interstitsial fibrozini aniqlash

5. **Qizil o'ngachni bariy bilan rentgenologik tekshirish** – disfagiyaning sababini aniqlash.

### **Biopsiya**

Mushak to'qimasini biopsiya qilish.

Dermatomiozit va polimiozit tashhisini quyish uchun albatta onkologik kasalliklarni aniqlash. (buni uchun onkomarkerlarni aniqlash, FGDS, kolonoskopiya, kichik to's organlarini UZI qilish, mammografiya va boshqalarni.).

### **Davolash**

1 Konservativ davolash

• Remissiya induksiyasi uchun (3-6 oy) prednizolonni ichishga berish tavsiya qilinadi: prednizolon 0,5-2 mg/tana vazniga kuniga, 6-8 hafta beriladi, keyinchalik dozasi kamaytirilib boriladi. 6 oydan keyin

dozasi 0,5 dan kam bo'lmasligi kerak. GK ni qabul qilish muddati, agar retsidiv bermasa 4 -5 yilni tashkil qiladi.

- Remissiya induksiyasi uchun (3-6 oy) prednizolonni ichishga berish bilan birga, puls-terapiya metilprednizolon bilan o'tkazish kerak, 10-30 mg/tana vazniga, 3-5 kun davomida.

Puls-terapiya quyidagi hollarda o'tkaziladi: kasallikni yuqori faolligida (2-nchi, 3-nchi darajasida, miopatik krizda), tarqalgan teri sindromida; rivojlangan vaskulit sindromida; hayotga havf soluvchi holatlarda (disfagiya, nafas etishmovchiligida, miokarditda, o'pkani interstitsial yallig'lanishida). Puls terapiyani GK peroralno bilan effektivligi plazmoferez seansi bilan birga o'tkazilganda oshadi. Plazmoferez seansini 3-5 marta har kuni yoki kun ora o'tkaziladi. Har bir seansdan keyin 6 soatdan so'ng metilprednizolonni vena ichiga 10-30mg/tana vazniga yuboriladi.

- Remissiya induksiyasi (3-6 oy) uchun metotreksatni, prednizolon va puls terapiya metilprednizolon bilan birgalikda yuborish tavsiya qilinadi: metotreksat haftada 10-15 mg/m<sup>2</sup> tana yuzasiga ichishga beriladi. Qabul qilish muddati – 2-3 yil, to'liq kliniko-laborator remissiyaga etishganga qadar va agar asorat kuzatilmasa, yoki

- azatioprin, prednizolon ichishga va puls-terapiya metilprednizolon bilan birgalikda tavsiya etiladi: azatioprin bir kunda 1,5-3 mg/tana vazniga hisoblab beriladi. Berish muddati 2-3 yil, to ki to'liq klinik -laborator remissiya kuzatilganga qadar.

Siklofosfamid preparatini prednizolonni ichishga va puls terapiya metilprednizolon bilan birgalikda qo'llash tavsiya etiladi. Siklofosfamid agar o'pkada interstitsial yallig'lanish jarayoni kuzatilsa, yaxshi ta'sir ko'rsatadi. Siklofosfamid bir kunda 1,0–2,5 mg/tana vazniga per os bir necha oy davomida yoki puls -terapiya shaklida 0,5 (0,75–1,0) g/m<sup>2</sup> tana yuzasiga bir oyda 1 marta. qo'llaniladi. Immunodepressantlarni turini tanlash: metotreksat, azatioprin, yoki siklofosfamid, bu preparatlarni effektivligiga, bemorni o'zlashtiraolishiga bog'liq.

- Normal odam immunoglobulinini qo'llash tavsiya qilinadi: VVIG 2 gr/tana vazniga bir kurs uchun beriladi. Kompleks terapiya tarkibiga kiradi. Kasallikni yuqori faolligida, infeksiyon asoratlarda, antibiotiklar bilan birga qo'llaniladi.

- Bemorga prednizolon ichishga, puls-terapiya metilprednizolon bilan va metatreksat yoki siklofosfamid preparatlari

effekt bermasa har kuni plazmofrez 3 yoki 5 kun o'tkazish kerak, har kuni yoki kun aro. Seansdan keyin 6 soatdan keyin metilprednizolon 10-30mg/tana vazniga vena ichiga yuboriladi.

- **Alprostadil** -qon tomirlarni kengaytiradi, antiagregant va angioprotektiv xususiyatga ega: alprostadil vena ichiga yuboriladi 3-6 mkg/tana vazniga/soatiga 12 soat davomida. Terapiyani davomiyligi 14-28 kun. Nojo'ya holatlarni oldini olish uchun (qon bosimini tushib ketishi, ekstrastoliya, taxi-, bradikardiya) **preparatni EKG (monitor)nazorati ostida yuborish kerak..**

## 2. Xirurgik davolash

- **Endoprotezlash** tavsiya etiladi: bolalarda tosson bo'g'imlarining endoprotezirovanie qilish ikkilamchi koksartrozni 3-4 bosqichida o'tkaziladi.

- Xirurgik davolash

Bo'g'imlarda kuchli kontraktura, funksional etishmovchilik bilan bo'lsa, kalsinatlar kuzatilsa.

## 3. Nomedikamentoz davolash

- **Rejimga rioya qilish:** Kasallikni qo'zg'olish davrida bolani harakati kuchli chegaralangan bo'ladi. To'liq immobilizatsiya bo'lishi, kontrakturaning rivojlanishiga olib keladi, mushaklar to'qimasi atrofiyaga uchraydi, osteoporoz kuchayadi.

Jismoniy mashqlar bo'g'imlarni funksional faolligini saqlaydi. Bolalar yurganda, utirganda gavdasini to'g'ri tutish, qattiq matraslarda va yupqa yastiqalarda yotish. Quyosh nurlaridan o'zini saqlash, psixik emotsional zo'riqishlarni chetlab o'tish.

- **Parhezga rioya qilish :** Kushinga sindromi bilan bemorlarga uglevodlarni va yog'larni chegaralash, oqsilli parhezni, kalsiy va vitamin D ga boy ovqatlarni tavsiya etish, osteoporozni profilaktikasi uchun.

## 4. Reabilitatsiya

- Davolash fizkulturasini tavsiya etish:

Reabilitatsiya muolajalari kasallikni bosqichiga qarab o'tkaziladi. SHifoxonada laborator ko'rsatgichlar normallashtirildikdan keyin va faollik darajasi pasaygandan keyin LFK, massaj o'tkaziladi. V posleduyuem postepenno narashivaetsya fizicheskaya nagruzka.

## 5. Profilaktika va dispanser kuzatuv.

Birlamchi profilaktika o'tkazilmaydi, chunki etiologiyasi noma'lum.

- Ikkilamchi profilaktika kasallik quzg'olganda va kuchayganda o'tkaziladi. Bemorni olayotgan dorilarini nojo'ya ta'sirlarini, asoratlarini oldini olish uchun doimo nazorat qilib borish, kerak bo'lganda korreksiya qilish.

**Bemorlarga himoya rejimini tashkil qilish** (psixosotsial stresslarni oldini olish, jismoniy zo'riqlashlarni chegaralash, bolalarni iloji bo'lsa uy sharoitida o'qitish, to'liq klinik-laborator remissiya bo'lganda maktabga borishga ruxsat berish, infeksiyon kasalliklar bilan kontaktni kamaytirish, quyosh nurlaridan himoya qilish, UFO ni qo'llamas (quyosh nurlariga qarshi kremlar surtish, ochiq bo'lmagan kiyimlarni kiyish, bosh kiyimlarini kiyish. bemorlarga vaksinatsiya qilish, faqat to'liq remissiya vaqtida o'tkaziladi.

### **Oqibati**

Bemor polimiozit/dermatomiozit bilan diagnoz quyilgandan keyin 5 yildan so'ng 90% yashashi mumkin.

## **TIZIMLI VASKULITLAR**

Tizimli vaskulitlar – keng spektrli klinik ko'rinishlar bilan namoyon bo'luvchi o'tkir va surunkali kasalliklar guruhiga aytiladi. Tizimli vaskulitlarning muhim patomorfologik belgisi - tomir devori yallig'lanishi.

### **Klassifikatsiya**

Odatga ko'ra vaskulitlar birlamchi va ikkilamchiga ajratilgan. Ikkilamchi vaskulitlar guruhiga o'tkir va surunkali infeksiyalar bilan, biriktiruvchi to'qima diffuz kasalliklari, yomon sifatli o'smalar va boshqa patologik holatlar bilan turg'un bog'liqligi bo'lgan kasalliklar kiritiladi. Birlamchi vaskulitlar haqida aytiladigan bo'lsa, etiologik faktor noaniqligicha turadi. Ko'pgina zamonaviy tizimli vaskulitlar klassifikatsiyasi ularning nozologik shakli va zararlangan tomirlar kalibriga ko'ra chegaranib qolgan. 1990 yilda Amerika revmatologik assotsiatsiyasi (Amerikalik revmatolog hamkasblar) tomonidan tizimli vaskulitlarning 7 xil shakli klassifikatsion kriteriyalari chop etildi:

- Tugunchali poliarteriit;
- Cherdja- Stross;
- Vegener granulematozi;
- Shyonleyn-Genox purpurasi;
- Yuqori sezuvchanlik vaskuliti;

- Takayasu arteriiti;
- Yirik hujayrali (chakka) arteriti.

Shuni ta'kidlash lozimki, bu izlanishning maqsadi klassifikatsion (diagnostik emas) kriteriyalarni yaratish bo'lib, tizimli vaskulitlarning nomenklaturasi inobatga olinmagan. Bu klassifikatsiya ilmiy izlanishlar uchun ishlatish uchun yaratilgan bo'lib, doimiy klinik amaliyotda ishlatishga mo'ljallanmagan. Berilgan kriteriyalar kerakli alohida nozologik shakllarini to'g'ri diagnostika qilish, shuningdek, erta tashxis qo'yish kabi sezuvchanlikka ega bo'lmagan. 1992 yilda Chapel-Xillda tizimli vaskulitlarni aniqlash va nomenklaturasi ishlab chiqildi. ChapelXill konsensusiga ko'ra, quyidagi shakllari ajratiladi.

- Yirik tomirlar vaskuliti:
  - Yirik hujayrali arteriit;
  - Takayasu arteriit.
- O'rta kalibrdagi tomirlar vaskuliti:
  - Tugunchali poliarteriit (klassik tugunchali poliarteriit);
  - Kavasaki kasalligi.
- kichik tomirlar vaskuliti:
  - Vegener granelumatozi;
  - Cherdja-Stross sindromi;
  - mikroskopik poliangiit (mikroskopik poliarteriit);
  - Shyonleyna-Genox purpurasini;
  - essentsial krioglobulinemik vaskulit;
  - teri leykotsitoklastik vaskulit.

### TUGUNCHALI POLIARTERIIT

Yaqin kunlarga periarteriit deb nomlangan bu kasallik, pan arteriit ko'rinishida namoyon bo'ladi, chunki ularga patologik jarayonni barcha qon tomirlar devoriga tarqalishi xos. O'rta va mayda kolibrli arteriyalar jaroxatlanishi bilan anevrizmalar hosil bo'lishi va a'zo hamda tizimlarni ikkilamchi zararlanishi kuzatiladi. (Ya.A. Sigidin 1994).

Kasallikni birinchi marta Kussmaul va Meyer 1866 yilda bu kasallikni o'zgacha arteriya zararlanishi, brayt kasalligi bilan birga kechuvchi (o'tkir glomerulonefrit) va tez progressiyalanuvchi mushak paralanishi bilan kechishini tasvirlashgan. Tugunchali poliarteriit kam uchrovchi kasalliklar guruhiga kiradi. Kasallanish 100 000 aholiga 0,7

dan 6,3 taga to'g'ri keladi. Erkaklar 2,5 baravar ko'proq kasallanadi, o'rtacha kasallanish davri 38-43 yoshga to'g'ri keladi.

Tugunchali poliarteriit-etarlicha kam uchraydigan kasallik, uning chastotasi 1:100000 ni tashkil qiladi. Erkaklar ayollarga nisbatan va o'smirlar orasida kasallikni uchrash chastotasi aniqlanmagan. Etiologiya va patogenezini. Ko'pchilik izlanuvchilar tugunchali poliarteriit rivojlanish asosida immun mexanizm yotadi deb hisoblashadi. A. Rasch va J. Gregory (1943) ekspremental tekshiruvlarida, ya'ni quyonlarni ot zardobi va sulfadezinlar bilan sezuvchanligini oshirish yo'li bilan tugunchali periarteriit chaqirishgani bilan buni tasdiqlashadi. Buning natijasida sensibilizatsiya chaqiruvchi dori moddalarni qabul qilingandan keyin kasallik rivojlanishi haqida ko'p ma'lumotlar yozib qoldirishgan. Ularga turli xil ximoterapevtik preparatlar, antibiotiklar, vaktsinalar, zardoblar, golloidlar va b. kiradi. Oxirgi o'n yil davomida kasallikni ko'p uchrash hollarini yuqorida ko'rsatilgan preparatlarni qabul qilish bilan bog'lashmoqda. Bolalarning ko'pchiligida bakterial va virusli infeksiya o'tkazgandan so'ng poliarteriit rivojlanadi, etiologiyasida bakteriiyalar va viruslar antigeni ahamiyati katta deb taxmin qilishadi. Poliarteriit patogenezida to'qimalar zararlanishini immun jarayonning III tipi (arteriya devorida antigen-antitela immun kompleksini o'tirishi (to'planishi)) muhim ahamiyat kasb etadi. Bu komplekslar komplementni aktivlashtiradi, natijada to'qima bevosita jaroxatlanadi, bu esa ximotoksik moddalar xosil bo'lishiga olib keladi, bu o'z navbatida zararlangan uchoqda neytrofilli granulotsitlarni ko'chib kelishini chaqiradi.

Oxiri o'tirib qolgan immun komplekslar fagotsitoz qilinadi, natijada lizosomal fermentlar ajralib, ular tomirlar devorining ichki elastik va asosiy membranasini buzish xususiyatiga ega. Komplementlar aktivlanishi va neytrofil granulotsitli infiltratsiya poliarteriit rivojlanishida muhim rol o'ynaydi. Endotelial xujayralar bilan immun komplekslar va neytrofilli granulotsitlarni o'zaro ta'siri ham alohida ahamiyatga ega. Endotelial xujayrada odam IgG Fs-fragmentiga va komplementni birinchi komponentiga retseptori bo'lib, u immun komplekslar bilan bog'lashni engillashtiradi. Neytrofilli granulotsitlar endoteliyga aktiv «yopilish» xususiyatga ega va komplement bilan birga kislorod radikallari aktiv ajralishi hisobiga tsitotoksik ta'sir qilish mumkin. Endotelial xujayralar qon ivishda ishtirok etuvchi va tomirlar devorida yallig'lanish bo'lganda tromb hosil bo'lishini kuchaytiruvchi qator omillar ajratadi. Patologik jarayonda ishtirok etuvchi (kam sanab



o'tilgan) aniq antigenlar orasida gepatit V ning yuzaki antigeni HBsAg asosiy e'tiborga ega. Arteriyalar devorida HBsAg va IgM aniqlanishi, qon zardobida komplement kontsentratsiyasini kamayishi va tsirkulyatsiyalanuvchi immun komplekslar o'sib borishi. Poliarteriitni immun kompleksli kasallik deb o'ylashga olib keladi. Gepatit V ning yuzaki antigeni asosiy bosh etiologik omil bo'lishi mumkin. Biroq bu antigen poliarteriit rivojlanishida spetsifik ahamiyatga ega emas. Kasallik rivojlanishini chaqirishda u eng (ko'p) asosiy antigen xisoblanadi, lekin boshqa antigenlar ham mavjud. Ko'pchilik holatlarda aniq antigenni aniqlashni ilji bo'lmaydi, faqatgina ayrim bemorlarda identifikatsiya mumkin. Mayda arteriyalarni bevosita zararlanishini va nekrozini qizilcha virus va tsitomegalovirus chaqiradi deb hisoblashadi. Lekin poliarteriit mavjud bemorlar tomir devori komponentiga hali bo'lgan antitelani aniqlashni iloji bo'lmaydi.

### **Etiologiyasi**

Tugunchali poliarteriit sababi quyidagilar bo'lishi mumkin:

- Virusli gepatitlar V (30 dan 80% holatlarda) i S, OIV, sitomegalovirus, parvovirus V19;
- Dori vositalari (yod preparatlari, vismut, sulfanilamidlar, antibiotiklar), oqsillar.

Infektsion agentlar (birinchi navbatda viruslar) endotelial hujayralar yoki subendotelial strukturalarga bevosita toksik ta'sir o'tkazishi mumkin. Patogenez va patomorfologiyasi Tugunchali poliarteriitda tomir devorlari zararlanish mexanizmi aniq emas. Elektron mikroskop yordamida o'rta kalibrli tomirlarda biror bir patologik o'zgarish aniqlanmaydi. Buyraklarda immun hosilalar bo'lmaydi yoki ular chegaralangan miqdorda aniqlanadi. Shuning uchun, tugunchali poliarteriit bemorlarida ko'pincha sirkulyatsiyalangan immun komplekslar aniqlanishiga qaramasdan, tomirlardagi immun hosilalar bilan kasallikni bog'lab bo'lmaydi. Bundan tashqari, immunokompleksli mexanizimli zararlanishda kichkina arteriya va kapillyarlar devori zararlanishi xarakterli. Klinik ko'rinishi. Klinik ko'rinishi umumiy belgilar va alohida a'zolar zararlanishi bilan namoyon bo'ladi. Kasallik o'tkir yoki o'tkir osti boshlanishi mumkin. Bemorlarni 38-39 °S gacha isitma, mialgiyalar (asosan boldir mushaklarida, ularning yuzaga kelishi nrevritlar darakchisi hisoblanadi), yirik bo'g'imlar artralgiyasi, ba'zi holatlarda artritlar bezovta qilishi mumkin. Tana vaznining yo'qotilishi 20 – 30 kg gacha bo'lishi mumkin. Teri o'zgarishlari bo'lishi mumkin: tugunchalar (15-20 % bemorlar arteriyasi anevrizmatik o'zgarishi), livedo

reticularis. Ba'zi holatlarda muchalarda ishemiya yoki gangrena yuzaga kelishi mumkin. 2-3 oydan so'ng ichki a'zolar zararlanishi paydo bo'ladi.

- Buyraklar 60-80% holatlarda zararlanadi. Zararlanish AB ko'tarilishi yomon sifatli gipertenziya (juda ko'p hollarda) tez progressiyalanuvchi buyrak yetishmovchiligi kabi asoratlargacha yetishi kuzatilgan. Siydik sindromi o'rtacha ifodalangan proteinuriya va gematuriya bilan xarakterlanadi. Nefrotik sindrom kamdan – kam hollarda kuzatiladi. Kam uchrovchi asorat rivojlanish xavfi bo'lishi mumkin – buyrak arteriyalari anevrizmasi yorilishi va buyrak atrofi gematoma hosil bo'lishi.

- Assimetrik harakat polinevritit 60-65 % qo'l panja va oyoqlar kistasi parezlarida kuzatiladi. Boshqa etiologiyali periferik nerv zararlanishi tugunchali poliarteriit uchun harakat buzilishlari, kuchli ifodalangan og'riq, zararlanishni ko'plab ekanligi xarakterli.

- Abdominal sindrom - qorin bo'shlig'i tomirlari (me'da osti bezini qon bilan ta'minlovchi ichak tutqichi tomirlari, jigar xususiy arteriyasi) vaskuliti hisobiga yuzaga keladi. Qorinda kuchli og'riqlar yuzaga kelishi mumkin, yaralar (ko'p hollarda ingichka ichak) perforatsiyasi hisobiga peritonit, pankreatit, o't pufagi nekrozi yuzaga kelishi mumkin.

O'z vaqtida diagnostika qilish uchun periferik nerv sistemasi tekshirish ma'lumotlari, anamnezda buyrak zararlanishi holatini bilish kerak bo'ladi. Tugunchali poliarteriitda boshqa a'zo va sistemalar zararlanishi kam holatlarda yuzaga keladi. Vena arteriyalari (stenokardiya, miokard infarkti), MNS, o'pka (pnevmonit) kabilar zararlanishi, orxit rivojlanishi mumkin.

**Diagnostika.** Tugunli poliarteriit kasalligi tashxisi klinik simptomlar va diagnostik kriteriyalarga asoslanib qo'yiladi. Tugunli poliarteriitning diagnostik ahamiyatli klinik simptomlariga quyidagilar kiradi:

- Buyrak zararlanishi;
- Periferik nerv sistemasini assimetrik harakat polinevrit shaklida jarayonga tortilishi;
- Abdominal sindrom, qorinda og'riq, dispepsik belgilar, oshqozon –ichak qon ketishlar, nekrozlovchi pankreatit yoki xoletsistit kabilar bilan ta'riflanadi.

- Stenokardiya yoki ko'p hollarda og'riqsiz miokard infarkti bilan kechuvchi koronarit. Amerika revmatologlar assotsiatsiyasi klassifikatsion kriteriyalari (1990)
- Boshqa sabablar bilan bog'liq bo'lmagan tana vaznining 4 kg dan ortiq vazn yo'qotishi.
- Livedo reticularis (rasm 54).



Rasm 54

- Infeksiya, travma yoki boshqa sabablar bilan bog'liq bo'lmagan tuxumdonlarda og'riq
  - Mialgiyalar (umumiy holsizlik yoki pastki muchalarda og'riq).
  - Mononevrit, polinevropatiya yoki qo'shma mononevritlar.
  - Diastolik AD 90 mm sim.ust. dan yuqori
  - Qon plazmasida degidratatsiya bilan yoki siydik yo'llari obstruksiyasi bilan bog'liq bo'lmagan mochevina kontsentratsiyasi 660 mmol/l dan yuqori yoki kreatinin 132,5 mkmol/l dan yuqori bo'lishi.
  - Qonda virusli Gepatit B markerlari aniqlanishi.
  - Arteriografiyalarda aniqlangan o'zgarishlar: ateroskleroz bilan, fibromushak displaziyasi va boshqa yallig'lanish bo'lmagan kasalliklar bog'liq bo'lmagan anevrizmalar yoki vistseral arteriyalar okklyuziyasi.
  - Gistologik tekshirilganda kichik va o'rta kalibrli tomir devorida mononuklear va granklotsitar infiltratsiya aniqlanadi. Tashxis qo'yishda 4 kriteriy aniqlanishi kerak. *Laborator va instrumental tekshiruvlar.* Quyidagi laborator va instrumental tekshiruvlar o'tkaziladi. Umumiy qon tahlili. EChT ortishi, leykotsitoz, trombotsitoz aniqlanadi. Anemiya juda kam hollarda kuzatiladi.
- *Umumiy siydik tahlili.* O'rtacha ifodalangan (3 g/l gacha) proteinuriya, gematuriya (ko'p hollarda mikrogematuriya) Biokimyoviy qon tahlili. Qon plazmasida kreatinin miqdori ortishi, koptokchalar

filtratsiyasi tezligi (KFT) kamayishi. Jigar zararlanishida sitoliz sindromi belgilari ustunlik qiladi. Immunologik tekshiruvlar. Qon plazmasida gepatit B va S viruslari markerlari, gepatit B virusi DNK virusi, gepatit S virusini RNK virusi aniqlanadi (shuningdek IFA usuli bilan). Ichak tutqichi arteriyalari va buyrak arteriyalari angiografiyasi. Anevrizmalar yoki segmentar stenozlar aniqlanadi.

**Differentsial diagnostika.** Tugunchali poliarterit, eng avvalombor, boshqa tizimli biriktiruvchi to'qima diffuz kasalliklaridan differentsiatsiya qilish kerak.

- Mikroskopik poliangiit – nekrozlovchi vaskulit, qonda neytrofil (ANTsA) sitoplazmasi komponentlariga qarshi kapillyarlar, venulalar, arteriolalarda AT hosil bo'lishi bilan kechuvchi kasallik hisoblanadi. Yumshoq AG paydo bo'lishi bilan rivojlanuvchi glomerulonefrit va tez progressiyalanuvchi buyrak yetishmovchiligi, shuningdek, nekrozlovchi alveolit o'pkadan qon ketish kabi belgilar bilan namoyon bo'ladi.

- Granulematoz Vegener kasalligi uchun to'qima destruktiviyasi – burun bo'shlig'i shilliq pardasi yaralanishi, burun to'sig'i perforatsiyasi, o'pka to'qimasi yyemirilishi xarakterli. Ko'pincha ANTsA aniqlanadi.

- Revmatoidli vaskulit muchalarda trofik yaralar, polinevropatiyalar bilan birga kechadi. To'g'ri tashxis qo'yishda bo'g'im sindromini (eroziv poliartrit deformatsiyalar bilan) baholashda revmatoidli faktor aniqlanishi yordam beradi.

- Teri infarktlari, tugunchali poliarterit klinik belgisiga o'xshab ketadi. Bu jarayonlar sepsisda emboliya, chap bo'lmacha miksomasida yuzaga kelishi mumkin. Tugunchali poliarterit davosida ishlatiladigan immunosuppressiv terapiyadan oldin sepsis inkor etilishi kerak.

- Laym kasalligida qo'shma polinevropatiya, isitma, poliartrit aniqlanishi mumkin. Epidemiologik analiz (kana chaqishi, maydan sentyabrga qadar tabiat qo'ynida bo'lish) aniqlanishi kerak. Diagnostika tasdiqlanishi uchun borreliyalarga AT aniqlanishi kerak.

### **Davolash**

Medikamentoz davo Tugunchali poliarteritda ishlatiladigan asosiy dori vositalari guruhiga GK va sitostatiklar (tsiklofosfamid, azatioprin), qonni tozalash ekstrakorporal usullari (plazmoferez) ishlatiladi. Glyukokortikoidlar. Tugunchali poliarteritni davolashda GK monoterapiyasi ishlatilmaydi. Gepatit B virusi replikatsiyasida virusga qarshi dori vositalari va plazmoferez bilan, replikatsiya bo'lmagan

hollarda siklofosfamid bilan kombinatsiya qilinadi. GK tavsiya etish usuli. Kasallik boshida GK odatda 1 mg/kg\сут dozada bir necha qabulga bo'lib, keyin esa dinmikada ijobiy klinik va laborator ko'rsatkichlar bo'lganda (7-10 kundan so'ng) bir martalik qabulga ertalabki soatlarga o'tkaziladi. GK terapiya davomiyligi 3-4 haftani tashkil etadi. Maqsadga erishilgandan so'ng dori vositasi dozasi asta sekinlik bilan har 2 haftada 5 mg dan kamaytiriladi, ushlab turuvchi - 0,15-0,2 mg/ (kg\сут) doza 1 yildan 5 yilgacha davom ettiriladi. Pulsterapiya standart terapiyaga refrakterli bemorlarda ishlatiladi, shuningdek, vaskulit remissiyasi induktsiyasi va qo'zishini pasaytirish maqsadida (ekskalatsion terapiya) qo'llaniladi. Siklofosfamid. Gepatit B virusi replikatsiyasi bo'lmagan holatda tanlov preparati bo'lib hisoblanadi. Davolash usuli: 1-2 mg/ (kg\сут) 10 -14 kun davomida ichishga tavsiya etiladi keyinchalik doza periferik qondagi leykotsitlar miqdoriga qarab doza kamaytirib boriladi. Vaskulit juda tezlik bilan progressiyalanishi holatida siklofosfamid 4 mg / (kg\сут) 3 kun davomida, keyin 2 mg/ (kg\сут) 7 kun davomida yoki puls terapiya shaklida 10-15 mg/ (kg\сут) buyuriladi.

Davolash umumiy davomiyligi – to'liq remissiyaga yetgandan so'ng 12 oydan so'ng. Keyinchalik doza kamaytirib boriladi 2-3 oy davomida 25 – 50 mg gacha kamaytiriladi. Buyrak yetishmovchiligi bor bemorlarda (qon plazmasida kreatinin - >500 mkmol/) siklofosfamid dozasi 25-50% ga kamaytirilishi kerak. Siklofosfamid bilan davolash remissiyaga erishilgandan so'ng 1 yil va undan ko'p ichida o'tkazilishi kerak. Uzoq muddat siklofosfamid bilan davolash natijasida yuqori nogironlik va o'limga olib keluvchi nojo'ya ta'sirlarning ortishiga sabab bo'ladi. Azatioprin. Nekrozlanuvchi vaskulitlarda remissiyani ushlab turish maqsadida ishlatiladi. Bu preparat siklofosfamidga nisbatan nojo'ya ta'sirlari kamroq. Optimal dozasi - 1-3 mg/ (kg\сут), kuniga ushlab turuvchi doza 50 mg. Plazmaferez. Asosiy ko'rsatma: kombinirlangan terapiya fonida kasallik o'tkir, progressiyalanib kechganda, tez progressiyalanuvchi nefrit (kreatinina miqdori - >500 mkmol/ l) va og'ir vaskulitlarda. Tugunchali poliarteriitda virusli Gepatit B virus bilan assotsirlangan holda kelganda GK bilan kombinatsiyali davolashda ishlatiladi. Tugunchali poliarteriit bilan bemorlarga plazmaferezni qo'llash salbiy oqibatga sabab bo'luvchi bir necha faktorlar bo'lganda bemorning 5 yillik yashash umriga ta'sir ko'rsatmaydi. (GK va sitostatiklar bilan standart terapiyaga qilinganda).

Hozirgi vaqtda ko'p hollarda tugunchali poliarteriitda GK va sitostatiklar bilan birga kombinatsiyalashgan terapiya qo'llaniladi.

Kombinatsiyalangan terapiya. Induktsion terapiya (4-6 oy): siklofosfamid - 2 mg/ (kg\ sut) 1 oy davomida (maksimal - 150 mg/ sut), agar bemor 60 yoshdan katta bo'lsa, (leykotsitlar miqdori  $>4 \times 10^9/ l$  bo'lishi kerak) dozani 25 mg kamaytirish, prednizolon bilan kombinatsiyalangan 1 mg/ (kg\ sut) (maksimal - 80 mg/ sut) dozada, 6 oy davomida har hafta 10 mg/ sut gacha kamaytirish. Ushlab turuvchi terapiya: azatioprin 2 mg/(kg\ sut) yoki siklofosfamid 1 mg/ (kg\ sut) dozada 5-10 mg/ sut prednizolon bilan kombinatsiyalanib qo'llaniladi. Eskalatsion terapiya (aktiv og'ir kasallik kreatinin ortishi bilan  $>500$  mkmol/l yoki o'pka gemorragiyalari bilan bemorlarda qo'llaniladi): 7-10 muolaja plazmoferez 14 kun davomida (60 ml/ kg hajmda plazmani olib, o'miga 4,5 -5% hajm albumin quyiladi) yoki metilprednizolon bilan (sutkasiga 15 mg/kg tana vazniga), deksametazon (2 mg/ kg) 3 kun davomida puls-terapiya; agar bemor 60 yoshdan kichik bo'lsa, siklofosfamid 2,5 mg/ (kg\ sut) dozada tavsiya qilinishi mumkin. Virusga qarshi dori vositalari Gepatit B virusi replikatsiyasi mavjud bo'lsa 100 mg/sut (davomiyligi 6 oygacha) dozada lamivudin GK va plazmoferez bilan ko'rsatma bo'lib hisoblanadi. Bundan tashqari, yangi virusga qarshi dori vositalarni ham tavsiya etish mumkin – entekavir va adefovir. Interferon preparatlari qarshi ko'rsatma hisoblanadi, chunki bu guruh preparatlari vaskulit kechishini og'irlashtiruvchi xavfi bor. Prognoz Eng katta xavf ichak devori perforatsiyasi va yomon sifatli AG rivojlanishi turadi. Ammo adekvat davo ahamiyatli tarzda kasallik oqibatini yaxshilaydi. Tugunchali poliarteriit davo tadbirlari o'tkazilmagan taqdirda 5 – yillik yashovchanlik 5 % ni tashkil etsa, immunosupressiv terapiya bu yashovchanlikni 40 % ga oshiradi.

### **VEGENER GRANULEMATOZI**

Vegener granulematozi – nekrozlovchi vaskulit va nekrozlovchi granulematoz yallig'lanish bilan yuqori nafas yo'llari, o'pka va buyraklar zararlanishi rivojlanishi bilan xarakterlanuvchi kasallik. Kasallanish 1 mln aholiga 4 nisbatni tashkil etadi, tarqalishi 100 000 aholiga 3 nisbat. Kasallanish cho'qqisi 40 yoshlar atrofi ekanligi kuzatiladi. Negroid xalqi namoyondalarida kasallik qariyb uchramaydi.

**ETIOLOGIYA.** Vegener granulematozi etiologiyasi oxirigacha to'liq o'rganilmagan. Mikobakterial (atipik mikobakteriyalar) va virusli (sitomegalovirus, Epshteyn-Barr) infeksiyalarning kasallik rivojlanishida o'rni borligi taxmin qilinadi. Klinik ma'lumotlar Vegener granulematozini qo'zishi va rivojlanishini yuqori nafas yo'llari infeksiyalari bilan bog'liqligi haqida guvohlik qiladi. Burun bo'shlig'ida *Staphylococcus aureus* persitirlanishi bilan Vegener granulematozi qaytalanishi korrelyatsiyasi aniqlangan. Ba'zi holatlarda infeksiya bilan bog'liqlikni antibakterial terapiya samarasi ham tasdiqlaydi.

**PATOGENEZ.** Vegener granulematozi patogenezini asosida hujayraviy va gumoral immunitetning turli hil buzilishlari yotadi. Bemorlar qon plazmasida neytrofillar ba'zi fermentlari bilan ta'sirlanuvchi (ko'proq proteinaza-3 bilan) ANTA aniqlanadi.

Bu AT lar spetsifik serologik marker sifatida qaraladi va kasallikning taxminiy patogenetik faktori bo'lib hisoblanadi. Hujayraviy immun reaksiyalarning muhim patogenetik ahamiyatini haqida ichki a'zolar zararlanishi granulematoz xarakterdaligi va aktivlashgan T-limfotsitlarni buyrak va o'pkalardagi yallig'lanish infiltratida borligi tasdiqlaydi. Vaskulit va glomerulonefrit rivojlanishida muhim ahamiyat kasb etadi neytrofillar – ANTsA uchun asosiy nishonsimon hujayra hisoblanadi. Koptokchalarni neytrofillar bilan infiltratsiyasi buyrak zararlanishining morfologik belgisi bo'lib hisoblanadi. Neytrofillar degranulyatsiyasida chiqadigan fermentlar koptokchalar bazal membranasini zararlash xususiyatiga ega.

**PATOMORFOLOGIYA.** Vegener granulematozi farq qiluvchi patomorfologik belgilaridan biri - tomirlar devorida va boshqa to'qimalar kichik va o'rta kalibrli arteriya va venalarining nekrozlanuvchi vaskuliti bo'lib hisoblanadi. Tipik holatlarda ko'plab ikki tomonlama o'pkaning bo'shliqlar hosil bo'lishi bilan kechuvchi infiltrativ zararlanishi kuzatiladi. Yuqori nafas yo'llari, asosan burun va tomoqning bo'shliqlari zararlanganda vaskulit bilan birga keluvchi yallig'lanish, nekroz va granulemalar hosil bo'lishi aniqlanadi.

#### **KLASSIFIKATSIYA.**

Vegener granulematozini klinik varianti farqlanadi.

- O'choqli – faqat yuqori nafas yo'llari zararlanadi (yarali – nekrotik rinit, sinusit, laringit). Ko'rkv a'zolari zararlanishi ehtiomi ham mavjud (ko'z olmasi granulemasi).

- Chegaralangan – yuqori nafas yo'llari bilan birga ko'ruv yoki eshitish (otit) va o'pkada o'zgarishlar bilan xarakterlanadi.
- Generalizatsiyalangan – tez progressiyalanuvchi glomerulonefrit qo'shiladi.

### **KLINIK KO'RINISHI.**

Kasallik klinik ko'rinishi alohida a'zolar zararlanishi va umumiy belgilardan iborat.

- Kasallik o'tkir yoki o'tkir osti umumiy yoki mahalliy belgilar bilan boshlanadi. Umumiy belgilarga tana haroratining 38-39 °S gacha oshishi, mialgiyalar, artralgiya, ba'zan terining – tomir purpurasi yoki yarali – nekrotik vaskulit ko'rinishda namoyon bo'ladi (rasm 55).



*Rasm 55*

- Vegener granulematozida yuqori nafas yo'llarining zararlanishi 95 % bemorlarda kuzatiladi. O'choqli variantini davomiyligi turli xil bo'lishi mumkin – bir necha haftadan bir necha yillargacha. Kasallik rinit yoki sinusit bilan boshlanadi. Bemorlar burundan yoiringli – qon ajratmali xarakterga ega, burun bitishi, hid bilish xususiyatining yo'qolishi kabi belgilarga shikoyat qiladi. Burun to'sig'i teshilganda burun deformatsiyasi shakllanishi mumkin (egarsimon burun). Jarayon



keyingi progressiyalanib kelishida tomoq, halqum, traxeyalar shilliq qavatining yarali nekrotik o'zgarishlari qo'shilib keladi. Eshitish a'zolarining zararlanishi otit shaklida Vegener granulematozi bemorlarining 30-35% ida kuzatiladi. Bu kasallikning birinchi simptomi bo'lishi mumkin. O'rta otit ikkilamchi xarakterga ega va eshituv naylarining yallig'lanishi, ba'zan yuz nervi parezi bilan asoratlanadi.

- Ko'ruv a'zolarining zararlanishi Vegener granulematozi 40% bemorlarda rivojlanadi va ko'z olmasi granulematozi (psevdo o'sma) ikkilamchi ekzoftalm, ko'ruv nervi atrofiyasi va ko'rish o'tkirligining yo'qolishi kabi belgilar bilan namoyon bo'ladi. Ko'zni qavatlari zararlanishi panoftalmit rivojlanishi mumkin.

- O'pka zararlanishi 70% bemorlarda kuzatiladi, yarmida klinik simptomlar aniq ifodalangan bo'ladi: yo'tal, ba'zan balg'amli, ko'krak qafasida og'riq, qon tuflash, hansirash.



Rasm 56

Ba'zi bemorlarda faqat rentgenologik simptomlar kuzatiladi (rasm 56). Auskultatsiyada quruq va nam xirillashlar, krepitatsiya eshitiladi. O'pka KT qilinganda asosan, o'rta va pastki o'pka maydonida aniq chegaraga ega bo'lmagan ko'plab yoki yakka bo'shliqlar aniqlanadi. Immunosupressantlar bilan davolanish vaqtida rentgen nurlarining jadal ijobiy dinamikasi xarakterlidir. Ba'zida odatdagi o'zgarishlar bir necha oy davom etishi mumkin.

Vegener granulomatozasi uchun ingichka devorli bo'shliqlarda infiltratlarning shakllanishi bilan tez tarqalishi kuzatiladi. Ko'p infiltratlar

nosimmetrik joylashadi, ularning tashqi ko'rinishi nafas yetishmovchiligi, ba'zida o'tkir o'ng qorincha yetishmovchiligi shakllanishi bilan murakkablashadi.

- Ko'pincha Vegener granulomatozisida traxeyani, katta bronxiyani va bronxiollalarni zararlaydi. Katta bronxial stenozning granulematoz zararlanishi stridorozning nafas olish yuzaga kelishiga sabab bo'ladi.

- Vegener granulomatozida buyraklar shikastlanishi bemorlarning 65% rivojlanadi. Bu o'zgarishlar yuqori nafas yo'llarida ultseratif nekrotik o'zgarishlar va o'pkada infiltratlarning parchalanishi natijasida paydo bo'ladi. Biroq, tez rivojlanayotgan nefropatiya shaklida buyraklar shikastlanishi nafas olish tizimidagi o'zgarishlar bilan bir vaqtda sodir bo'ladi va ko'pincha bular juda mo'tadil tarzda namoyon bo'ladi. Nefropatiya proteinuriya bilan, 3 g / kun (tez-tez va ko'p), mikrohemuriya (jarayonning muhim belgisi), kamdan-kam hollarda makrohematuriya hollarida namoyon bo'ladi. Ba'zi bemorlarda nefrotik sindrom va gipertenziya kuzatiladi. Ko'pincha Vegener granulomatozida buyraklar shikastlanishi buyrak yetishmovchiligi bilan tugaydi. Nefropatiya davrida fulminant davri 10-20% ni tashkil etadi.

### **DIAGNOSTIKA.**

Amerika revmatologlar jamiyati 1990 yilda Vegener granulomatozini aniqlashga yordam beruvchi quyidagi tasniflash mezonlarini taklif qildi.

- Burun va og'izning shilliq qavatining yallig'lanishi, og'iz yaralari, burundan yiringli yoki qon ketishi;

- O'pka rentgenografiyasi tekshiruvida o'zgarishlar - nodullar; - infiltratlar; - bo'shliqlar.

- Umumiy siydik tahlilida o'zgarishi - mikrohemuriya (har bir sohada 5 ta qizil qon tanachalari).

- Biopsiyada arterial devorida yoki perivaskulyar bo'shliqda granulematoz yallig'lanish aniqlanadi. Tashxis uchun 2 mezon va undan ko'proq talab qilinadi. Laboratoriya va instrumental tekshirish. Umumiy qon tekshiruvi. EChT ortishi, leykotsitoz, trombotsitoz, normoxrom yoki gipoxromik anemiya kuzatiladi. Qonning biokimyoviy tahlillari. Disproteinemiya ( $\alpha_2$ -i yglobulinlarning ortishi), CRO darajasida o'sishi va plazma fibrinogen konsentratsiyasining oshishi aniqlanadi.

### Immunologik tadqiqotlar.

Kasallikning klinik belgilarining balandligidagi bemorlarning 95% da ANTsA proteinaz-3ga (ANTsA kasalligining mahalliy varianti bilan bemorlarning 30-70 foizida yo'q) aniqlanadi. Yuqori nafas yo'llarining shilliq qavatining, orbita, o'pka to'qimalari biopsiyasi. Granulematoz yallig'lanish odatda gigant hujayralar va nekrozlovchi vaskulitning mavjudligi bilan aniqlanadi. Buyrak biopsiyasi granulomalar odatda topilmaydi, lekin glomerulonefrit va uning morfologik varianti aniqlanadi.

Perinazal sinuslarning rentgenogrammasi. O'tkazilishi zarur bo'lgan tekshirishlardan biri. Ko'krak qafasi rentgenografiyasi. O'pkada yumshoq to'qimali hosila aniqlanadi, ko'pincha markazda nekroz yoki bo'shliq ko'rinadi. Differentsial diagnostika Vegener granulomatozasining differentsial diagnostikasi kasallikning shakliga qarab amalga oshiriladi.

- O'choqli shaklida - pansinusit, o'rta otit, yuzning (burunning) medial granulomasi, atrof to'qimalaridagi o'sma, skleroma bilan namoyon bo'ladi.

- Yuzning medial granulomasi tez oqim kechishi bilan xarakterlanadi. Nekrotik jarayonlar ko'pincha bir tomonlama bo'lib, yumshoq to'qimalarga o'tishi, bosh suyagining suyaklarini destruksiyasi, sitostatik preparatlardan samara bo'lmasligi va kam hollarda visseritlar uchrashi kuzatiladi.

Shilliq qavatning biopsiyasi juda katta ahamiyatga ega, ularda (Vegener granulomatozidan farqli o'laroq) kichik tomir nekrozlovchi vaskuliti va yirik hujayrali polimorf hujayra granulomlari aniqlansa, kam hollarda o'sma belgilari paydo bo'lishi (masalan, T-hujayrali limfoma) aniqlanadi.

- Ko'z orbitasining psevd-o'smalari holatida, ultratovush va KTdan tashqari biopsiyaning natijalari katta diagnostik ahamiyatga ega

- Vegener granulomatozasiga xos bo'lgan gistologik o'zgarishlarni aniqlash.

- Vegener granulomatozining cheklangan variantlari pnevmoniya (stafilokok Etiologiyasi), sil kasalligi va o'sma bilan differentsatsiya qilinishi zarur. Vegener granulomatozini aniqlash uchun yuqori nafas yo'llari, eshitish organlari, ko'rish organlari va ANTsA ga ijobiy tahlil natijalari bo'lishi muhim ahamiyatga ega. Ba'zi hollarda yuqori nafas yo'llarining shilliq pardalarida, bronx yoki o'pka

parenximasida bakteriologik, bronxologik tadqiqotlar va biopsiyalar talab etiladi.

### **DAVOLASH**

Medikamentoz davolash Vegener granulomatozasini davolashda GK va sitostatiklar (tsiklofosfamid, metotreksat, azatioprin) ishlatiladi. Glyukokortikoidlar. GK monoterapiyasi, kasallikning rivojlanish darajasi yuqori bo'lganligi sababli Vegener granulomatozini davolash uchun ishlatilmaydi. GK tayinlashning taktikasi nodulyar poliangiti bilan bir xil. Siklofosfamid - Vegener granulomatozasi uchun tanlov dori vositasi bo'lib hisoblanadi. Davolash usullari tugunli poliangiti bilan bir xil. Azatioprin. Nekrozlovchi vaskulitda remissiyani saqlab turish uchun foydalaniladi: siklofosfamidga qaraganda kamroq ta'sir qiladi. Eng maqbul doza 1-3 mg / (kg/ sut), parvarishlash dozasi kuniga 50 mg. Metotreksat. Preparatning dozasi - 12.5-17.5 mg / haftaga. GK bilan birgalikda tez rivojlanayotgan nefrit va og'ir o'pka zararlanishi, odatda siklofosfamid bilan kombinatsiyalangan holda yoki kasallikning remissiyasini saqlab turish maqsadida ishlatiladi. Ayni paytda, ko'p holatlarda, GK va sitostatik bilan birgalikdagi kombinatsiyalangan terapiya qo'llaniladi. *Kombinatsion davolash.* Davolash usullari tugunli poliarteriit bilan bir xil. Etanercept (B-limfotsitlarning CD 20 retseptorlari uchun monoklonal antitelolar). 375 mg / m<sup>2</sup> (har 1-2 haftada) 4 ta infuzion shaklida Vegener granulomatozasi uchun davo yoki standart siklofosfamidga nisbatan chidamliligi holatida standart terapiya usullariga chidamli. Mikofenolat mofetil. Vegener granulomatozasi bilan og'riqan bemorlardagi remissiyani saqlash maqsadida 2 g / kun dozasida ishlatiladi. Siklosporin. Ba'zan Vegener granulomatozasi uchun boshqa davolanishlarning samarasizligi hollarida remissiyani saqlab turish uchun ishlatiladi, lekin uning potentsial nefrotoksikligi tufayli ishlatilishi chegaralangan. Leflunomid. Ushbu preparatni Vegener granulomatozida remissiyani saqlab qolish uchun 10 mg / kun prednizon bilan 20-40 mg / kun dozasida ijobiy klinik ta'sir ko'rsatishi haqida xabarlar mavjud. Ko-trimoksazol / trimetoprim. Vegener granulomatozasi bilan og'riqan bemorlarda, asosan cheklangan shakllar (LOR-organlar kasalligi) va kasallikning dastlabki bosqichida remissiyanni saqlab turish uchun ko-trimoxazol / trimetoprim (kuniga 2 marta 160/800 mg) ni qo'llash bo'yicha ma'lumotlar mavjud. Haftada 3 marta 160/800 mg dozasida *Pneumocystis carinii* tomonidan yuzaga kelgan infeksiyon asoratlarni oldini olish uchun metotreksat bilan immunosuppressiv terapiya fonida

kasallikning remissatsiyasini saqlab turish uchun foydalaniladi. Preparatni monoterapiya sifatida qo'llash yoki prednizolon bilan birgalikda foydalanish Vegener granulomatozasining generalizatsiyalangan shakli uchun remissiya saqlanishida samarasizdir. Jarrohlik davolash Jarrohlik davo to'qimalarda qaytmas (periferik gangrena), subfarengeal stenozda (GK larni mahalliy ishlatilganda mexanik traxeya dilyatatsiyasi bilan bog'liq) da ko'rsatma bo'lib hisoblanadi. Oqibati Yyetarli immunosupressiv terapiya kasallikning prognozini sezilarli darajada yaxshilaydi: uning amalga oshirilish fonida bemorlarning 75 foizida remissiyaga erishiladi va 90 foizda sezilarli yaxshilanish kuzatiladi.

### Adabiyotlar

1. Baranov A.A, Alekseeva E.I. Klinicheskie rekomendatsii dlya pediatrov. Revmaticheskie bolezni u detey. Moskva: Pediatr'. 2016. 144 str.
2. Detskaya revmatologiya. Atlas. 2-e izdanie. Pod red. AA Baranova, EI Alekseevoy. Moskva: Pediatr'. 2015. S. 66-69.
3. Beverley Almeida, Megan Baker, Despina Eleftheriou, Muthana Al-Obaidi Juvenile dermatomyositis. Paediatrics and Child Health. 2015;25(Issue 12):567-573.
4. Chiu YE, Co DO. Juvenile dermatomyositis: immunopathogenesis, role of myositis-specific autoantibodies, and review of rituximab use. Pediatr Dermatol. 2011; 28:357-67.
5. Feldman BM, Rider LG, Reed A.M. et al. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. Lancet. 2008; 371:2201-12.
6. Gardner-Medwin JMM, Irwin G, Johnson K. MRI in juvenile idiopathic arthritis and juvenile dermatomyositis. Ann N Y /lead Sc/. 2009; 1154:52-83.
7. Quartier P, Gherardi RK. Juvenile dermatomyositis. Handb Clin Neurol. 2013; 113:1457-63.
8. Ladd PE, Emery KH, Salisbury SR. et al. Juvenile dermatomyositis: correlation of MRI at presentation with clinical outcome. AJRAm J Roentgenol. 2011; 197: W153-158.
9. Lam CG, Manlhiot C, Pullenayegum EM. et al. Efficacy of intravenous Ig therapy in juvenile dermatomyositis. Ann Rheum D/s. 2011; 70:2089-94.
10. Malattia C, Damasio MB, Madeo A. et al. Whole-body MRI in the assessment of disease activity in juvenile dermatomyositis. Ann Rheum Dis. Published Online First: 1 May, 2013.
11. Oddis CV, Reed AM, Aggarwal R. et al. Rituximab in the treatment of refractory adult and juvenile dermatomyositis and adult polymyositis: a randomized, placebo-phase trial. ArthritisRheum. 2013; 65:314-24.
12. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB. et al. Textbook of pediatric rheumatology. 5th edn. Elsevier Saunders, Philadelphia. 2016.

13. Robinson AB, Reed AM. Clinical features, pathogenesis and treatment of juvenile and adult dermatomyositis. *Nat Rev Rheumatol.* 2011; 7:664-75.

14. Robinson AB, Hoeltzel MF, Wahezi DM. et al. Clinical characteristics of children with juvenile dermatomyositis - the children's arthritis and rheumatology research alliance (CARRA) registry. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. Published Online First: 27 August, 2013.

15. Senju A, Shimono., Shiota N. et al. Effective cyclophosphamide pulse therapy for an young infant with severe dermatomyositis. *Wo To Hattatsu.* 2011; 43:309-12.

16. Shah M, Mamyrova G, Targoff IN. et al. The clinical phenotypes of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Medicine (Baltimore)*. 2013; 92:25-41. 62

17. Tanimoto K, Nakano K, Kano S. et al. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol.* 1995; 22:668-74.

18. Cabral D.A., Uribe A.G., Benseler S. et al. Classification, presentation, and initial treatment of Wegener's granulomatosis in childhood. *Arthritis Rheum.* 2009; 60: 3413-24.

19. Guseva N.G. *Sistemnaya sklerodermiya // Revmatologiya: natsionalnoe rukovodstvo / Pod red. E.L. Nasonova, V.A. Nasonovoy. M.: GEOTAR-Media, 2008. S. 447-467.*

20. Guseva N.G. *Sistemnaya sklerodermiya i psevdosklerodermicheskie sindromi. M.: Meditsina, 1993.*

21. Guseva N.G. *Sklerodermiya — model lokalnogo i generalizovannogo fibroza // Izbrannii leksii po klinicheskoy revmatologii: ucheb. posobie dlya slushateley institutov i fakultetov poslediplomnogo obrazovaniya / Pod red. V.A. Nasonovoy, N.V. Bunchuka. M.: Meditsina, 2001. S. 100—111.*

22. Chang B., Schachna L, White B. et al. Natural history of mild-moderate pulmonary hypertension and the risk factors for severe pulmonary hypertension in scleroderma // *J. Rheumatol.* 2006. V. 33. P. 269—275.

23. Wallace D. J. *The clinical presentation of systemic lupus erythematosus, Dubois' Lupus Erythematosus. Baltimore: Williams & Wilkins; 1996;627.*

**Garifulina L.M., Qudratova G.N., Xolmuradova Z.E., Islamova D.S**

**BOLALAR VA O'SMIRLARDA  
BIRIKTIRUVCHI TO'QIMANING TIZIMLI  
KASALLIKLAR**

*O'quv qo'llanma*



*Guvohnoma raqami: G/00010-2022*

**“SAMARQAND”** nashriyoti

*Mas'ul muharrir — Dildora TURDIYEVA*

*Musahhih — Anvar UMRZOQOV*

*Texnik muharrir — Akmal KELDIYAROV*

*Sahifalovchi — Dilshoda ABDIAXATOVA*

*Dizayner — Davron NURULLAYEV*

**“SARVAR MEXROJ BARAKA”** bosmaxonasida chop etildi.

**Guvohnoma raqami — 704756. Pochta indeksi 140100.**

**Samarqand shahar, Mirzo Ulug'bek ko'chasi, 3-uy.**

**Bosishga 2.11.2022 ruxsat etildi. Bayonnoma raqami: 3**

**Bichimi 60x841/16. “Times New Roman” garniturasida. 6,51 bosma taboq.**

**Adadi: 200 nusxa. Buyurtma raqami: 103/2023**

**Tel/faks: +998 93 199-82-72, e-mail: [sarvarmexrojbaraka@gmail.com](mailto:sarvarmexrojbaraka@gmail.com)**

