

Ўзбекистон Республикаси
Соғлиқни сақлаш вазирининг
2025 йил "23" июндаги
180-сонли буйруғига
илова

**ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
ТОШКЕНТ ТИББИЁТ АКАДЕМИЯСИ
РЕСПУБЛИКА ИХТИСОСЛАШТИРИЛГАН ТЕРАПИЯ ВА ТИББИЙ
РЕАБИЛИТАЦИЯ ИЛМИЙ-АМАЛИЙ ТИББИЁТ МАРКАЗИ**

**«ГРАНУЛЕМАТОЗ ПОЛИАНГИИТ» НОЗОЛОГИЯСИ
БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАРИ**

ТОШКЕНТ – 2025

«ТАСДИҚЛАЙМАН»
Тошкент тиббиёт академияси
ректори т.ф.и. профессор
Ш.А. Боймуратов



**«ГРАНУЛЕМАТОЗ ПОЛИАНГИИТ»
НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК
ПРОТОКОЛЛАРИ**

ТОШКЕНТ – 2025

1. Кириш қисми.

Ушбу клиник протоколнинг мақсади — гранулематоз полиангиит билан касалланган беморларни диагностика қилиш, даволаш ва мониторинг қилиш учун ягона, далилларга асосланган алгоритм ишлаб чиқишдир. Бу алгоритм касалликни ўз вақтида аниқлаш, асоратларни камайтириш ва прогнозни яхшилашни таъминлашга қаратилган. Протокол сўнгги халқаро тавсиялар, клиник тадқиқотлар ва маҳаллий тажриба асосида ишлаб чиқилган бўлиб, замонавий даволаш усуллари мамлакатимиздаги тиббий амалиёт хусусиятларига мослаштириш имконини беради.

Турли йўналишдаги мутахассисларнинг ҳамкорлигини ўз ичига олган мультидисциплинар ёндашув тизимли васкулитлар билан касалланган беморларни самарали бошқаришнинг муҳим элементи ҳисобланади.

Протокол касалликнинг оғирлик даражасини баҳолаш, индивидуал даволаш схемасини танлаш, шунингдек, терапиянинг самарадорлигини мониторинг қилиш ва касалликнинг динамикасида даволаш чораларини тўғрилаш бўйича тавсияларни ўз ичига олади.

Халқаро касалликлар таснифи – ХКТ-10/11 шифр(лар)и:

МКВ-10		МКВ-11	
Код	Номи	Код	Номи
M31.3	Вегенер гранулематози	4A44.A1	Гранулематоз полиангиит
M31.8	Бошқа аниқланган некротловчи васкулопатиялар http://mkb-10.com/index.php?pid=12216	4A44.A	Антинейтрофил цитоплазматик антитаналар билан боғлиқ васкулит https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1020056159

Протоколни ишлаб чиқиш ва қайта кўриб чиқиш санаси: Ушбу протокол 2025 йилда ишлаб чиқилган бўлиб, уни қайта кўриб чиқиш 2028 йилга мўлжалланган.

Ушбу клиник протокол ва стандартни ишлаб чиқиш учун масъул муассаса: Тошкент тиббиёт академияси, РСНПМЦИТ ва ТМР.

Клиник протокол ва стандартни ишлаб чиқишга ўз хиссасини қўшганлар: Процессни ташкил қилиш бўйича ревматология йўналиши ишчи гуруҳи аъзолари.

Азизова Ф.Л.	т.ф.д. профессор, ТТА илм ва инновациялар бўйича проректор
Аляви Б.А.	– т.ф.д., РИТваТРИАТМ директори;
Мирахмедова Х.Т.	т.ф.д., ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси мудири, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлигининг ревматология бўйича маслаҳатчиси
Рахимова Д.А.	т.ф.д., РИТваТРИАТМ лабораторияси мудири, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлигининг бош терапевти;
Алиахунова М.Ю.	т.ф.д., профессор, РИТваТРИАТМ ревматология бўлими мудири;
Дадабаева Н.А.	т.ф.н, ТТА №1 ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси досенти;
Абдуллаев У.С.	т.ф.н., ТТА №1 ички касалликлар пропедевтикаси бўлими ассистенти;

Муаллифлар рўйхати:

Мирахмедова Х.Т.	т.ф.д., ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси мудири, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлигининг ревматология бўйича маслаҳатчиси;
Рахимова Д.А.	т.ф.д., РИТваТРИАТМ лабораторияси мудири, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлигининг бош терапевти;
Алиахунова М.Ю.	т.ф.д., профессор, РИТваТРИАТМ ревматология бўлими мудири;
Дадабаева Н.А.	т.ф.н, ТТА №1 ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси досенти;
Набиева Д.А.	т.ф.д. профессор, ТТА проф. патологиялар №1, факултет ва госпитал терапияси бўлими мудири;
Шодиқулова Г.З.	т.ф.д., профессор, СамДТУ ички касалликлар бўлими мудири, Самарқанд вилояти бош ревматологи;
Джураева Э.Р.	т.ф.н., ТТА факултет ва госпитал терапияси, проф.

	патологиялар №1 бўлими досенти;
Хамраев Х.Х.	т.ф.н., СамДТУ №1 ички касалликлар бўлими досенти;
Бердиева Д.У.	т.ф.н., ТТА факултет ва госпитал терапияси, проф. патологиялар №1 бўлими ассистенти;
Нажмиддинов Г.Р.	Фарғона вилояти бош ревматологи;
Бомуродова Д.Б.	Бухоро вилояти бош ревматологи.

Такризчилар:

1.Абдуллаев в А.Х.	– т.ф.д., РИТваТРИАТМ “Реабилитация” лабораторияси раҳбари;
2. Шукурова Сурайё Мақсудовна	– т.ф.д., профессор, Тожикистон Фанлар академияси аъзоси, Тожикистон соғлиқни сақлаш соҳасидаги дипломдан кейинги таълим институти, терапия ва кардиоревматология кафедраси мудири, Соғлиқни сақлаш вазирлигининг бош терапевти, ТР терапевтлари ва ревматологлари ассоциациясининг раиси, Азиат-Тинч океани ревматизмга қарши лиганинг (АПЛАР) Президиум аъзоси.

Клиник баённома ТТА илмий кенгашида кўриб чиқилди ва 2025-йил 26-март №8 сонли баённомаси билан тасдиқланди.

Миллий клиник протокол ва стандартларни техник баҳолаш бўйича эксперт хулосаси ва тахрирлаш:

PhD У.Абдуллаев - ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси;

Миллий клиник пратокол ва стандартларни Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлигининг Эксперт гуруҳи мутахассислари томонидан ўтказилган баҳолаш бўйича эксперт хулосаси:

Тошкент тиббиёт академияси 2-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси доценти, т.ф.д. Н.Х.Тухтаева

Мазкур клиник протокол ва стандарт Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазир ўринбосари Баситханова Э.Э, Тиббий суғурта бошқармаси бошлиғи Ш. Алмарданов, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бошлиғи Ш.Р. Нуримова бошчилигида, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бош мутахассиси Г.

Джумаева ва етакчи мутахассиси Н.Рахимовалар томонидан мутахассисларнинг ташкилий ва услубий кўмагида ишлаб чиқилган.

Клиник протоколларнинг қабул қилиниши ва амалиётда қўлланилишини баҳолаш Тошкент шаҳри ва Тошкент вилояти соғлиқни сақлашнинг амалий бўғини вакиллари билан биргаликда амалга оширилди.

Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги қошидаги мувофиқлаштирувчи кенгашнинг ___-сон __ апрель 2025 йилдаги йиғилиш баённомасидан кўчирма.

Ушбу нозология бўйича протокол фойдаланувчилари:

1. Ревматологлар;
2. Терапевтлар;
3. Оилавий шифокорлар;
4. Нефрологлар;
5. Дерматовенерологлар;
6. Тиббий олийгоҳларнинг юқори курс талабалари, магистрлар ва клиник ординаторлар.

Ушбу нозология бўйича беморлар категорияси:

Гранулематоз полиангиит билан касалланган беморлар.

ТАВСИЯЛАР СИНФЛАРИНИ БАҲОЛАШ ШКАЛАСИ

Синф	ТАЪРИФИ	ТАЛҚИНИ
I	Муайян даволаш / тест / муолажа / аралашув усуллари фойдали ва самарали эканлиги исботланган ёки умумий қабул қилинган ВА потенциал фойда потенциал хавфдан аниқ ва сезиларли даражада устундир.	Тавсия этилган
II	Муайян даволаш / тест / муолажа / аралашувнинг фойда / самарадорлигига зид маълумотлар ва/ёки фикрлаш тафовути ЁКИ фойда/хавф мувозанатига оид ноаниқлик.	Мақсадга мувофиқ
IIIa	Аксарият маълумотлар/фикрлар фойдаси/самарадорлигини кўрсатади.	

Ш	Маълумотлар/фикрлар фойдаси/самарадорлиги ҳақида унча аниқ ишонарли эмас.	Ўта эҳтиёткорлик билан
----------	---	---------------------------------------

**Далилларнинг исботланганлик даражасини баҳолаш шкаласи
(ташхислаш аралашувлари учун)**

Далилларнинг исботланганлик даражаси	
1	Референс усул ёрдамида назорат остида ўтказилган тадқиқотларнинг тизимли шарҳлари ёки мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли шарҳи
2	Референс усул назорати билан ўтказилган айрим тадқиқотлар ёки айрим рандомизацияланган клиник тадқиқотлар ва ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқилиши, мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқилиши бундан мустасно
3	Референс усул ёрдамида изчил назоратсиз ёки ўрганилаётган усулдан мустақил бўлмаган референс усул ёрдамида ўтказилган тадқиқотлар ёки рандомизацияланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан, когортли тадқиқотлар
4	Қиёсланмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат тавсифи
5	Муолажанинг таъсир механизми асослари ёки экспертлар хулосаси

**Далилларнинг исботланганлик даражасини баҳолаш шкаласи
(профилактика, даволаш ва реабилитацион тадбирлар учун)**

Далилларнинг исботланганлик даражаси	
1	Мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқилиши
2	Айрим рандомизацияланган клиник тадқиқотлар ва ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқилиши, мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқилиши бундан мустасно
3	Рандомизацияланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан, когортли тадқиқотлар
4	Қиёсланмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат ёки ҳолатлар церийаси тавсифи, «ҳолат-назорат» тадқиқоти
5	Муолажанинг таъсир механизми асослари (клиника олди тадқиқотлар) ёки экспертлар хулосаси

Тавсияларнинг ишонччилик даражасини баҳолаш шкаласи

Тавсияларнинг ишонччилик даражаси	
А	Кучли тавсия (барча кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим ўринни эгаллайди, барча тадқиқотларнинг методологик сифати юқори ёки қониқарли ва қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилган)
В	Шартли тавсия (айрим кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим ўринни эгаллайди, айрим тадқиқотларнинг методологик сифати юқори ёки қониқарли ва/ёки қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилмаган)
С	Кучсиз тавсия (сифатли далиллар келтирилмаган, кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари, натижалар) муҳим ўринни эгалламайди, барча тадқиқотларнинг методологик сифати паст ва қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилмаган

ГПА - Гранулематоз полиангиит
АНЦА - Антинейтрофил цитоплазматик антитаналар
АҚБ – Артериал қон босими
АСР - Америка ревматологлар коллегияси
АНФ – Антинуклеар фактор
ОИВ – Одам иммунтанқислик вируси
ОИТ - Ошқозон-ичак тизими
ГИБП – Ген-инженер биологик препаратлар
ГК – Глюкокортикоидлар
ГН- Гломерулонефрит
ЖССТ - Жаҳон соғлиқни сақлаш ташкилоти
КТ – Компьютер томография
КФТ - Коптокчалар филтрация тезлиги
ЛФК – Даволовчи жисмоний тарбия
МНТ – Марказий нерв тизими
МПА – Микроскопик полиангиит
МРА – Магнитно-резонанс ангиография
МРТ – Магнитно-резонанс томография
НЯҚВ – Ностероид ялиғланишга қарши воситалар
ЎРИ – Ўткир респиратор инфекция
РФ – Ревматоид фактор
ЭЧТ – Эритроцитлар чўкиш тезлиги
СРО – С-реактив оқсил
УТТ – Ультратовуш текшируви
ЎНО – Ўсма некроза омили
ЦМВ – Цитомегаловирус
ЭКГ – Электрокардиография
ЭхоКГ – Эхокардиография
ЭГПА – Эозинофилли гранулематоз полиангиит
EULAR – Ревматизмга қарши Европа лигаси

Мундарижа

« ГРАНУЛЕМАТОЗ ПОЛИАНГИИТ » НОЗОЛОГИЯСИНИНГ ТАШХИСЛАШ ВА ДАВОЛАШ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАРИ.....	11
« ГРАНУЛЕМАТОЗ ПОЛИАНГИИТ» НОЗОЛОГИЯСИНИНГ ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАРИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАРИ	58
« ГРАНУЛЕМАТОЗ ПОЛИАНГИИТ» НОЗОЛОГИЯСИНИНГ ПРОФИЛАКТИКА ВА РЕАБИЛИТАЦИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАРИ.....	65

**«ГРАНУЛЕМАТОЗ ПОЛИАНГИИТ»
НОЗОЛОГИЯСИННИНГ ТАШХИСЛАШ ВА ДАВОЛАШ
БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАРИ**

ТАШКЕНТ – 2025

2. Асосий қисм

Гранулематоз полиангиит (ГПА) — кам учрайдиган, лекин жуда жиддий касаллик бўлиб, у антинеитрофил цитоплазматик антитаначалар (АНЦА) билан боғлиқ васкулитлар гуруҳига киради. ГПА ҳар йили 1 миллион аҳолига 2–14 та ҳолатда учрайди, бу кўрсаткич минтақалар ва тадқиқот усулларига қараб фарқ қилади. Касаллик асосан катталарда, кўпинча 40 дан 60 ёшгача бўлганлар орасида аниқланади, аммо бошқа ёш гуруҳларида ҳам учраши мумкин.

ГПА агрессив клиник кечиш билан характерланиб, юқори ва қуйи нафас йўллари, буйраклар ва бошқа ҳаётий муҳим аъзоларни зарарлайди. Ўз вақтида тўғри диагностика қилинмас ва адекват даво қилинмаслик ҳолатида жиддий асоратлар: гломерулонефрит, ўпка қон кетиши, аъзолар фаолиятидан воз кечиши ва ҳатто ўлим хавфи юзага келиши мумкин. Барвақт диагностика, иммуносупрессив терапияни фаол қўллаш ва мултидисциплинар ёндашув беморлар прогнозини сезиларли даражада яхшилайдди, оғир асоратлар хавфини пасайтиради ва ҳаёт сифати яхшиланишига ёрдам беради.

Тарқалиш даражаси паст бўлишига қарамай, ГПАнинг клиник аҳамияти юқори, чунки у агрессив хусусиятга эга ва жиддий тизимли асоратларни келтириб чиқариши мумкин. Шу сабабли, диагностик ва даволаш протоколларини доимий янгилаш, шунингдек, беморларни мунтазам мониторинг қилиш зарурати мавжуд.

Гранулематоз полиангиит — аутоиммун касаллик бўлиб, у кичик ва ўрта қон томирлари деворининг некротик гранулёматоз яллиғланиши билан характерланади. Ушбу касаллик асосан юқори нафас йўллари, ўпка ва буйракларни зарарлайди, бу эса жиддий аъзо бузилишларига олиб келиши мумкин.

ГПА одатда агрессив клиник кечишга эга бўлиб, ўз вақтида аниқлаш ва комплекс даволашни талаб қилади. Даво жараёнида кортикостероидлар, иммунодепрессантлар ва баъзи ҳолатларда ген-инженер биологик препаратлар (ГИБП) қўлланилади. Адекват терапиясиз касаллик полиорган етишмовчилигигача ривожланиши мумкин, бу эса ўлим хавфини жиддий даражада оширади.

<https://rheumatology.org/vasculitis-guideline#2021-anca-associated-vasculitis-guideline> <https://www.eular.org/recommendations-management>

Этиологик, патогенетик омиллар ва касаллик босқичларини инобатга олган ҳолда полиангиитли гранулёматознинг клиник таснифи:

Тасниф мезонлари	Тавсиф	Изоҳлар/Мисоллар
Этиологик тасниф		
Идиопатик	Аниқ ташқи триггерлар мавжуд эмас; ривожланиши генетик мойиллик ва иммун дисрегуляцияси билан боғлиқ	Ташқи омиллар аниқланмайдиган ПАГнинг асосий тури

Тасниф мезонлари	Тавсиф	Изоҳлар/Мисоллар
Экология билан боғлиқ	Иммун жавобининг бузилишига триггер бўлиши мумкин бўлган ташқи агентлар (чанг, кремний, кимёвий моддалар)нинг таъсири	Ифлослантирувчи моддаларнинг узок муддатли таъсирига дучор бўлган беморларда кузатилади
Инфекцион-триггерли	Хроник инфекциялар (масалан, юқори нафас йўллариининг стафилококк колонизацияси) аутоиммун жараёнини бошлайди	Инфекциялар аутоиммун жавобни рағбатлантириб, адьювант ролида чиқиши мумкин
Патогенетик тасниф		
АНЦА-позитив шакл (PR3-АНЦА)	PR3-АНЦАнинг юқори титрлари нейтрофилларнинг фаоллашувига ва гранулёматоз яллиғланиш билан кечувчи некротик васкулитнинг ривожланишига олиб келади	Классик тизимли ГПА шакли учун хос
МПО-АНЦА-позитив шакл	Баъзан учрайди; кўпроқ микроскопик полиангиит билан боғлиқ бўлса-да, ПАГ да ҳам кузатилиши мумкин	ГПА учун камроқ хос бўлса-да, дифференциал диагноз учун муҳим аҳамиятга эга
Гранулёматоз яллиғланиш	Макрофаглар ва лимфоцитлардан иборат гранулёмалар ҳосил бўлиши билан кечувчи сурункали яллиғланиш.	Гранулёмалар тўқималарнинг гистопатологик текширувида аниқланади.
Эпигенетик ўзгаришлар	Иммун жавобини тартибга солувчи генларнинг экспрессиясига таъсир қилувчи молекуляр модификациялар (масалан, ДНК метилланиши)	Замонавий тадқиқотлар эпигенетиканинг патогенездеги аҳамиятини алоҳида таъкидлайди
Босқичли тасниф		
Бошланғич (чегараланган) босқич	Асосан юқори нафас йўллариининг зарарланиши (ринит, синусит, бурун яралари) билан намоён бўлади, буйраклар ва тизимли белгилари кам ёки йўқ	Ўз вақтида аниқланса, оқибати кониқарли бўлади
Тарқоқ (tizимли) босқич	Кўп органли зарарланиш: юқори ва қуйи нафас йўллари, буйраклар, кўзлар, нерв тизими;	Агрессив давони талаб қилади (юқори дозада глюкокортикоидлар,

Тасниф мезонлари	Тавсиф	Изоҳлар/Мисоллар
	аниқ ифодаланган тизимли белгилари билан намоён бўлади	циклофосфамид ёки ритуксимаб)
Оғир/хаёт учун хавфли босқич	Оғир асоратларнинг мавжудлиги (диффуз альвеоляр геморрагия, тез прогрессия қилувчи гломерулонефрит, оғир буйрак етишмовчилиги)	Шошилинич чоралар талаб этилади, зарурат туғилганда плазмаферез қўлланилиши мумкин
Сурункали/рецидив қилувчи босқич	Циклик тарзда авж олиши ва ремиссиялар, органларда қайтарилмас ўзгаришлар (фиброз, склероз)нинг тўпланиши ва уларнинг функционал фаолиятининг пасайиши билан тавсифланади	Узоқ муддатли мониторинг ва терапияни тўғрилаш ремиссияни қўллаб-қувватлаш учун зарур

Ушбу жадвал ГПАнинг клиник таснифи бўйича замонавий қарашларни акс эттиради ва у касалликнинг этиологик ва патогенетик хусусиятлари ҳамда унинг динамикасини (босқичларини) ҳисобга олиш имконини беради. Бундай комплекс ёндашув аниқроқ диагноз қўйишга ва индивидуаллаштирилган даволаш схемаларини танлашга ёрдам беради.

<https://rheumatology.org/vasculitis-guideline#2021-anca-associated-vasculitis-guideline> <https://www.eular.org/recommendations-management>

ACR ва EULAR ГПА нинг таснифлаш мезонларини янгилади. Ушбу мезонлар фақат кичик ёки ўрта қон томирлари васкулити диагнози тасдиқланган ҳолларда қўлланилиши керак, шунингдек, васкулитнинг эҳтимолий «ниқоб»лари инкор қилинган бўлиши зарур. Американинг Ревматологлар Коллегияси 1990 йилда ушбу мезонларни қайта кўриб чиққан бўлиб, ўшанда ГПА Вегенер гранулематози деб аталган эди. 2011 йилда касалликни қайта номлаш таклиф этилган ва янги терминология кенг жорий этилган. ACR ва EULAR мутахассислари 1990 йилги мезонлар сезгирлигининг пасайиши (айниқса антинейтрофил цитоплазматик антителалар билан боғлиқ васкулитлар учун) ушбу қайта кўриб чиқишга сабаб бўлганини таъкидлади.

Полиангиитли гранулематознинг таснифлаш мезонлари (ACR/EULAR, 2022)

Мезонлар	Баллар
Клиник мезонлар	
Бурун аломатлари: қон аралаш ажралмалар, яралар, қорасмонлар	+3

(куруқ қаймоқлар), бурун битиши, бурун йўлларининг ёпилиши ёки бурун тўсигининг нуқсони/тешилиши	
Тоғай тузилмаларининг шикастланиши (бурун ёки кулоқ тоғайларининг яллиғланиши, хириллаган овоз ёки стридор, эндобронхиал тоғайларнинг шикастланиши ёки буруннинг эгарсимон деформацияси)	+2
Кондуктив ёки сенсоневрал эшитиш пасайиши	+1
Лаборатория мезонлари, визуализация ва биопсия маълумотлари	
Цитоплазматик антинеитрофил цитоплазматик антитаначаларга (сАНСА) ёки протеиназа-3 га қарши антитаначаларга (антиПР-3) ижобий тест	+5
Ўпкадаги тугунсимон ёки ҳажмли тузилмалар ёки кўкрак қафаси аъзолари тасвирларида каверна шаклидаги ўзгаришлар	+2
Биопсияда гранулема, экстраваскуляр гранулематоз яллиғланиш ёки гигант ҳужайраларнинг мавжудлиги	+2
Тасвирларда мастоидит, бурун/бурун ёндош бўшлиқларида яллиғланиш, зичлашиш ёки экссудат мавжудлиги	+1
Биопсия натижаларига кўра пауциммун гломерулонефрит	+1
Перинуклеар антинеитрофил цитоплазматик антителалар (рАНСА) ёки миелопероксидазага қарши антитаналар (анти-МРО) бўйича ижобий тест	-1
Қонда эозинофиллар миқдори $>1 \times 10^9/\text{л}$	-4

10 та келтирилган мезондан қай бири аниқланган бўлса, уларнинг баллари қўшилади. Гранулематоз полиангиитни классификация қилиш учун умумий балл ≥ 5 бўлиши керак. Ушбу мезонлар васкулитларни классификация қилиш учун мўлжалланган бўлиб, васкулит диагнозини қўйиш учун мос эмас. Классификация мезонларининг мақсади — гранулематоз полиангиитини шу каби бошқа васкулит турларидан фарқлашдир. Шу сабабли, ушбу мезонлардан фойдаланишдан олдин кичик ёки ўрта калибрли қон томирларининг васкулити диагнози тасдиқланган

бўлиши ва васкулитнинг барча эҳтимолий "маскалари" инкор этилган бўлиши керак.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23418895/>

<https://rheumatology.org/vasculitis-guideline#2021-anca-associated-vasculitis-guideline>

<https://www.eular.org/recommendations-management>

Гранулематоз полиангиит кўп омилли касаллик ҳисобланади, унинг асосида генетик, иммунологик, экологик ва инфекциян омилларнинг ўзаро таъсири ётади. ГПАнинг аниқ сабаби тўлиқ ўрганилмаган бўлса-да, тўпланган маълумотлар хужайралараро ва молекуляр ўзаро таъсирнинг мураккаб жараёни ҳақида сўзлайди, бу эса яллиғланиш жараёнлари устидан иммун назоратининг бузилишига олиб келади. Ушбу механизмларни комплекс тушуниш ГПАни ташхислаш, прогноз қилиш ва даволаш бўйича янги стратегияларни ишлаб чиқиш имконини беради. Бу стратегиялар яллиғланиш жараёнини минимал даражага тушириш ва касалликнинг қайта кузатилишининг олдини олишга қаратилган.

Гранулематоз полиангиитнинг патогенези генетик омиллар, иммунологик дисрегуляция (аввало, ПРЗ-АНЦА ҳосил бўлиши ва ундан кейин нейтрофиллар фаоллашуви орқали), сурункали гранулематоз яллиғланиши, шунингдек, экологик ва инфекциян триггерларнинг мураккаб ўзаро таъсирини ўз ичига олади. Ушбу жараён иммун назоратининг бузилишига олиб келади ва яллиғланиш жараёнини кучайтиради, бу эса оғир орган нуқсонлари ва касалликнинг асоратлари ривожланишига сабаб бўлади.

3. Текширув усуллари, методикалар, даволаш ёндашувлари ва диагностик жараёнлар

ГПА бўлган беморларда шикоятлар турли хилда бўлиши мумкин, чунки касаллик бир нечта аъзолар ва тизимларига таъсир қилади. Асосий шикоятлар куйидагиларни ўз ичига олади:

Юқори нафас йўллари томонидан шикоятлар:

- Сурункали бурун оқиши, ринит, синусит.
- Бурундан қон кетиши ва шиллик қаватда қавариқлар ёки яралар пайдо бўлиши.
- Бурун битиши, ҳид билиш қобилятининг пасайиши.
- Бурун ва яндош бўшлиқлар соҳасида оғриқ ёки нокулайлик.

Қуйи нафас йўллари томонидан шикоятлар:

- Қуруқ ёки балғамли йўтал.
- Гемоптиз (қон аралаш йўтал).
- Нафас олишда қийналиш, нафас қисиши, айниқса жисмоний зўриқиш пайтида.
- Кўкракда оғриқ.

Буйрақлар томонидан шикоятлар:

- Бошланғич босқичларда хос аломатлар бўлмаслиги мумкин, аммо касаллик ривожланган сари буйрак етишмовчилиги белгилари пайдо бўлиши мумкин.
- Сийдик таҳлилларида ўзгаришлар (гематурия, протеинурия) кузатилиши мумкин.

Тизимли шикоятлар:

- Умумий ҳолсизлик, чарчоқ.
- Иситма, кўп терлаш.
- Вазн йўқотиш, ўзини ёмон ҳис қилиш.
- Бўғим ва мушакларда оғриқлар (артралгия, миалгия).

Кўз ва тери томонидан бўладиган шикоятлар (камроқ учрайди):

- Конъюнктивит, увеит, склерит.
- Терида тошмалар, пурпура, яралар.

ГПАнинг умумий клиник кўриниши

ГПАнинг клиник манзараси асосан маҳаллий симптомлар (айниқса бурун ва юқори нафас йўлларида) билан тизимли яллиғланиш жараёни белгилари уйғунлигида намоён бўлади. Бундай мураккаб аломатлар тўплами кўпинча беморни тиббий ёрдам сўрашга ундайди. Лаборатор ва инструментал текширувлар (ЭКГ, КТ, биопсия, қон ва сийдик таҳлиллари) ёрдамида тўғри ташхис қўйиш ва мос даволашни бошлаш имкони пайдо бўлади.

Анамнез

Умумий анамнез:

Белгиларнинг давомийлиги:

- Белгилар (масалан, сурункали ринит, йўтал, умумий ҳолсизлик) биринчи марта қачон пайдо бўлгани ва уларнинг динамикаси тўғрисидаги маълумот.
- Касалликнинг тизимли хусусиятини кўрсатувчи аломатлар (иситма, вазн йўқотиш, тунги терлаш) мавжудлиги.

ЛОР аъзолар томонидан анамнез:

- Сурункали ринит, синусит, бурундан қон кетиши, бурун шиллиқ қаватидаги яралар ёки қавариқлар тарихи.
- Бурун соҳасида ноқулайлик ва ҳид билиш қобилиятининг ёмонлашиши ҳақида шикоятлар.

Нафас аъзолари томонидан анамнез:

- Сурункали йўтал, респиратор симптомларнинг тез-тез кучайиши.
- Гемоптизия (қон аралаш йўтал) тарихи, бу ўпка зарарланишини кўрсатиши мумкин.
- Аввал ўтказилган респиратор инфекциялар ёки сурункали ўпка касалликлари (масалан, ХОБЛ) ҳақидаги маълумотлар.

Буйрақлар томонидан анамнез:

- Пешоб ажралиши, шишлар ёки артериал босим ошиши билан боғлиқ шикоятлар.

- Сийдик таҳлилларида аввал аниқланган ўзгаришлар (гематурия, протеинурия), улар бошланғич босқичларда эътибордан четда қолган бўлиши мумкин.

Ҳамроҳ касалликлар ва хавф омиллари:

- Бошқа аутоиммун ёки тизимли касалликлар мавжудлиги.
- Экологик ва касбий омиллар, масалан, чанг, кимёвий моддалар ёки бошқа ифлослантирувчиларга узоқ муддатли таъсир.
- Оилавий анамнезда аутоиммун касалликлар мавжудлиги.
- ГПА ривожланишига сабаб бўлган бўлиши мумкин бўлган инфекцияларнинг тарихи.

Аввалги даволашга реакция:

- Агар олдин даволанган бўлса, қандай даво усули қўллангани ва беморнинг стандарт яллиғланишга қарши ёки иммуносупрессив препаратларга қандай жавоб бергани тўғрисидаги маълумотлар.
- Рецидивлар ёки ҳолат ёмонлашуви бўлганлиги ҳақидаги маълумотлар.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23418895/> <https://rheumatology.org/vasculitis-guideline#2021-anca-associated-vasculitis-guideline>
<https://www.eular.org/recommendations-management>

Гранулематоз полиангиит (ГПА) клиник кўринишлари, шунингдек, объектив маълумотлар ва жисмоний кўрик натижалари, касалликни аниқлаш ва мониторинг қилишда ёрдам беради. Улар қуйидагиларни ўз ичига олади:

Тизим	Клиник кўринишлар / шикоятлар	Объектив текширув маълумотлари	Жисмоний кўрик маълумотлари
Юқори нафас йўллари	Сурункали бурун оқиши, ринит, синусит; бурундан қон кетиши; шиллик қаватда қатқалоқ ва яралар	Бурун бўшлиқлари КТ ёки рентгенда ўзгаришлар; бурун эндоскопияси; шиллик қават биопсияси	Шиллик қават шиши ва қизариши, бурун шаклининг ўзгариши (эгарсимон деформация)
Қуйи нафас йўллари	Йўтал (қуруқ ёки балғамли), гемоптиз, нафас қисиши, кўкрак оғриғи	Ўпка КТ ва рентгенографияси (тугунлар, инфильтратлар, каверналар, қон кетиши)	Аускультацияда хириплар, суст ёки шовқинли нафас олиш товушлари
Буйрақлар	Аломатсиз бошланиш;	Сийдик таҳлили (гематурия,	АҚБ ўзгариши, шишлар, урологик

Тизим	Клиник кўринишлар / шикоятлар	Объектив текширув маълумотлари	Жисмоний кўрик маълумотлари
	ривожланганда – шишлар, АҚБ кўтарилиши	протеинурия), креатинин, КФТ пасайиши	бузилиш белгилари
Кўриш тизими	Кўриш пасайиши, кўз оғриғи, қизариш, ёруғликдан кўрқиш; увеит, склерит	Офтальмологик текширув: кўз кўриги, сонография, биомикроскопия	Конъюнктива қизариши, қовоқ шиши, кўришнинг бузилиши
Тери	Пурпура, яралар, некротик зарарланишлар, тугунсимон тошмалар	Тери биопсияси, дерматоскопия	Пурпура, яралар, некроз участкалари, оғриқли жойлар
Мушак-скелет тизими	Артралгия, миалгия, бўғим оғриқлари	ЭЧТ, СРО, қон таҳлили, ревматологик маркерлар	Бўғим оғриғи, ҳаракат чекланиши, шишлар
Тизимли белгилар	Ҳолсизлик, чарчоқ, иситма, вазн йўқотиш, тунги терлаш	Қон таҳлили (анемия, лейкоцитоз), яллиғланиш кўрсаткичлари	Рангпарлик, вазн йўқотиш, умумий аҳвол ёмонлашуви

Эслатма: ГПА клиник манзараси касалликнинг фаоллик даражаси, турли аъзоларнинг жалб этилганлиги ва беморнинг индивидуал хусусиятларига қараб ўзгариши мумкин. Ушбу жадвал гранулематоз полиангиитга гумон қилинган беморларни дастлабки баҳолаш ва кейинги мониторинг учун умумий қўлланма сифатида хизмат қилади.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23418895/> <https://rheumatology.org/vasculitis-guideline#2021-anca-associated-vasculitis-guideline>

<https://www.eular.org/recommendations-management>

Лаборатор текширувлар — ГПА ташхисини нафақат тасдиқлаш, балки яллиғланиш жараёнининг фаоллик даражасини баҳолаш, турли аъзоларнинг жалб этилганлигини аниқлаш ва даволаш самарадорлигини кузатиш имконини беради. Қуйида ГПАда қўлланиладиган асосий ва қўшимча лаборатор текширувларни ўз ичига олган жадвал келтирилган. Жадвалда нормал кўрсаткичлар, хос патологиялар, натижаларга изоҳлар ва далиллар даражаси кўрсатилган.

Текширув	Нормал кўрсаткичлар	ГПАда кузатиладиган ўзгаришлар	Натижаларга изоҳ	Далиллар даражаси
-----------------	----------------------------	---------------------------------------	-------------------------	--------------------------

Текширув	Нормал кўрсаткичлар	ГПАда кузатиладиган ўзгаришлар	Натижаларга изох	Далиллар даражаси
Умумий қон таҳлили (УҚТ)	Лейкоцитлар: 4.0–10.0 х 10 ⁹ /л; нейтрофиллар: 50–70%; лимфоцитлар: 20–40%; тромбоцитлар: 150–400 х 10 ⁹ /л	Тромбоцитоз (>400 х 10 ⁹ /л); лейкоцитоз (>10 х 10 ⁹ /л)	Лейкоцитлар ва тромбоцитларнинг юқори даражада бўлиши — тизимли яллиғланиш белгилари, бу ПАГга хос.	1б
Эритроцитлар чўкиш тезлиги (ЭЧТ)	Эркактлар: <15 мм/соат; Аёллар: <20 мм/соат	ЭЧТ юқори (>20 мм/соат)	ЭЧТнинг ошиши организмда яллиғланиш жараёни борлигини кўрсатади.	2б
С-реактив оксил (СРО)	<5 мг/л	СРО юқори (>10 мг/л)	Юқори СРБ — ўткир ёки сурункали яллиғланиш кўрсаткичи, ПАГнинг фаол фазасида тез-тез учрайди.	2б
Буйрак функцияси (креатинин, КФТ)	Креатинин: 60–110 мкмоль/л; КФТ: >90 мл/мин/1.73 м ²	Креатинин юқори (>110 мкмоль/л), КФТ паст (<60 мл/мин/1.73 м ²)	Буйрак функциясидаги бузилишлар — гломерулонефрит белгилари, бу ПАГда муҳим аҳамиятга эга.	2а
АНЦА (антинейтрофил цитоплазматик антитаначалар)	Манфий	ПР3-АНЦА: мусбат (>1:20); МПО-АНЦА: камроқ ҳолларда мусбат	Юқори ПР3-АНЦА титри — ГПА учун хос маркер (85–90% ҳолларда). МПО-АНЦА кўпроқ микроскопик полиангиитда учрайди.	1б
Сийдик таҳлили	Эритроцитлар, оксил ва цилиндрлар бўлмаслиги керак	Гематурия, протеинурия, цилиндрлар	Сийдикда қон, оксил ва цилиндрлар — гломерулонефритни кўрсатади, ГПАда	2а

Текширув	Нормал кўрсаткичлар	ГПАда кузатиладиган ўзгаришлар	Натижаларга изоҳ	Далиллар даражаси
Биокимёвий таҳлил (жигар ферментлари, электролитлар)	Норма доирасида	Яллиғланиш билан боғлиқ ўзгаришлар, электролитлар мувозанати бузилиши мумкин	тез-тез учрайди. Органлар фаолиятидаги ўзгаришлар ва умумий ҳолатни баҳолашда ёрдам беради.	26

Инструментал текширувлар — клиник анамнез ва лаборатор натижалар билан биргаликда ГПА ни ўз вақтида ва аниқ ташхислаш имконини беради. Бу эса даволашни эрта бошлаш ва асоратлар хавфини камайтиришда муҳим аҳамиятга эга. Қуйида ГПАда асосий ва қўшимча инструментал текширувлар, уларда кузатиладиган рентгенологик ва инструментал белгилари, натижаларга изоҳлар ҳамда далиллар даражалари билан жадвал кўринишида келтирилади.

Инструментал текширув	Хос белгилари / натижалар	Натижаларга изоҳ	Далиллар даражаси
Ўпканинг рентгенологик текшируви (КТ, рентген)	Ўпкада тугунлар, инфилтратлар, каверналар, диффуз альвеоляр қон кетиши белгилари	ГПА учун хос бўлган ўпка шикастланишларини (некротик васкулит ва гранулематоз яллиғланиш) аниқлаш, фаоллик ва тарқалиш даражасини баҳолаш имконини беради.	16
Бурун ёндош бўшлиқларининг КТ	Сурункали синусит, шиллик қават шиши, суяк эрозиялари, полиплар	Юқори нафас йўллариининг зарарланишини аниқлашда муҳим. Бурун соҳасидаги васкулит ўзгаришларини кўрсатади.	16
Эзофагогастроуденоскопия (ЭГДС)	Эрозиялар, яралар, қон кетиш соҳалари (ошқозон-ичак	Ошқозон-ичак тизимига (ОИТ) васкулит таъсири бор-йўқлигини баҳолашда	26

	тизими белгилари мавжуд бўлганда)	қўлланилади.	
Зарарланган тўқималар биопсияси	Гранулематоз яллиғланиш, некроз, васкулит, фиброз ўзгаришлар	ГПА ташхисини морфологик тасдиқлаш учун “олтин стандарт” ҳисобланади; Васкулитга хос шикастланиш хусусиятларини баҳолаш ва мазкур касалликка хос гранулемалар мавжудлигини тасдиқлаш имконини беради.	16

[Revised Chapel Hill Consensus Conference EULAR Recommendations](#)

Махсус баҳолаш шкалалари

Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS): Васкулит фаоллигини миқдорий баҳолаш учун кенг қўлланилади, турли аъзо ва тизимларнинг шикастланишини ҳисобга олади. Бу тизимлиги васкулитлар фаоллигини миқдорий баҳолаш учун ишлаб чиқилган стандартлаштирилган шкаладир. У клиник тадқиқотларда ҳам, кундалик амалиётда ҳам касаллик динамикасини кузатиш, даволаш самарадорлигини баҳолаш ва даволашни тузатиш бўйича қарорлар қабул қилишда кенг қўлланилади.

BVAS нинг асосий хусусиятлари:

Мақсад ва қўллаш принципи

BVAS васкулитнинг ҳозирги фаоллигини объектив баҳолаш учун мўлжалланган бўлиб, аниқ бир муддат (одатда сўнгги 4 ҳафта) ичида аниқланган клиник белгилар асосида амалга оширилади. Ушбу тизим яллиғланиш жараёнини кўрсатувчи белгиларига эътибор қаратади ҳамда фаол яллиғланиш ҳолатларини барқарор ёки ремиссиядаги ҳолатлардан ажратишга ёрдам беради.

Баҳолаш тузилиши Бу шкала бир нечта категорияларни ўз ичига олади (одатда 9 та асосий аъзо ёки тизим), уларнинг ҳар бири васкулитнинг ўзига хос клиник кўринишларини акс эттиради:

- Умумий ҳолат (масалан, иситма, вазн йўқотиш, хасталик ҳисси)
- Тери кўринишлари (пурпура, яралар, тугунли тошмалар)
- Шиллиқ парда ва кўз зарарланишлари (конъюнктивит, увеит, офиз бўшлиғида яралар)

- Отоларингология симптомлари (буридан қон кетиши, синусит)
- Ўпка симптомлари (йўтал, нафас қисиш, рентгенологик ўзгаришлар)
- Юрак-қон томир кўринишлари (перикардит, миокардит)
- Ошқозон-ичак белгилари (қорин оғриғи, ОИТ дан қон кетиши)
- Буйраклар (гематурия, протеинурия, буйрак фаолиятининг ёмонлашуви)
- Неврологик бузилишлар (периферик невропатия, инсультлар)

Ҳар бир ушбу кўриниш жиддийлик даражаси ва клиник аҳамиятига қараб балл билан баҳоланади. Ҳар бир пункт учун балллар йиғилиб, умумий BVAS кўрсаткичи аниқланади. Birmingham Vaskulitis Aktiviti Skore замонавий тиббий амалиётда васкулит фаоллигини баҳолаш учун беқиёс шкала ҳисобланади, у васкулит хуружларини ўз вақтида аниқлаш, Даво муолажасини коррекция қилиш ва касаллик оқибатини яхшилашга ёрдам беради.

Тизимли васкулитлар клиник фаоллигини Бирмингем индекси

1. Тизимли зараарланиш белгилари Балл 1. Миалгия/ артралгия/ артрит 1 2. Иситма (<38.5°C) 1 3. Иситма (>38.5°C) 2 4. Озиш (<2 кг) 2 5. Озиш (>2 кг) 3	2. Тери қопламалари: Балл 1. Пурпура/ бошқа тери васкулити 2 2. Яралар 4 3. Гангрена 6 4. Бармоқлар гангреналари 6
3. Шиллик қаватлар/ кўз: Балл 1. Оғиз бўшлиғида яралар 1 2. Жинсий аъзоларда яралар 1 3. Конъюнктивит 1 4. Эписклерит/ склерит 2 5. Увеит 6 6. Тўр пардада шиши/ геморрагиялар 6 7. Ретро- орбитал гранулема 6	4. ЛОР- аъзолари: Балл 1. Бурундан ажралмалар/наф.олиш қийин 2 2. Синусит 2 3. Бурундан қон кетиш 4 4. Бурунда қонли қобиклар 4 5. Қулоқдаги ажралмалар 4 6. Ўрта отит 4 7. Карлик 6 8. Овоз бўғилиши/ ларингит 2 9. Хикилдоқ торайиши 6
5. Ўпка: Балл 1. Хансираш/ астма 2 2. Тугунлар ёки фиброз 2 3. Инфилтрат 4 4. Қон туфлаш 4 5. Плеврада суюқлик/ плеврит 4 6. Ўпкадан қон кетиш 6	6. Юрак-қон томир тизими: Балл 1. Шовқинлар 2 2. Пулс йўқлиги 4 3. Аортал етишмовчилик 4 4. Перикардит 4 5. Ўткир миокард инфаркти 6 6. ҚАЕ/ кардиомиопатия 6
7. Ошқозон – ичак тизими Балл 1. Қоринда оғриқ 3 2. Қонли диарея 6 3. Ичаклар инфаркти 9 4. Панкреатит/ўт қоқи перфоратсияси 9	8. Буйраклар Балл 1. Диастолик АҚБ > 90 мм.с.у. 4 2. Протеинурия (>1г ёки > 0.2 г/с) 4 3. Гематурия (>1ер.ёки>0.2ер./мл) 8 4. Креатинин 125-249 мкмол/л 8 5. Креатинин 250-499 мкмол/л 10 6. Креатинин > 500 мкмол/л 12 7. Тез авж олувчи ГН 12
9. Нерв тизими Балл 1. Органик ўзгаришлар, деменсия 3 2. Периферик невропатия 6 3. Кўп мононеврит 9 4. Талвасалар 9 5. Инсулт 9 6. Орқа мия зарарланиши 9	Умумий максимал мумкин бўлган балл: 63

ГПА нинг клиник фаоллигига қараб касалликнинг турли босқичлари ажратилади :

ТВ нинг клиник кечиш босқичлари

Клиник босқичи	Бирмингем фаоллик индекси	Характерли
Тўлиқ ремиссия	0-1 балл	Клиник фаоллик белгилари йўқ ва нормал С-реактив оксил даражаси билан терапияга эҳтиёж йўқ
Қисман ремиссия	Бошланғич қийматдан 50%	Даволаш натижасида клиник фаоллик кўрсаткичларининг пасайиши бошланғич қийматдан 50% ни ташкил қилади
Енгил авж олиш	<5 балл	Касалликнинг клиник белгилари пайдо бўлиши ва умумий балл миқдорининг 5 гача ошиши.
Жиддий авж олиш	> 6 балл	Хаёт учун муҳим аъзолар ёки тизимларнинг (ўпка, буйрак, марказий асаб тизими, юрак-қон томир тизими) яллиғланиш жараёнига жалб этилиши, бу эса фаол патогенетик даволашни талаб қилади

Топ ихтисослашган мутахассис билан маслаҳатлашишнинг умумий мақсади.

Топ ихтисослашган мутахассис билан ўтказиладиган маслаҳатлар муайян аъзо ёки тизимнинг шикастланиш даражасини аниқлаш, даволашни тўғрилаш ва асоратларнинг олдини олишга ёрдам беради. Асосий кўрсатмалар қуйидагиларни ўз ичига олади:

Оториноларинголог (ЛОР)

- Сурункали ринит, синусит, бурундан қон кетиш, бурун шиллик қаватининг яралари, қобиклар, "эгарсимон бурун деформацияси".
- Стандарт терапияга жавоб бермайдиган ҳид сезиш пасайиши ёки бурун битиши каби шикоятлар.

Пулмонолог

- Ўпка зарарланиши белгилари: сурункали йўтал, гемоптизи (йўталаётганда қон кетиши), нафас қисилиши, кўкрак оғриғи.
- Тугунлар, инфилтратлар, бўшлиқлар мавжудлигини ёки диффуз алвеоляр қон кетишини тасдиқловчи рентгенография ёки КТ натижалари.

Нефролог

- Буйрак дисфункцияси: креатинин даражасининг ошиши, коптокчалар филтрация тезлигининг (КФТ) пасайиши.
- Гематурия, протеинурия ёки цилиндрларни кўрсатувчи гломерулонефритга далолат берувчи сийдик таҳлиллари.

Офтальмолог

- Кўриш аъзолари томонидан шикоятлари: қизариш, оғриқ, кўришнинг бузилиши, конъюнктивит, увеит ёки склерит белгилари.
- Потенциал хавфли асоратларни олдини олиш учун кўз ўзгаришларини батафсил баҳолаш зарурати.

Дерматолог

- Васкулит жараёни билан боғлиқ ҳолда, терида тошмалар, пурпура, яралар ёки некротик шикастланишлар мавжудлиги.
- Васкулитни тасдиқлаш учун тери шикастланишларининг биопсияси.

Кардиолог (агар аломатлар мавжуд бўлса)

- Агар васкулит билан боғлиқ бўлиши мумкин бўлган аритмия ёки ишемик аломатлар каби юрак-қон томир асоратлари белгилари мавжуд бўлса.

[EULAR Recommendations.](#)

Клиник текширув, лаборатория ва инструментал тадқиқотларни ўз ичига олган комплекс ёндашув бизга аниқ ташхис қўйиш ва индивидуал даволаш стратегиясини танлаш имконини беради. Мунтазам мултидисциплинар мониторинг ва ихтисослашган мутахассисларга мурожаат қилиш асоратларни камайтиришга ва беморларнинг прогнозини яхшилашга ёрдам беради.

ГПА гумони бор бемор

Клиник текширув ва анамнез йиғиш

- Шикоятлар: юқори нафас йўллари (ринит, бурундан қон кетиш, шиллик қават яралари)
 - Қуйи нафас йўллари (йўтал, гемоптиз, хансираш)
- Буйрақлар (буйрақ етишмовчилиги белгилар, шишлар, юқори қон босими)
- Тизимли белгилар: тана харорати кўтарилиши, вазн йўқотиш, умумий қувватсизлик

Лаборатор текширувлар:

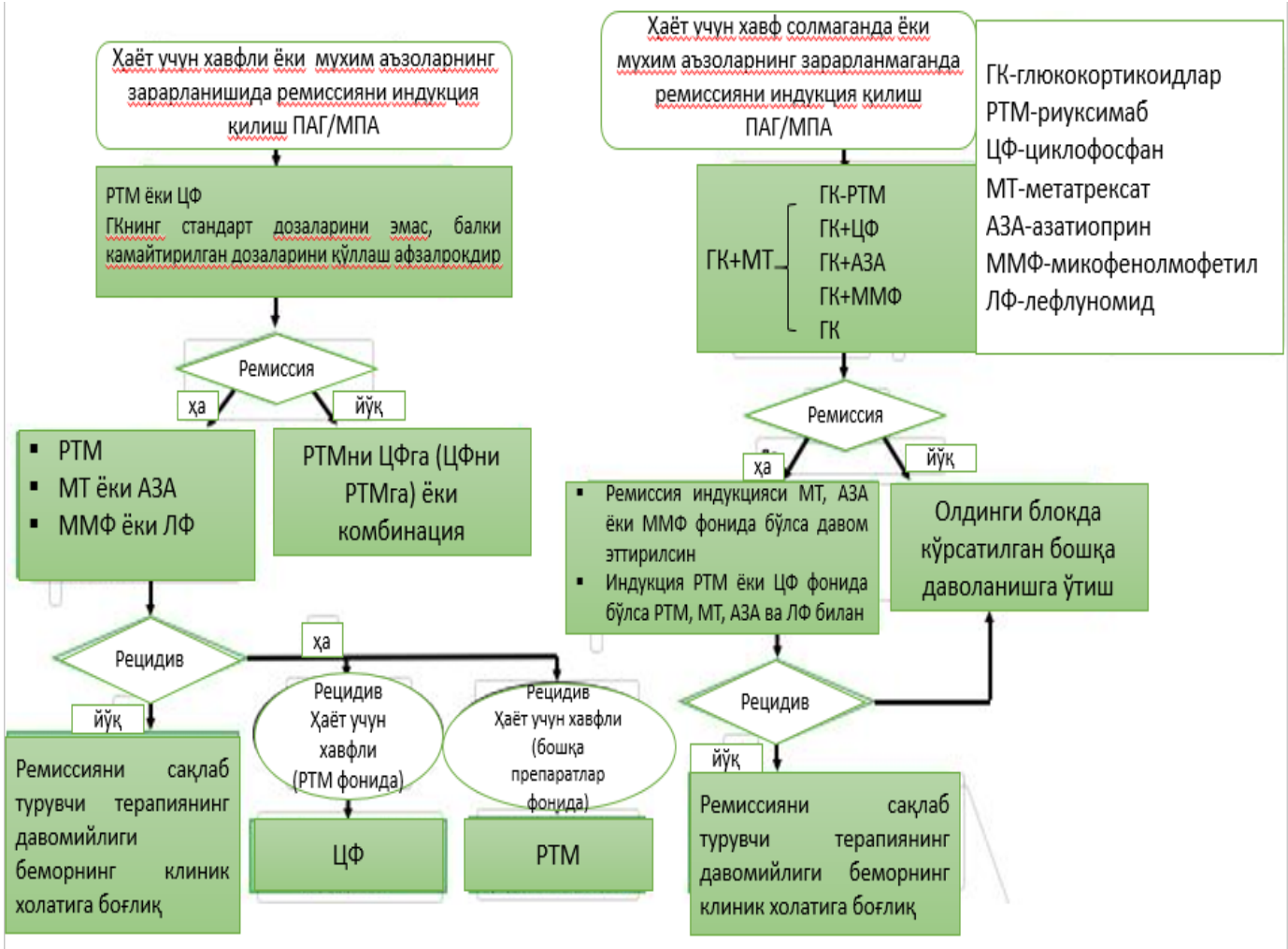
- Умумий қон таҳлили (лейкоцитоз, тромбоцитоз)
- ЭЧТ ва СРО (ошган кўрсаткичлар)
- Буйрақ фаолияти таҳлили (креатинин, КФТ)
- Сийдик таҳлили (гематурия, протеинурия)
- Серологик тадқиқот: АНЦА (PR3-АНЦА –ПАГ учун хос)

Инструментал текширувлар:

- Рентгенография/КТ ўпка: тугунлар, инфилтратлар, каверналар, альвеоляр қон кетиш белгилар
- КТ бурун ёндош бўшлиқлари: ўзгаришларни баҳолаш (синусит, эрозиялар)
- Зарарланган тўқималар биоопсияси (бурун, ўпка, буйрақ): гранулематоз, некротик васкулит



**Диагнозни тасдиқлаш:
Диагностик мезонларга мувофиқлик**



АСР/VF томонидан таклиф қилинган ГПА/МПА ни даволаш бўйича асосий тавсиялар: ГПА - полиангиит билан грануломатоз; МПА - микроскопик полиангиит; РТМ - ритуксимаб; ЦФ - циклофосфамид; ГК - глюкокортикоидлар; МТХ - метотрексат; АЗА - азатиоприн; ММФ - микофенолат мофетил; ЛЕФ - лефлунамид

EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis <https://www.eular.org/>

Гранулематоз полиангиит беморларни йўналтириш

1. ГПА га шубҳа

Тизимли васкулитга хос белгилар пайдо бўлганда (масалан, ЛОР аъзолари, ўпка, буйрақлар, тери, бўғимлар, кўзларнинг шикастланиши) бемор бирламчи текширувдан ўтади, сўнгра ташхисни аниқлаштириш учун юборилади.

2. Дастлабки текширув

Мақсад: Тизимли яллиғланиш ва нишон аъзоларининг зарарланиш аломатларини аниқлаш.

Усуллар:

• **Клиник кўрик:** тизимли симптомларни аниқлаш (иссиқлик, кучсизлик, вазн йўқотиш), нафас олишдаги бузилишлар, теридаги намоёнлар ва бўғим синдромини баҳолаш.

• Лаборатория таҳлиллари:

- Умумий қон таҳлили (ЭЧТ ва СРО ошиши, мумкин лейкоцитоз, анемия);
- Умумий сийдик таҳлили (гематурия, протеинурия);
- АНЦА (анти-нейтрофил цитоплазматик антителалар) – васкулит учун маркёр;
- Қон биохимияси (буйрак шикастланишида креатининнинг ошиши);
- Коагулограмма (тромботик асоратларни инкор этиш).

• Инструментал текширувлар:

- Ўпка рентгенографияси (инфилтратлар, кавитацияларни аниқлаш);
- Ўпка ва бурун ёндош бўшлиқлари КТ (зарарланиш даражасини аниқлаш);
- Зарарланган тўқималар (ЛОР соҳаси, ўпка, буйрак) биопсияси – гранулематоз яллиғланишни тасдиқлаш учун.

3. Диагнозни аниқлаштириш ва ГПАни тасдиқлаш

Ташхислаш мезонлари (Чапел Хилл консенсус конференцияси, 2012):

- Нишон аъзоларининг зарарланиши билан тизимли яллиғланиш мавжудлиги.
- АНЦА-мусбат ҳолат (цАНЦА/ПР3).
- Гистологик тасдиқлаш (некротловчи васкулит, гранулематоз яллиғланиш).
- Бошқа эҳтимолий ташхисларни истисно этиш (юқумли касалликлар, онкопатологиялар, бошқа тизимли васкулитлар).

4. Тор мутахассисларга йўналтириш

Дастлабки текширувдан сўнг бемор ихтисослаштирилган марказларга юборилади:

- **Отоларинголог** - бурун, синуслар, кулоқлар, ҳалқум зарарланганда.
- **Пулмонолог** - ўпка инфилтрати, бўшлиқлар, нафас олиш етишмовчилиги.
- **Нефролог** - гематурия, протеинурия, буйрак етишмовчилиги.
- **Ревматолог** - тизимли яллиғланишни баҳолаш ва терапияни танлаш.
- **Дерматолог** - тери васкулитлари, яралар, некротик ўзгаришлар.
- **Гастроэнтеролог** - ошқозон-ичакдан қон кетиш, ошқозон-ичак трактидаги васкулитга ҳос ўзгаришлар.

5. Даволаш тактикаси

Беморларга индивидуал иммуносупрессив терапияни танлаш учун ихтисослаштирилган ревматология бўлимларига юборилади:

- Индукцион терапия (глюкокортикоидлар + циклофосфамид / ритуксимаб).
- Ремиссияни сақлаш (рецидивларни олдини олиш) (метотрексат, азатиоприн, микофенолат мофетил).
- Симптоматик терапия (антибактериал профилактика, антигипертензив препаратлар, остеопротекция).

6. Амбулатор кузатув

Беморлар касаллик фаоллигини (BVAS, VDI) динамик мониторинги, лаборатория ва инструментал кўрсаткичларни назорат қилиш билан ревматолог, нефролог ва бошқа мутахассисларнинг доимий назорати остида қоладилар.

ГПА билан касалланган беморларни комплекс йўналтириш ўз вақтида текширишни, даволанишга фанлараро ёндашувни ва асоратлар хавфини камайтириш ва прогнозни яхшилаш учун диспансер кузатувини ўз ичига олади.

Ташхис	Қиёсий ташхис учун асос	Текширувлар	Ташхисни инкор этиш мезонлари
Гранулематоз полиангиит (ГПА)	Юқори нафас йўлларининг зарарланиши: сурункали ринит, бурундан қон кетиш, яралар, гранулематоз яллиғланиш билан некроз (биопсия билан тасдиқланади).	Лаборатор: мусбат PR3-АНЦА (титр >1:20), ЭЧТ, СРО ошиши; сийдик таҳлили (гематурия, протеинурия); Инструментал: ўпканинг КТ (тугунлар, инфилтратлар, бўшлиқлар, алвеоляр қон кетиши); Бурун ёндош бўшлиқлари КТ	Биопсияда гранулематоз яллиғланишнинг йўқлиги; МРО-АНЦА нинг устунлиги (МПА га ҳос)
Микроскопик полиангиит (МПА)	Асосан буйракларнинг зарарланиши яққол бўлмаган гранулематоз билан, юқори нафас йўлларининг камроқ намоён бўлган белгилари.	Лаборатор: мусбат МПО-АНЦА, сийдик таҳлили (гематурия, протеинурия); Инструментал: КТ да ўпкада инфилтратлар	Гранулематоз яллиғланишнинг йўқлиги (ГПА га ҳос); Ижобий PR3-АНЦА МПАни истисно қилади.
Эозинофилли гранулематоз полиангиит (ЭГПА)	Бронхиал астма мавжудлиги, яққол ифодаланган эозинофилия, аллергия реакциялар, тери ва асаб	Лаборатор: юқори даражадаги эозинофиллар, ошган IgE миқдори; АНЦА мусбат бўлиши мумкин, лекин камроқ	Клиника яққол ифодаланган эозинофилия ва астма билан, ГПАга ҳос бўлган типик бурун ўзгаришлари (гранулематоз) йўқлиги.

	тизимининг зарарланиши; ЛОР-симптомлар камроқ ифодаланган.	специфик ҳисобланади.	
Саркоидоз	Ўпка, лимфа тугунлари, тери ва кўзларнинг зарарланиши; некрозсиз гранулемалар.	Лаборатор: салбий АНЦА. Инструментал: ўпканинг КТ – бўшлиқсиз тугунлар; Биопсия: некрозсиз гранулемалар;	Яққол яллиғланиш билан кечувчи тизимли васкулитнинг йўқлиги; АНЦА натижаси манфий.
Сифилис	Сифилиснинг кечки босқичининг тизимли белгилари; тери тошмалари (папула-тугунли турдаги); МНТ шикастланиши, эндокардит.	Серологик тестлар: VDRL/RPR мусбат; спецификликни ФТА-ABS ёки TRPA орқали тасдиқлаш; баъзан зарарланган сохалардан биопсия олинади.	Сифилисга хос серология (VDRL/RPR, ФТА-ABS, TRPA) мавжудлиги, АНЦА манфий, ГПАга хос бўлган гранулематоз ўзгаришларнинг йўқлиги.
Экстранодал назал лимфома (NK-T хужайрали)	Бурун бўшлиғидаги маҳаллий симптомлар: узоқ муддатли бурун битиши, бурундан қон кетиш, тўқималарнинг маҳаллий парчаланиши; тизимли белгилар кам ёки умуман кузатилмаслиги мумкин.	Лаборатор: нормал ёки ошган яллиғланиш кўрсаткичлари, лекин АНЦА натижаси манфий. Инструментал текширувлар: КТ да бурун ёндош бўшлиқларида – катта хосилани аниқлаш; ПЭТ-КТ – метаболик фаолиятни баҳолаш учун.	Биопсия ва иммуногистохимик текширув билан хавфли лимфомани тасдиқлаш; АНЦА манфий; ГПАга хос бўлган гранулематоз яллиғланишининг йўқлиги.

Номедикаментоз даволаш (далиллар базасига асосланган)

ГПА учун немедикаментоз даволашнинг мақсади беморнинг умумий ҳолатини яхшилаш, тизимли яллиғланишни камайтириш, асоратлар хавфини минималлаштириш ва ҳаёт сифатини яхшилашдан иборат бўлиб, бу медикаментоз

терапияни тўлдиради. Қуйида номедикаментоз даволашнинг асосий йўналишлари ва уларнинг далиллар базасига асосланган кўрсаткичлари келтирилган:

Плазмаферез

- **Тавсиф:** Плазма алмашинуви жараёни, айниқса, циркуляциядаги патологик антитаналарни (масалан, АНЦА) ва яллиғланишга олиб келувчи цитокинларни тезда камайтириш имконини берувчи усул.
- **Далиллар базаси:** PEXIVAS тадқиқоти натижалари кўрсатишича, агар ГПАнинг оғир шакллари, масалан, диффуз альвеоляр қон кетиши ёки тез ривожланувчи гломерулонефрит кузатилса, плазмаферез иммунносупрессив терапияга самарали қўшимча бўлиши мумкин.
- **Манба:** PEXIVAS Trial, NEJM

Лайфстайл-модификациялар — бу инсоннинг ҳаёт тарзини ўзгартириш ёки яхшилашга қаратилган чоралар. Улар одатлар, иш-ҳаракат, овқатланиш ва умумий соғлиқни сақлашга доир ўзгаришлар олиб келади. Масалан, спорт билан шуғулланиш, соғлом овқатланиш, стрессни камайтириш ва чекиш ҳолатларнинг олдини олишга қаратилган ўзгаришлар лайфстайл-модификациялар ҳисобланади.

Чекишдан воз кечиш:

- **Тавсиф:** Тамаки чекишни тўхтатиш ўпка фаолиятини яхшилаш, тизимли яллиғланишни камайтириш ва инфекция асоратлар хавфини озайтиришга ёрдам беради.
- **Далиллар базаси:** Кўплаб тадқиқотлар шуни тасдиқлайдики, тамаки чекмаслик ўпканинг функцияси ва сурункали яллиғланувчи касалликларга чалинган беморларнинг умумий ҳолатига ижобий таъсир кўрсатади.
- **Манба:** [NCBI, Smoking and Lung Function](#)
- **Соғлом овқатланиш ва жисмоний фаоллик:**
- **Тавсиф:** Антиоксидантлар ва омега-3 ёғ кислоталарига бой мувозанатлашган парҳез, шунингдек, мунтазам ва ўртача жисмоний фаоллик яллиғланиш даражасини камайтиришга ва умумий ҳолатни яхшилашга ёрдам беради.
- **Далиллар базаси:** Тадқиқотлар шуни кўрсатмоқдаки, овқатланиш тарзи ва жисмоний фаоллик аутоиммун касалликларга чалинган беморларда ҳаёт сифатини яхшилади ва яллиғланиш белгиларини камайтиради.
- **Манба:** [NCBI, Diet and Inflammation](#)

Психологик қўллаб-қувватлаш ва таълимий дастурлар

- **Психологик қўллаб-қувватлаш:**
- **Тавсиф:** Стресс ва эмоционал зўриқиш ГПАнинг кечишини оғирлаштириши мумкин. Шу сабабли, психолог билан суҳбатлар, қўллаб-қувватлаш гуруҳларида иштирок этиш ва психотерапия стресс даражасини пасайтириш ва даволанишга мажбуриятни оширишга ёрдам беради.
- **Таълимий дастурлар:**
- **Тавсиф:** Беморларни касаллик хусусиятлари, ўзини назорат қилиш усуллари ва доимий тиббий кузатувнинг аҳамияти ҳақида хабардор қилиш, ҳолатни

яхшироқ бошқариш ва шифохонага ётқизилиш ҳолатларини камайтиришга ёрдам беради.

- **Далиллар базаси:** Клиник тадқиқотлар шундан далолат берадики, тизимлаштирилган таълимий дастурлар сурункали аутоиммун касалликларга чалинган беморларда ҳаёт сифатини яхшилайдди.
- **Манба:** [NCBI, Patient Yeduction in Chronic Diseases](#)

Доимий кузатув ва мултидисциплинар ёндашув

- **Тавсиф:** Доимий тиббий кузатув, жумладан, мунтазам лаборатория ва инструментал текширувлар, касалликнинг авж олишини ўз вақтида аниқлаш ва терапияни тўғрилаш имконини беради. Мултидисциплинар жамоа (ревматолог, нефролог, пулмонолог, отоларинголог, психолог) беморни комплекс тарзда юритишни таъминлайди.
- **Далиллар базаси:** EULAR ва ACR тавсиялари ГПАни даволаш самарадорлигини ошириш учун мунтазам кузатув ва мултидисциплинар ҳамкорлик муҳимлигини таъкидлайди.
- **Манба:** [EULAR Recommendations](#)

Ушбу далилларга асосланган чора-тадбирлар ГПА билан оғриган беморларда тизимли яллиғланишни камайтириш, аъзолар фаолиятини яхшилаш ва умумий ҳаёт сифатини яхшилашга хизмат қилади.

4. Амбулатор даволаш тактикаси:

ГПАни амбулатор шароитда даволашда асосий вазифа ревматологга тегишли. У касаллик оғирлашиб, беморни касалхонага ётқизиш зарурияти юзага келгунига қадар беморни комплекс кузатиш ва даволашни тўғирлаш билан шуғулланади. Қуйида ушбу ёндашувнинг қисқача тавсифи келтирилган:

Ревматолог – васкулит билан касалланган беморларни даволаш бўйича тажрибага эга мутахассис. У амбулатор кузатувни олиб боради, иммунносупрессив давони тайинлайди, клиник ва лаборатор кўрсаткичлар (масалан, ЭЧТ, СРО, креатинин даражаси, АНЦА) динамикасини назорат қилади, шунингдек, аъзолар шикастланиши аниқланганда тор ихтисослашган мутахассислар (нефролог, пулмонолог, отоларинголог ва бошқалар) билан ҳамкорликни мувофиқлаштиради.

Амбулатор даволаш тактикаси:

Доимий кузатув ва мониторинг:

- Беморга мунтазам клиник текширувлар ва лаборатория тадқиқотлари олиб борилади (УҚА, ЭЧТ, СРО, сийдик таҳлили, буйраклар фаолияти, АНЦА га қарата серологик тестлар).
- Яллиғланиш жараёнининг динамикаси ва зарарланган аъзоларнинг ҳолати аниқланади.

Ремиссияни сақловчи терапия:

- Индукцион терапия орқали ремиссияга эришилганидан сўнг Ремиссияни сақловчи терапия амалга оширилади, камроқ токсик иммуносупрессив

препаратлар (масалан, азатиоприн, метотрексат, микофенолат мофетил) ишлатилиб, глюкокортикоидлар дозаси босқичма-босқич камайтирилади. о Асосий мақсад – ремиссияни сақлаш ва рецидивларни олдини олиш, узок даволашнинг салбий таъсирларини минималлаштириш.

Асоратларни профилактикаси:

- Инфекцион асоратларнинг профилактикаси учун чоралар кўрилади, масалан, пневмоцист пневмониясига қарши профилактика учун котримоксазол тайинланади, шунингдек, вакцинация (гриппга, пневмококка, гепатит В га қарши).
- Беморга ўзининг саломатлигини ёмонлашиш белгиларини даволаш учун тиббий ёрдамга мурожаат қилишнинг аҳамияти, гигиена қоидаларига риоя қилиш ҳамда ўз-ўзига хизмат қилишга оид таълимий тадбирлар ўтказилади.

Стационарга йўналтириш:

- Ҳолатнинг ёмонлашиши, асоратларнинг пайдо бўлиши (масалан, тез ривожланиб бораётган гломерулонефрит, диффуз альвеоляр қон кетиши ёки бошқа ҳаётга таҳдид солувчи ҳолатлар) ҳолатда бемор стационарга юборилади ва интенсив терапия олиб борилади (пульс терапия, плазмаферез ва бошқалар).

Бу амбулатор тактика терапияни оптималлаштириш, ремиссияни сақлаш ва асоратларнинг эрта аниқланишига қаратилган бўлиб, бу ГПА билан касалланган беморларнинг узок муддатли оқибатни ва ҳаёт сифатига ижобий таъсир кўрсатишга ёрдам беради.

[EULAR Recommendations for the Management of ANCA-associated Vasculitis](#)

Номедикаментоз (консерватив бўлмаган) чоралар организмни қўллаб-қувватлаш, тизимли яллиғланишни камайтириш, ҳаёт сифатини яхшилаш ва асоратларнинг ривожланиш хавфини пасайтиришга қаратилган бўлиб, асосий медикаментоз даволашни тўлдирди. Қуйида ҳар бир ёндашувнинг афзалликлари ва илмий асосланган манбаларга ҳаволалар келтирилган.

Жадвал: ГПА номедикаментоз давоси

Номедикаментоз даво	Тавсиф	Афзалликлар	Манба (гиперссылка)
Соғлом турмуш тарзи	Доимий жисмоний фаоллик, чекишдан воз кечиш, вазни назорат қилиш, алкоғолни меъёрда истеъмол қилиш.	Умумий ҳолатни яхшилаш, тизимли яллиғланиш даражасини камайтириш, юрак-қон томир тизимини қўллаб-қувватлаш.	NCBI: Diet and Inflammation
Мўтадил	Яллиғланишга	Яллиғланишни	NCBI: Diet and

Номедикаментоз даво	Тавсиф	Афзалликлар	Манба (гиперссылка)
овқатланиш / Пархез	қарши пархез (масалан, Ўртерденгизи пархези ёки яллиғланиш жараёнларининг олдини олиш учун тавсия этилган 5-стол пархези).	камайтириш, метаболик ҳолатни яхшилаш, иммун тизимини қўллаб-қувватлаш.	Inflammation
Кун тартиби ва уйқу режими	Муҳаммал кун тартиби, тўлик уйқу (тунги 7–8 соат), меҳнат ва дам олиш вақтини тақсимлаш.	Иммун тизимини тиклаш, стрессни камайтириш, умумий ҳолат ва ҳаёт сифитини яхшилаш.	NCBI: Sleep and Immune Function
Фитотерапия	Ўсимлик воситаларини қўллаш (масалан, куркумин, кўк чой, омега-3 ёғ кислоталари, имбир) яллиғланишга қарши таъсир кўрсатади.	Яллиғланиш даражасини камайтириш, антиоксидант қўллаб-қувватлаш, иммун жавобини яхшилаш қўшимча чора сифатида.	NCBI: Role of Phytotherapy in Chronic Inflammation
Физиотерапия	Даволовчи жисмоний тарбия, аэробик машқлар, массаж, йога ва бошқа турдаги даволаш жисмоний фаолияти.	Микроциркуляцияни яхшилаш, жисмоний фаолиятни сақлаш, стрессни камайтириш ва умумий ҳаёт сифитини яхшилаш.	NCBI: Patient Yeducation in Chronic Diseases
Бошқа халқ табобат воситалари (кўмакчи воситалар)	Адаптогенларни қўллаш (масалан, женьшень, пушти родиола) ва яллиғланишга қарши таъсири исботланган	Тананинг адаптация механизмларини қўллаб-қувватлаш, стрессни камайтириш, қўшимча яллиғланишга қарши	NCBI: Adaptogens in Stress and Immunity

**Номедикаментоз
даво**

Тавсиф

Афзалликлар

**Манба
(гиперссылка)**

ўсимлик
йиғиндиларини
ишлатиш.

таъсир.

Шу каби комплекс ёндашув замонавий илмий маълумотлар билан қўллаб-қувватланади ва ГПА билан касалланган беморларда қўшимча терапия сифатида тавсия этилган.

- [NCBI: Diet and Inflammation](#)
- [NCBI: Sleep and Immune Function](#)
- [NCBI: Role of Phytotherapy in Chronic Inflammation](#)
- [NCBI: Adaptogens in Stress and Immunity](#)

Гранулематоз полиангиитни даволашдаги асосий мақсадлар қуйидагилардан иборат:

- Фаол яллиғланиш жараёнини тезда бартараф этиш (индукцион терапия) орқали ремиссияга эришиш ва органларда қайтариб бўлмас ўзгаришларнинг олдини олиш.
- Ремиссияни сақлаш ҳамда узоқ муддатли даволашнинг нохуш таъсирларини камайтириш (ремиссияни сақловчи терапия).
- Асоратларни (масалан, инфекциялар) олдини олиш ва беморларнинг ҳаёт сифатини яхшилаш.

Гранулематоз полиангиитни даволаш икки асосий босқичдан иборат: яллиғланишни тез бартараф этишга қаратилган индукцион терапия ва ремиссияни сақловчи терапия.

Индукция босқичида қуйидаги дори воситалари қўлланилади:

- Глюкокортикоидлар (преднизолон)
- Цитостатиклар (циклофосфамид)
- Биологик препаратлар (ритуксимаб)

Ремиссияни сақлаш учун эса қуйидаги дори воситалари тайинланади:

- Азатиоприн
- Метотрексат
- Микофенолат мофетил

Инфекцияларнинг олдини олиш учун триметоприм/сульфаметоксазол каби профилактик воситалар ҳам қўлланилади.

Беморнинг даволанишини муқаррар ва доимий шифокор назорати остида олиб бориш, терапияни ўз вақтида тўғриллаш ва асоратларни барвақт аниқлаш имконини беради.

1. Индукцион терапия

Индукцион терапия стационар ёки амбулатор бўлимда интенсив кузатув зарур бўлган ҳолатларда амалга оширилади. Асосий дори воситалари:

- Глюкокортикоидлар
 - o Преднизолон
 - o Метилпреднизолон
- Иммуносупрессив дори воситалари
 - o Циклофосфамид
 - o Ритуксимаб

2. Ремиссияни сақловчи терапия

Ремиссияга эришилгандан сўнг, уни сақлаш ва рецидивларнинг олдини олиш учун амбулатор ва уй шароитида даволаш олиб борилади.

- Ремиссияни сақлаш учун иммуносупрессив дори воситалари:
 - o Азатиоприн
 - o Метотрексат
 - o Микофенолат мофетил
- Инфекцион асоратларнинг профилактикаси:
 - o Триметоприм/сульфаметоксазол

Амбулатор ва уй шароитидаги даволашнинг аҳамияти

Амбулатор ва уй шароитида ремиссияни сақловчи терапия олиб борилади. Даволовчи шифокор (ревматолог) мунтазам равишда кузатув ўтказди, дори воситаларининг дозасини тўғрилайди ва лаборатория кўрсаткичларини (ЭЧТ, СРО, буйрак функцияси, АНЦА даражалари) назорат қилади. Бу рецидивлар ва асоратлар хавфини камайтириш имконини беради. Агар беморнинг клиник аҳволи ёмонлашса, у интенсив терапия учун стационарга йўналтирилади.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

**Асосий дори-воситаларнинг рўйхати (100% фойдаланиш эҳтимоли билан):
далиллар даражасини киритиш керак**

Фармако-терапевтик гуруҳ	Дори-воситасининг халқаро патентланган номи	Қўллаш тартиби	Далиллар даражаси
Глюкокортикоидлар	Преднизолон	Бошланғич доза – 1 мг/кг/кун, бир суткада 80 мгдан ошмаслиги	1 А-В

		керак, оғиз орқали қабул қилинади ва кейинчалик босқичма-босқич камайтирилади	
	Метилпреднизолон	Пулс терапия – 500–1000 мг/кун, 3–5 кун мобайнида қўлланилади	1 А-В
Иммуносупрессив воситалар – индукция	Циклофосфамид	Вена ичига: ҳар 2–3 ҳафтада 0.5–1 г/м ² ; Оғиз орқали: кунига 2 мг/кг	1 А-В
	Ритуксимаб	Ҳар ҳафтада 375 мг/м ² 4 ҳафта давомида ёки 1 г икки марта, 2 ҳафталик танаффус билан	1 А-В
Иммуносупрессив воситалар – ремиссияни сақлаш	Азатиоприн	2–3 мг/кг/кун	1 В
	Метотрексат	Ҳар ҳафтада 1 марта 10–20 мг (фолий кислотаси билан бирга)	1В
	Микофенолат мофетил	1–2 г/кун	1В

Қўшимча дори-воситаларнинг рўйхати (фойдаланиш эҳтимоли 100% дан кам): далиллар даражасини киритиш керак

Фармакотерапевтик гуруҳ	Дори-воситасининг халқаро патентланган номи	Қўллаш тартиби	Далиллар даражаси
Инфекция профилактикаси	Триметоприм/Сульфаметоксазол	Кундалик 400/80 мг ёки ҳафтада уч марта 800/160 мг	1B EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis
Комплемент рецепторлари ингибитори	Авакопан*	Одатда 30 мг дан кунига 2 маҳал	1B https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa1803531
Иммуноглобулинлар (Иммунизимига таъсир этувчи дорилар)	Нормал инсон иммуноглобулини	в/и 0,4-2 г/кг 1 марта/кун, 3-5 кун	2B https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4997436/
Остеопороза профилактикаси учун	Алендронат	70 мг ҳафтада 1 кун	1B https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2745563/
	Кальций	1000–1200 мг/кун	1B
	Витамин Д	800–1000 МЕ/кун	1B
Витамин В9 (метаболизмни қўллаб-қувватлаш)	Фолиевая кислота	5–10 мг ҳафтада, одатда метотрексат билан бирга қабул қилинади	1B https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4287956/

* Ўзбекистон Республикасида рўйхатдан ўтмаган дори воситаларининг клиник баённомага киритилиши бепул тиббий ёрдамнинг кафолатланган ҳажми доирасида ва мажбурий ижтимоий тиббий суғурта тизимида ҳаражатларни қоплаш учун асос бўлмайди.

Амбулатор даволашда гранулематоз полиангиитнинг хавфсизлик кўрсаткичлари инструментал текширувлар ва дори воситалари билан даволашдан кейин асоратлар йўқлиги ҳамда лаборатория кўрсаткичларининг барқарор бўлишини ўз ичига олади. Даволашнинг самарадорлиги клиник симптомлар, яллиғланиш кўрсаткичларининг пасайиши, аъзоларнинг функциясининг барқарорлиги ва серологик текширувларнинг динамикаси орқали назорат

қилинади. Мунтазам мониторинг ва вақтида аралашувлар ремиссияни сақлашга ёрдам беради, рецидивлар ва асоратларнинг хавфини камайтиради, бу эса замонавий тавсиялар билан тасдиқланган (далиллар даражаси 1б – асосий усуллар учун, 2а/2б – қўшимча мезонлар учун).

1. Диагностик усулларининг хавфсизлик кўрсаткичлари

• Инструментал текширувлардан кейин асоратлар йўқлиги:

Рентгенография/КТ кўкрак қафаси: контрастга аллергик реакциялар ёки симптоматикани кучайтириш каби инвазив асоратлар йўқлиги.

Зарарланган тўқималар биопсияси: стерилликка риоя қилиб ва операциядан кейинги кузатув билан амалга оширилганда операциядан кейин жиддий асоратлар (қон кетиш, инфекциялар) йўқлиги.

• Лаборатория текширувлари:

Диагностик текширувлар (умумий қон текшируви, ЭЧТ, СРО, АНЦА) бемор учун минимал хавф билан олиб борилади.

Далиллар даражаси: 1б (рандомизацияланган назорат остидаги тадқиқотлар ва систематик таҳлиллар маълумотлари).

2. Даволаш усулларининг хавфсизлик кўрсаткичлари

• Дори воситалари билан даволашдан кейин асоратлар йўқлиги:

о **Глюкокортикоид терапиясининг ножўя таъсирларини назорат қилиш:** тезкор мониторинг орқали жигар, буйрак фаолиятини барқарорлаштириш, аниқ гипергликемия, гипертония ва остеопороз белгилари йўқлиги.

о **Инфекцион асоратлар йўқлиги:** профилактика қўлланилганда (масалан, триметоприм/сульфаметоксазол) пневмоцист пневмонияси, сил ва бошқа инфекциялар белгиларининг йўқлиги.

о **Иммуносупрессив препаратлар дозасини назорат қилиш (циклофосфамид, ритуксимаб):** цитотоксик реакциялар йўқлиги, лаборатория кўрсаткичларининг назорат қилинган динамикаси (лейкопения, тромбоцитопения).

Далиллар даражаси: 1б асосий даволаш усуллари учун; обсервацион тадқиқотлар маълумотлари (2а/2б) амбулатор даволашда хавфсизликни тасдиқлайди, агар доимий мониторинг олиб борилса.

3. Даволаш тадбирларининг самарадорлигини назорат қилишнинг диагностик мезонлари

ГПА ни даволаш самарадорлигини амбулатор шароитларда баҳолаш учун қуйидаги мезонлар қўлланилади:

• Клиник кўрсаткичлар:

о Белгиларнинг яхшиланиши ёки барқарорлашиши (юқори ва пастки нафас йўлларида шикоятларнинг камайиши, тизимли белгиларнинг пасайиши: тана харорати кўтарилиши, вазн йўқотиш, чарчаш).

о Мақсад аъзоларининг ҳолатини яхшилаш: шишларнинг камайиши, қон босимининг нормаллашиши.

• Лаборатория кўрсаткичлари:

о **Ялиғланиш белгилари кўрсаткичларининг камайиши:** ЭЧТ ва СРО нинг нормал ёки нормаллашишга яқин қийматларга тушиши (масалан, ЭЧТ 15–20 мм/с дан паст, СРО 5 мг/л дан кам).

о Буйрак функциясининг барқарорлашиши: креатинин даражасининг нормаллашиши ва ГФР ни >60 мл/мин/1,73 м² даражасида сақлаш.

о Серологик кўрсаткичлар: PR3-АНЦА титрларининг динамик камайиши (агар титрлар камайиши клиник яхшиланишга мос келса; бу мезон эҳтиёткорлик билан қўлланилади).

• Инструментал маълумотлар:

о Рентгенографик/КТ тасвирларининг барқарорлашиши ёки яхшиланиши (тугунлар, инфилтратлар, каверналарнинг кичрайиши).

о Агар кейинги биопсиялар мониторинг учун олиб борилган бўлса, янги патологик ўзгаришлар йўқлиги.

Далиллар даражаси:

• Клиник ва лаборатория мезонлари рандомлаштирилган назоратланган тадқиқотлар маълумотлари (1б) ва обсервацион тадқиқотлар (2а/2б) орқали тасдиқланган.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)
[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides,](#)
[Jennette JC et al. \(2013\)](#)

Агар гранулематоз полиангиитни амбулатор даволаш самарасиз бўлса ёки беморнинг ҳолати ёмонлашиб, амбулатор даволашни давом эттириш мумкин бўлмаса, даволаш бўйича мутахассис қуйидаги тадбирларни амалга ошириши керак:

1. Амбулатор шароитларда биринчи ёрдам кўрсатиш:

о Ҳаёт учун муҳим функцияларни барқарорлаштириш:

– Қон босими, пульс, қондаги кислород даражасини назорат қилиш.

– Гемодинамикани тузатиш учун зарур бўлса, кислород терапиясини ва инфузион ёрдамни тайинлаш.

о Юқори дозали терапияни бошлаш:

– Касалликнинг кучайиш белгиларини кузатилганда (масалан, тез ривожланиб бораётган гломерулонефрит, диффузий альвеоляр қон кетиш) тезда босиш учун томирга глюкокортикоидлар (масалан, метилпреднизолон пулс терапия) қўллаш.

о Даволаш воситалари дозасини тўғриллаш:

– Агар амбулатор даволашдаги мавжуд терапиянинг самарасизлигини кўрсатадиган маълумотлар бўлса, иммуносупрессив воситалар дозасини тўғриллаш.

2. Стационарга йўналтириш учун кўрсатмалар:

о Ҳаёт учун муҳим функциялар бузилиши:

– Аъзоларнинг функцияларининг тез ёмонлашиши (хусусан, буйраклар, ўпка) ва аниқ истиснолар билан (масалан, тез ривожланиб бораётган гломерулонефрит, диффуз альвеоляр қон кетиш).

о Амбулатор даволаш самарасизлиги:

– Амбулатор даволашга қарамай, касалликни ривожланишининг олдини олиш мумкин эмас ёки клиник яхшиланмаяпти.

о Асоратларнинг ривожланиши:

– Инфекцион мураккабликлар (масалан, пневмоцистоз пневмония, сепсис) ёки бошқа мураккабликлар, улар интенсив терапия ва кўшимча диагностика талаб қилади.

о Умумий ахволнинг оғирлиги:

– Оғир тизимли белгилари (гипотония, ўткир нафас етишмовчилиги, хушдан кетиш) ёки ҳаёт учун хавф солувчи ностабиллик.

3. Йўналиш тактикаси:

о Беморни дархол стационарга ўтказиш:

– Ҳаёт учун муҳим функцияларни сақлаш шартларини таъминлаш (кислород, инфузион терапия ва б. д.).

о Ҳужжатлаш:

– Барча амалга оширилган чоралар, лаборатория ва инструментал маълумотлар, шунингдек, беморнинг клиник ҳолати тўлиқ ҳужжатлаштирилиши ва стационар бўлимига маълумотларни узатиш.

о Мультидисциплинар консултация:

– Беморни тор мутахассисларга (нефролог, пульмонолог, отоларинголог, инфекционист) юбориш, стационарда терапияни комплекс текшириш ва тўғрилаш учун.

Самарали стационарга йўналтириш тез орада интенсив терапияга, чуқур инструментал текширишларга ва зарур бўлса, жаррохлик аралашувига киришиш учун имкон беради. Бу терапияни ўз вақтида тўғрилаш ва аъзоларни тикланмас зарарланишини ривожланиш хавфини пасайтиришга ёрдам беради, бу ГПАда жуда муҳим. Бу тавсиялар замонавий далиллар асосида ишлаб чиқилган (далиллар ҳужжатлар даражаси 1б асосий даволаш усуллари учун ва 2а/2б кўшимча белгилар учун) ва бемортнинг ҳолати ёмонлашганда амбулатордан стационарга ўтиш бўйича қарор қабул қилишда ишлатилади.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

5. Тиббий ёрдам кўрсатиш туридан келиб чиқиб шифохонага ётқизиш учун кўрсатмаларини тўлиқ ёзиб чиқинг:

Режали ёрдам кўрсатиш шифохонасига ётқизиш ГПА билан касалланган беморларни даволашни оптималлаштириш, касаллик динамикасини чуқурроқ кузатиш, клиник ҳолатдаги ўзгаришларга тезкор жавоб бериш ҳамда кўшимча текширувларни ўтказиш имконини беради. Бу омиллар жами ҳолда оғир асоратларни камайтиришга хизмат қилади.

ГПА билан касалланган беморларни режали стационарга ётқизиш учун кўрсатмалар қуйидагиларни ўз ичига олади:

Касалликнинг фаол тизимли босқичи:

- Аниқ намоён бўлган тизимли белгилар мавжудлиги (юқори ҳарорат, вазн йўқотиши, умумий ҳолсизлик).
- Яллиғланиш кўрсаткичларининг кескин ошиши (ЭЧТ, С-реактив оқсил), бу юқори яллиғланиш даражасини кўрсатади.

Интенсив кузатув ва даво коррекциясини талаб қиладиган аъзолар зарарланиши:

- **Бўйрақлар:** Тез ривожланувчи гломерулонефрит, бўйрақ функциясининг яққол бузилиши (креатинин даражасининг ошиши, КФТ нинг пасайиши), лаборатория маълумотлари билан тасдиқланган ҳолда.
- **Ўпкалар:** Диффуз альвеолар қон кетиши, оғир ўпка инфилтратлари, каверналар — КТ ёки рентген текширувлари орқали аниқланган ҳолда.
- **Юқори нафас йўллариининг оғир зарарланиши:** Назорат қилинмайдиган бурундан қон кетиши, шиллиқ қаватда яралар ёки «эгарсимон бурун деформацияси» каби ҳолатлар кузатилганда, бу ҳолатлар комплекс отоларинголог текшируви ва даво коррекциясини талаб қилади.

Амбулатор даволаш самарасизлиги:

- **Клиник жиҳатдан яхшиланиш кузатилмаслиги** ёки касалликнинг кучайиши, мавжуд амбулатор даволашга қарамай.
- **Асоратларнинг ривожланиши**, масалан, инфекция асоратлари (пневмоцист пневмонияси, сепсис) ёки ҳаётий муҳим аъзолар функциясининг ёмонлашуви.

Қўшимча инструментал текширув ва тадбирларни ўтқизиш зарурати:

- **Клиник манзара ноаниқ бўлганда** батафсил ташхис (биопсия, КТ, ПЭТ-КТ) учун режали госпитализация талаб этилиши мумкин.
- **Индукцион терапияга тайёргарлик** (шу жумладан, глюкокортикоидларни юқори дозада вена ичига юбориш схемалари, циклофосфамид ёки ритуксимабни қўллаш) стационар шароитида даволаш самарадорлиги ва хавфсизлигини таъминлаш мақсадида амалга оширилади.

Ушбу тавсиялар замонавий далилларга асосланган (асосий усуллар учун далиллар даражаси — **1б**, қўшимча мезонлар учун — **2а/2б**) ва ГПА билан оғриган беморларни стационар шароитида даволашни оптималлаштириш учун қўлланилади.

[Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

Алоҳида тиббий ёрдам кўрсатишни талаб қиладиган ҳолатларда, ГПА билан касалланган беморларни тез ёрдам шифохонасига госпитализация қилиш учун асосий кўрсатмалар. Ушбу кўрсатмалар амбулатор даволаш етарли

бўлмаган, бемор ҳолати оғирлашган ва шошилишч стационар терапия ҳаёт учун муҳим бўлган ҳолатларни белгилайди.

ГПА касаллигида тез ёрдам шифохонасига госпитализация қилиш учун кўрсатмалар:

Ҳаёт учун хавфли ҳолатлар:

- **Диффуз альвеолар қон кетиши** – оғир нафас етишмовчилиги, қонда кислород даражасининг пасайишига олиб келади, тезкор интенсив терапия талаб этилади.
- **Тез ривожланаётган гломерулонефрит** – буйрак фаолиятининг жиддий бузилиши (креатинин даражаси юқори, КФТ паст), бу — ўткир буйрак етишмовчилигига сабаб бўлади.
- **Юрак-қон томир тизимида оғир ностабиллик** – тўсатдан пайдо бўлган аритмия, шок ёки ҳаёт учун хавфли ишемия ҳолатлари.

Клиник ҳолатнинг кескин ёмонлашуви:

- **Тизимли белгиларнинг кескин оғирлашиши** (иситма, хушини йўқотиш, кучсизлик, кўп аъзоли етишмовчилик).
- **Сепсис белгилари** – юқори ҳарорат, юрак уришининг тезлашиши (тахикардия), қон босимининг тушиши (гипотензия), умумий ҳолатнинг ёмонлашиши, бу ҳолатлар шошилишч тиббий ёрдамни талаб қилади.

Неврологик асоратлар:

- **Хушни йўқотиш, тиришишлар** ёки марказий нерв тизими зарарланганлигидан далолат берадиган бошқа белгилар. Бу ҳолатлар шошилишч мутахассислар аралашувини талаб этади.

Инфекцион асоратлар:

- **Оғир инфекцион асоратлари ривожланиши** (масалан, пневмоцист пневмонияси, бактериал сепсис) – узок муддатли иммуносупрессив терапия фонда пайдо бўлган ҳолларда.

Ҳаракатлар тактикаси:

Қуйида кўрсатилган клиник белгилар аниқланган тақдирда, амбулатор шароитдаги шифокор қуйидаги чора-тадбирларни кўриши лозим:

- **Бемор ҳолатини дастлабки барқарорлаштиришни амалга ошириш** (нафас олиш ва юрак-қон томир тизимини қўллаб-қувватлаш, кислород терапиясини таъминлаш, инфузион ёрдам кўрсатиш).
- **Беморни тез ёрдам шифохонасининг стационар бўлимига шошилишч равишда етказишни ташкил этиш** — бу ерда шошилишч даволаш тадбирлари ўтказилади, жумладан, юқори дозали пулс-глюкокортикоид терапияси, интенсив иммуносупрессив даволаш ва зарур бўлса, плазмаферез каби процедуралар.

Ушбу мезонлар ва ҳаракатлар тактикаси замонавий далилларга асосланган (асосий барқарорлаштириш усуллари учун далиллар даражаси — **1б**, қўшимча мезонлар учун — **2а/2б**), ва улар халқаро тадқиқотлар ҳамда Revised Chapel Hill Consensus Conference ва EULAR тавсиялари каби консенсус ҳужжатлари билан тасдиқланган.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis.](#)

6. Стационар даражасида даволаш тактикаси:

ГПА (гранулематоз с полиангиитом) ташҳиси билан стационарга ётқизилган беморга тиббий ходим томонидан амалга ошириладиган ҳаракатлар куйидагиларни ўз ичига олади:

- бемор ҳолатини тезкор дастлабки баҳолаш ва барқарорлаштириш
- комплекс текширувлар ўтказиш,
- топ ихтисослашган мутахассислар консултацияси
- индивидуал даволаш режасини ишлаб чиқиш.

Кузатув беморнинг клиник ҳолати, лаборатория ва инструментал кўрсаткичларини доимий мониторинг қилишни таъминлайди. Бу даволашни ўз вақтида тузатиш ва асоратлар хавфини камайтириш имконини беради. Бу ёндашувлар халқаро стандартлар ва замонавий далилларга асосланган (асосий усуллар учун далиллар даражаси — **1б**, қўшимча мезонлар учун — **2а/2б**).

1. ГПА билан стационарга ётқизилган беморга тиббий ходим томонидан амалга ошириладиган ҳаракатлар

А. Беморни дастлабки баҳолаш ва барқарорлаштириш (шошилинич тиббий ёрдам бўлимида қабул қилиш):

Беморни қабул қилиш:

- Рўйхатдан ўтказиш ва дастлабки анамнез тўплаш: шикоятлар (юқори ва пастки нафас йўллари, буйраклар, умумий тизимли аломатлар), давомийлиги, динамикаси ва аломатларнинг қанчалик кучли эканлиги.
- Ҳаётий муҳим кўрсаткичларни баҳолаш: қон босими, юрак уриши, нафас олиш частотаси, ҳарорат, қондаги кислород даражаси.

Дастлабки физик кўрикни ўтказиш:

- Умумий кўрик (умумий ҳолати, теридаги ўзгаришлар, шишлар).
- Тизимли кўрик — юқори нафас йўллари, ўпка ва буйракларга алоҳида эътибор қаратиш.
- Дарҳол қўллаб-қувватловчи ёрдам зарурлигини аниқлаш (кислород терапияси, инфузион терапия ва ҳ.к.).

Оғир ҳолат белгилари мавжуд бўлса шошилинич терапияни бошлаш:

- Кислород ёрдамини қўллаш.
- Оғир зўриқишларда (масалан, диффуз альвеолар қон кетиши ёки тез ривожланаётган гломерулонефрит) юқори дозали глюкокортикоидларни (масалан, метилпреднизолон пулс) томир ичига юбориш.

- Тор ихтисослашган мутахассисларни (ревматолог, нефролог, пулмонолог) ўз вақтида хабардор қилиш.

Б. Стационарда комплекс текширувларни ўтказиш:

Лаборатория текширувлари:

- Қоннинг умумий таҳлили, ЭЧТ, СРО, биокимёвий таҳлил (жигар ферментлари, креатинин, электролитлар), сийдик таҳлили.
- Серологик тестлар: АНЦАни аниқлаш (PR3-АНЦА, МРО-АНЦА).

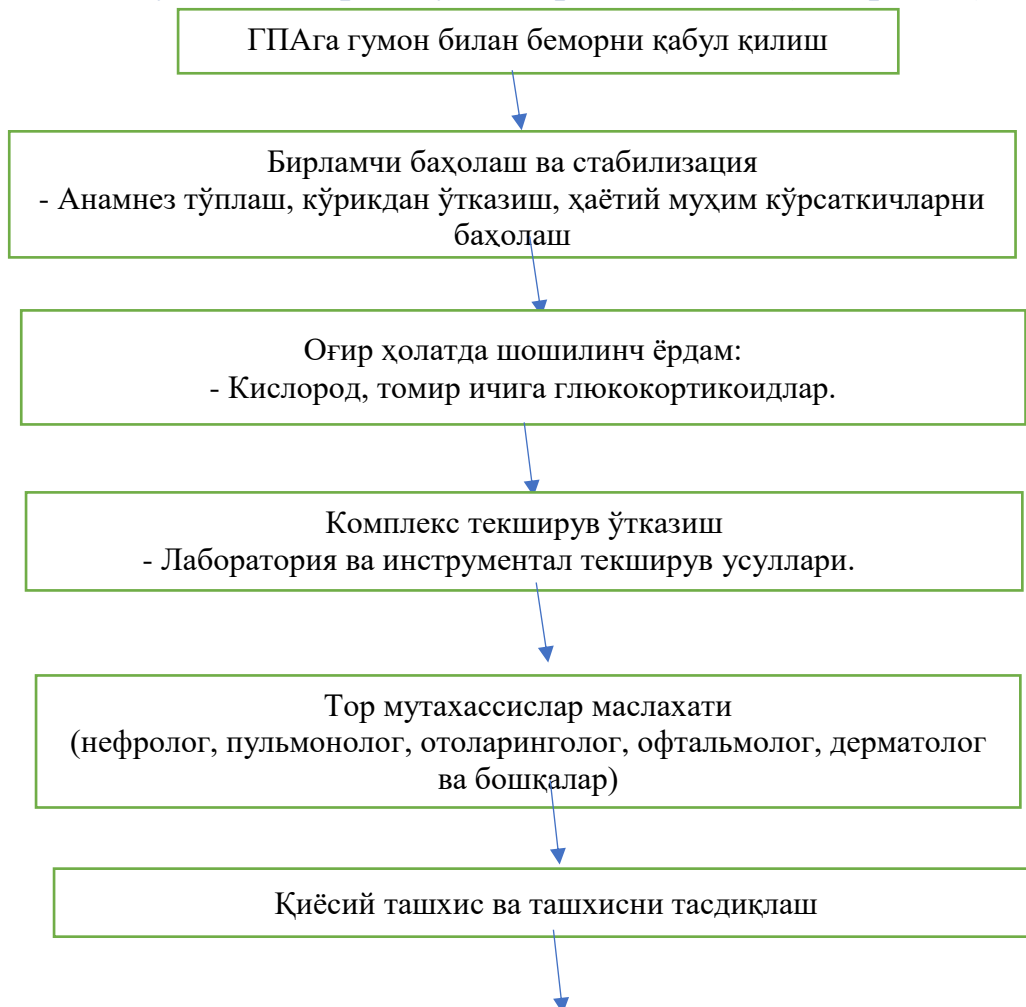
Асбобли текширувлар:

- Ўпкаларни шикастланишини баҳолаш учун рентгенография/КТ.
- Юқори нафас йўллари аниқроқ текшириш учун бурининг ёндош бўшлиқларининг КТ.
- Юрак ўтказувчанлигини баҳолаш учун ЭКГ.
- Диагнозни морфологик тасдиқлаш учун (кўрсатма бўлган тақдирда) зарарланган тўқималарнинг биопсияси.

Тор ихтисосликдаги мутахассислар билан маслаҳатлашувлар:

- Буйрак шикастланиши бўлса – нефролог.
- Ўпка асоратлари бўлса – пулмонолог.
- Яққол ифодаланган юқори нафас йўллари белгилари бўлса – оториноларинголог.
- Кўз ёки тери белгилари бўлса – тегишли мутахассислар.

2. ГПА бўлган беморни йўналтириш схемаси (алгоритми)



Терапевтик режани ишлаб чиқиш:
Индукцион ва ремиссияни сақловчи терапия

Доимий кузатув ва мониторинг
(кузатув картаси, лаборатория ва инструментал маълумотларни
назорат қилиш)

3. Беморни кузатиш картаси

Мухим параметрлар, уларни мунтазам равишда кузатиш зарур:

- **Ҳаёт учун муҳим кўрсаткичлар:** Қон босими, пулс, нафас олиш жиҳатлари, ҳарорат, кислород билан тўлдириш.
- **Лаборатория кўрсаткичлари:** умумий қон таҳлили (лейкоцитлар, ЭЧТ, СРО), биохимия (креатинин, электролитлар), пешоб таҳлили.
- **Серологик синовлар:** АНЦА даражалари (ПРЗ-АНЦА, МПО-АНЦА).
- **Инструментал маълумотлар:** рентгенография/КТ кўкрак қафаси ва синуслар, ЭКГ натижалари.
- **Клиник баҳолаш:** зарарланган аъзолар ҳолатини баҳолаш, янги белгиларнинг пайдо бўлиши, тизимли аломатларнинг динамикаси.

Кузатиш картасининг мақсади: Ҳар бир таҳлилнинг тизимли жамланишини ва таҳлил қилинган маълумотлар орқали юқоридаги белгиларнинг аниқланишини таъминлаш, даволаш самарадорлигини кузатиш ва терапевтик режани тўғрилаш.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis.](#)

Дориларсиз ГПА ни даволаш организмни қўллаб-қувватлаш, тизимли яллиғланишни камайтириш ва ҳаёт сифитини яхшилашга қаратилган, асосий дорилар билан даволашни тўлдириш мақсадида амалга оширилади. Бу комплекс чора-тадбирлар ҳаёт тарзини ўзгартириш, овқатланиш, кун тартиби ва уйқу тартибини янгилаш, шунингдек, фитотерапия ва халқ воситалари каби қўшимча усулларни қўллашни ўз ичига олади. Қуйида ушбу элементларнинг тўлиқ тасвири келтирилган:

Соғлом ҳаёт тарзи

• **Жисмоний фаолият:**

Муттасил енгил жисмоний юклама (юриш, сузиш, даволаш гимнастикаси) микроциркуляцияни яхшилашга, стресс даражасини пасайтиришга ва умумий яллиғланиш реакциясини камайтиришга ёрдам беради.

• **Чекишни ташлаш ва спиртли ичимликларни чеклаш:**

Чекиш нафас йўллари фаолиятини ёмонлаштиради ва яллиғланиш жараёнининг илгарилашишига сабаб бўлади, шунинг учун уни тўхтатиш зарур. Далиллар базаси: Тадқиқотлар шунчаки чекишни тўхтатиш ва ўртача жисмоний фаолият яллиғланишни камайтириши ва сурункали яллиғланиш касалликларида аъзолар фаолиятини яхшилаши ҳақида тасдиқлайди (далиллар даражаси 1б).

[NCBI: Smoking and Lung Function](#)

Тўғри овқатланиш ва кундалик тартиб

- **Балансли овқатланиш:**

Антиоксидантлар, омега-3 ёғ ўкислоталари, клетчатка, янги мева ва сабзавотларга бой диетага риоя қилиш тавсия этилади. Тавсия этилган парҳезлардан бири "5-стол" бўлиб, у ошқозон-ичак трактидаги юкломани камайтириш ва метаболизмни яхшилашга қаратилган бўлиб, яллиғланиш жараёнлари билан оғриган беморлар учун фойдали бўлиши мумкин.

- **Кун тартиби ва уйқу:**

Етарли уйқу (7-8 соат) билан мунтазам кундалик режим иммунитетни тиклашга, стрессни камайтиришга ва умумий ахволни яхшилашга ёрдам беради.

Далиллар базаси: Кўплаб тадқиқотлар шуни кўрсатадики, мувозанатли овқатланиш ва мунтазам кундалик режим метаболизмга ижобий таъсир кўрсатади, яллиғланишни камайтиради ва сурункали касалликларда ҳаёт сифатини яхшилади (далиллар даражаси: 1б).

[NCBI: Diet and Inflammation](#)

Фитотерапия

- **Яллиғланишга қарши таъсирга ега фитопрепаратлар:**

Куркумин, кўк чой экстракти, занжабил ва бошқа каби ўсимлик экстрактларидан фойдаланиш яллиғланиш ва оксидловчи стрессни камайтиришга ёрдам беради.

- **Эҳтиёт чоралари:**

Ўсимлик препаратларини қўллашни бошлашдан олдин, шифокор билан маслаҳатлашиш керак, чунки уларнинг иммуносупрессив терапия билан ўзаро таъсирини ҳисобга олиш керак.

Далиллар базаси: Клиник тадқиқотлар ўсимлик препаратлари сурункали яллиғланиш шароитида яллиғланиш белгиларини камайтириши мумкинлигини тасдиқлайди (далиллар даражаси 2б).

[NCBI: Role of Phytotherapy in Chronic Inflammation](#)

Физиотерапия

- **Физиотерапия ва массаж:**

Аэробик машқлар ва массажни ўз ичига олган жисмоний терапия дастурлари қон айланишини яхшилашга, мушакларнинг бўшаштиришга ва умумий ахволни яхшилашга ёрдам беради.

- **Йога ва нафас олиш машқлари:**

Мунтазам йога ва нафас олиш машқлари стрессни камайтиришга ва нафас олиш тизими ишини яхшилашга ёрдам беради.

Далиллар базаси: Тадқиқотлар шуни кўрсатадики, физиотерапия аралашуви сурункали яллиғланиш касалликлари билан оғриган беморларда яллиғланишни

камайтиришга ва ҳаёт сифатини яхшилашга ёрдам беради (далиллар даражаси 2б).

[NCBI: Patient Yeduction in Chronic Diseases](#)

Ушбу чора-тадбирлар дори-дармонларни даволашни алмаштирамайди, балки тизимли яллиғланишни камайтириш, ҳаёт сифатини яхшилаш ва асоратлар хавфини камайтириш учун ёрдамчи усул бўлиб хизмат қилади. Барча тавсиялар мавжуд илмий далиллар ва [NCBI: Diet and Inflammation](#), [NCBI: Adaptogens in Stress and Immunity](#), [NCBI: Sleep and Immune Function](#) кўрсатмаларга асосланган.

ГПА ни даволашнинг асосий мақсади:

- Ремиссияга эришиш ва аъзоларда қайтмас ўзгаришларни олдини олиш учун фаол яллиғланиш жараёнини (индукцион терапия) тез бостириш.
- Узоқ муддатли терапиянинг ноҳўя таъсирини минималлаштириш билан ремиссияни сақлаш (сақловчи терапия).
- Асоратларнинг олдини олиш (масалан, инфекциялар) ва беморларнинг ҳаёт сифатини яхшилаш.

ГПАни даволаш икки асосий босқичдан иборат: индукцион терапия (яллиғланишни тезда бостиришга қаратилган) ва парваришlash терапияси (амбулатория ва уй шароитида ремиссияни сақлашни таъминлаш). Индукция босқичида глюкокортикоидлар (преднизолон), цитостатиклар (циклофосфамид) ёки биологик препаратлар (ритуксимаб) каби дориларнинг фармакологик гуруҳлари, сўнгра ремиссияни сақлаб қолиш учун препаратлар (азатиоприн, метотрексат, микофенолат мофетил) қўлланилади. Бундан ташқари, триметоприм/сулфаметоксазол билан инфекциянинг олдини олиш учун буюрилади. Даволовчи шифокорнинг мунтазам мониторинги терапияни соzлашни ва асоратларни ўз вақтида аниқлашни таъминлайди.

1. Индукцион терапия

Агар интенсив мониторинг зарур бўлса, у шифохона шароитида ёки амбулатория бўлимида амалга оширилади. Асосий дорилар:

- Глюкокортикоидлар
 - Преднизолон
 - Метилпреднизолон
- Иммуносупрессив дорилар
 - Циклофосфамид
 - Ритуксимаб

2. Ремиссияни сақлаб турувчи терапия

Ремиссияга эришгандан сўнг, ремиссияни сақлаб қолиш ва рецидивларнинг олдини олиш учун даволаниш амбулатория ва уй шароитида амалга оширилади.

- Ремиссияни сақлаб қолиш учун иммуносупрессив дорилар:
 - Азатиоприн
 - Метотрексат

- Микофенолат мофетил
- Инфекцион асоратларнинг олдини олиш:
 - Триметоприм/сулфаметоксазол

Асосий дори-воситаларнинг рўйхати (100% фойдаланиш эҳтимоли билан): далиллар даражасини киритиш керак

Фармако-терапевтик гуруҳ	Дори-воситасининг халқаро патентланган номи	Қўллаш тартиби	Далиллар даражаси
Глюкокортикоидлар	Преднизолон	Бошланғич доза: 1 мг/кг/кун, оғиз орқали кунига 80 мг дан кўп бўлмаган, кейин аста-секин камайтириш	1 А-В
	Метилпреднизолон	Пулс терапияси - 3-5 кун давомида кунига 500-1000 мг	1 А-В
Иммуносупрессив дорилар – индукция	Циклофосфамид	Вена ичига : ҳар 2-3 ҳафтада 0,5-1 г/м ² ; Оғиз орқали: 2 мг / кг / кун	1 А-В
	Ритуксимаб	4 ҳафта давомида ҳафтасига 375 мг/м ² ёки 2 ҳафталик интервал билан икки марта 1 г	1 А-В
Иммуносупрессив дорилар – ремиссияни сақлаб	Азатиоприн	2–3 мг/кг/кун	1 В

туриш			
	Метотрексат	Ҳафтада бир марта 10-15 мг (фолий кислотаси билан)	1B
	Микофенолат мофетил	1–2 г/кун	1B

Қўшимча дори-воситаларнинг рўйхати (фойдаланиш эҳтимоли 100% дан кам): далиллар даражасини киритиш керак

Фармакотерапевтик гуруҳ	Дори-воситасининг халқаро патентланган номи	Қўллаш тартиби	Далиллар даражаси
Инфекцияларг профилактикаси	Триметоприм/Сульфаметоксазол	Кунига 400/80 мг ёки ҳафтасига уч марта 800/160 мг	1B EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis
Комплемент рецепторлари ингибиторлари	Авакопан*	Одатда кунига икки марта 30 мг	1B https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa1803531
Иммуноглобулинлар (Иммун тизимига таъсир этувчи дорилар)	Нормал инсон иммуноглобулини	в/и 0,4-2 г/кг 1 марта/кун, 3-5 кун	2B https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4997436/
Остеопороза профилактикаси учун	Алендронат	70 мг ҳафтада 1 кун	1B https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2745563/
	Кальций	1000–1200 мг/кун	1B
	Витамин Д	800–1000 МЕ/кун	1B
Витамин В9 (метаболизмни қўллаб-қувватлаш)	Фолиевая кислота	5–10 мг ҳафтада, одатда метотрексат билан бирга қабул қилинади	1B https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4287956/

* Ўзбекистон Республикасида рўйхатдан ўтмаган дори воситаларининг клиник баённомага киритилиши бепул тиббий ёрдамнинг кафолатланган ҳажми доирасида ва мажбурий ижтимоий тиббий суғурта тизимида ҳаражатларни қоплаш учун асос бўлмайди.

Агар амбулатор даволаниш самарасиз бўлса ёки оғир ҳолатларда, ГПА билан беморнинг аҳволи ёмонлашганда, стационар терапияга ўтиш керак. Бироқ, беморнинг аҳволи барқарор бўлса, уйда парваришlash, реабилитация ва мунтазам мониторинг билан амбулатор даволаниш ремиссияни сақлаб қолиш, асоратларни минималлаштириш ва ҳаёт сифатини яхшилашни таъминлайди. Ушбу ёндашув замонавий халқаро тавсиялар ва далиллар базасига асосланади (асосий усуллар учун далиллар даражаси 1б, қўшимча мезонлар учун 2а/2б). Қуйида касалхонадан чиқиш, уйда парвариш қилиш, реабилитация қилиш ва ГПА бўлган беморга амбулатор ёрдам кўрсатиш бўйича қисқача кўрсатмалар келтирилган:

1. Касалхонадан чиқариш

Мақсад: Амбулатория шароитида даволанишни давом эттириш учун беморнинг барқарор ҳолатини таъминлаш.

Амаллар:

- **Вазиятни баҳолаш:**

Касалхонадан чиқаришдан олдин ҳаётий муҳим кўрсаткичлар, лаборатория ва инструментал тадқиқотлар кузатилади (яллиғланиш белгиларининг камайиши, зарарланган аъзоларнинг барқарор ишлаши).

- **Кўрсатмаларни тайёрлаш:**

Даволовчи шифокор (ревматолог) тиббий ходимлар ва бўлим мудирини билан биргаликда кейинги мониторинг, терапияни тўғирлаш ва асоратларни олдини олиш чоралари бўйича батафсил режа тузади.

- **Ҳужжатлар:**

Беморга режим, дори-дармонларнинг дозаси ва тиббий муассасага шошилишч мурожаат қилишни талаб қилувчи белгилар бўйича тавсиялар кўрсатилган кузатув картаси берилади.

- **Муддатлари:** Касалхонадан чиқариш барқарор ҳолатга эришгандан сўнг, одатда 7-10 кунлик стационар даволанишдан кейин содир бўлади.

2. Уй шароитида парвариш қилиш

Мақсад: Уй шароитида даволанишни хавфсиз давом эттириш ва ремиссияни сақлаб қолишни таъминлаш.

Амаллар:

- **Дори-дармонларни қабул қилиш:**

Беморга ремиссияни сақлаб турувчи терапия (масалан, азатиоприн, метотрексат ёки микофенолат мофетил) ва глюкокортикоидларнинг камайтирилган дозалари давом этади.

- **Ўз-ўзини назорат қилиш:**

Беморга ҳар куни қон босими ва ҳароратни ўлчаш, касаллик белгилари кундалигини юритиш, белгиланган кун тартиби ва уйку режимига риоя қилиш тавсия етилади.

- **Инфекция ва асоратларнинг олдини олиш:**

Профилактик дори-дармонларни қабул қилиш бўйича кўрсатмалар (масалан, триметоприм / сулфаметоксазол), шахсий гигиена ва овқатланиш бўйича тавсиялар (масалан, 5-стол).

- **Қайта алоқа:**

Агар беморнинг аҳволи ёмонлашса ёки янги аломатлар пайдо бўлса, беморга дарҳол клиникага мурожаат қилиш ёки тез ёрдам чақириш тавсия етилади.

Муддатлари: Уйда парваришlash касалхонадан чиқарилгандан сўнг дарҳол бошланади, ҳар куни ўз-ўзини текшириш ва касаллик белгилари журналини юритиш.

3. Реабилитация

Мақсад: Функционал ҳолатни тиклаш, ҳаёт сифатини яхшилаш ва рецидив хавфини камайтириш.

Амаллар:

- **Физиотерапия:**

физиотерапевт назорати остида терапевтик машқлар, аэроб машқлари, массаж, йога ва нафас олиш амалиётларини буюриш.

- **Нутрициология:**

Яллиғланишга қарши элементларни ўз ичига олган ҳолда мувозанатли пархузни (масалан, тавсия етилган 5-стол) яратиш учун диетолог билан маслаҳатлашиш .

- **Психологик ёрдам:**

Стрессни камайтириш ва психологик ҳолатни яхшилаш учун психотерапия ва қўллаб-қувватлаш гуруҳлари.

- **Таълим дастурлари:**

Ўз-ўзини назорат қилиш бўйича тренинглар, сурункали касалликларни бошқариш бўйича ўқув семинарлари.

Муддатлари: Реабилитация тадбирларини касалхонадан чиқарилгандан кейинги дастлабки 2-4 ҳафтада даврий мониторинг билан бошлаш тавсия етилади (биринчи 6 ойда ҳар ойда, кейин ҳар 3-6 ойда).

4. Амбулатор ёрдам

Мақсад: Даволаш самарадорлигини мунтазам назорат қилиш, рецидивларни ўз вақтида аниқлаш ва терапияни тузатиш.

Амаллар:

- **Доимий маслаҳатлашувлар:**

Ревматолог, нефролог, пулмонолог ва бошқа мутахассисларга зарарланган аъзоларга қараб режалаштирилган ташрифлар.

- **Лаборатория мониторинги:**

Касаллик фаоллигини баҳолаш учун ЭЧТ, СРО, буйрак функцияси, АНЦА даражалари, сийдик таҳлиллари ва бошқа кўрсаткичларни даврий мониторинг қилиш.

- **Инструментал текширув:**

Ўпканинг даврий компютер томографияси, агар керак бўлса, ултратовуш текшируви (масалан, параназал синусларнинг ҳолатини кузатиш учун).

- **Терапияни коррекциялаш:**

Рецидивлар ёки ножўя таъсирлар аниқланса, дори дозаларини ўзгартириш ёки муқобил дориларга ўтиш.

- **Кузатув картаси:**

Беморга кузатув картаси берилади, у ерда аҳволдаги барча ўзгаришлар ва тест натижалари қайд этилади, бу еса амбулатория шароитида доимий мониторингни амалга ошириш имконини беради.

Муддатлари: Биринчи ташриф одатда касалхонадан чиқарилгандан кейин 1 ҳафта ўтгач, кейин 1 ойдан кейин, кейин эса индивидуал жадвалга мувофиқ (одатда ҳар 3-6 ойда) режалаштирилган.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

Касалхона шароитида ГПА ни даволашнинг хавфсизлиги ва самарадорлигини мониторинг қилиш клиник ҳолатни, лаборатория ва инструментал параметрларни мунтазам мониторингини ўз ичига олади. Самарадорликнинг асосий мезонлари - клиник белгиларнинг яхшиланиши, яллиғланиш белгиларининг камайиши, зарарланган аъзоларнинг функциясини барқарорлаштириш ва инфекция асоратлар ёки дори терапиясининг ножўя таъсири каби асоратларнинг йўқлиги. Ушбу ёндашувлар замонавий далилларга асосланади (асосий усуллар учун далиллар даражаси 1б, қўшимча мезонлар учун 2а/2б) ва [EULAR Recommendations](#) ва [Revised Chapel Hill Consensus](#) каби халқаро йўриқномалар билан тасдиқланади.

1. Диагностика усулларининг хавфсизлик кўрсаткичлари

Мақсад: Тадқиқот давомида асоратлар хавфини минималлаштириш ва диагностика аниқлигини таъминлаш.

- **Лаборатория синовлари:**

- Умумий қон анализи, ЭЧТ, СРО, сийдик таҳлиллари, буйрак функцияси тестлари, серологик тестлар (АНЦА) инвазив аралашувисиз амалга оширилади, бу эса юқори хавфсизликни таъминлайди.
- **Хавфсизлик кўрсаткичлари:** қон намуналарини олиш билан боғлиқ ножўя таъсирларнинг йўқлиги, такрорий тестларда натижаларнинг барқарорлиги.

- **Назорат мезонлари:** яллиғланиш динамикасини ва аъзо функциясини кузатиш учун мунтазам тестлар (масалан, ЭЧТ, СРО нормаллашиши).
- **Инструментал текширувлар:**
 - **Ўпканинг рентгенограммаси ва КТ, параназал синусларнинг КТ:**
 - Улар беморга сезиларли хавф туғдирмасдан тизимли ўзгаришларни (тугунлар, инфилтратлар, бўшлиқлар) аниқлаш учун ишлатилади.
 - **Хавфсизлик кўрсаткичлари:** контраст моддаларга аллергик реакциялар йўқ (агар эҳтиёт чоралари кўрилса) ва минимал радиация таъсири.
 - **Зарарланган тўқималарнинг биопсияси:**
 - У стерил шароитда амалга оширилади, бу юқумли асоратлар хавфини камайтиради (масалан, маҳаллий инфекция, қон кетиш).
 - **Хавфсизлик кўрсаткичлари:** биопсиядан кейин асоратларнинг йўқлиги (масалан, перитонит агар қорин бўшлиғида биопсия қилинган бўлса ёки операциядан кейинги бошқа асоратлар).

2. Даволаш усулларининг хавфсизлик кўрсаткичлари

Мақсад: терапиянинг ножўя таъсирини минималлаштиришда яллиғланиш жараёнини самарали бостиришни таъминлаш.

- **Дори-дармонлар билан даволаш:**
 - **Глюкокортикоидлар (преднизолон, метилпреднизолон):**
 - Юқори дозали пулс терапияси эҳтиёткорлик билан кузатув остида амалга оширилади, бу асоратларни олдини олишга ёрдам беради (масалан, гипергликемия, гипертензия, остеопороз).
 - **Хавфсизлик кўрсаткичлари:** жигар, буйраклар фаолияти ва глюкокортикоидларнинг ножўя таъсирлари даражасини мунтазам мониторинг қилиш билан тасдиқланган жиддий ножўя таъсирларнинг йўқлиги (жиддий метаболик касалликлар, инфекция асоратлар).
 - **Иммуносупрессив дорилар (циклофосфамид, ритуксимаб):**
 - Улар гемопоез параметрларини, буйраклар фаолиятини ва инфекция асоратларнинг мавжудлигини кузатиш билан қўлланилади.
 - **Хавфсизлик кўрсаткичлари:** аниқ цитотоксик реакцияларнинг йўқлиги (лейкопения, тромбоцитопения), ножўя таъсирлар аниқланганда дозани ўз вақтида тўғирлаш.
- **Асоратларнинг олдини олиш:**
 - Профилактик препаратларни буюриш (масалан, пневмоцист пневмониясини олдини олиш учун триметоприм/сулфаметоксазол) инфекция асоратлар хавфини камайтиради.

- **Хавфсизлик кўрсаткичлари:** мунтазам тестлар ва клиник баҳолаш билан тасдиқланган инфекция асоратларнинг йўқлиги.

3. Даволаш чоралари самарадорлигини назорат қилишнинг диагностика мезонлари

Мақсад: даволашга жавоб динамикасини баҳолаш, вазиятни барқарорлаштириш ва рецидивларнинг олдини олиш.

- **Клиник мезонлар:**

- Тизимли симптомларнинг яхшиланиши ёки йўқолиши (хароратнинг пасайиши, вазн йўқотиши, умумий ҳолатнинг яхшиланиши).
- Зарарланган аъзоларнинг функцияларини барқарорлаштириш ёки яхшилаш:
 - **Ўпка:** рентгенографик/КТ маълумотларини яхшилаш (тугунлар, инфилтратлар, бўшлиқларнинг камайиши).
 - **Буйраклар:** креатинин даражасини барқарорлаштириш, КФТ >60 мл/мин/1,73 м² ни нормаллаштириш ёки ушлаб туриш.

- **Лаборатория мезонлари:**

- Яллиғланиш белгиларининг камайиши: ЭЧТ (<15-20 мм/с гача) ва СРО (5 мг/л дан кам) нормаллашиши.
- Серологик тестлардаги ўзгаришлар: ПР3-АНЦА титрларининг динамик пасайиши (агар титрларнинг пасайиши клиник яхшиланиш билан боғлиқ бўлса).

- **Инструментал мезонлар:**

- Ўпканинг такрорий КТ текшируви, параназал синусларнинг компютер томографияси, яллиғланиш жараёнининг камайиши ва аъзо функциясини барқарорлаштиришни тасдиқлаш учун биопсиядаги ўзгаришларни кузатиш (агар керак бўлса).

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides \(PubMed\)](#)

Агар ГПА билан беморнинг аҳволи ёмонлашса ва амбулатор даволаниш самарасиз бўлса, бирламчи чора-тадбирлар ҳаётий функцияларни тез барқарорлаштиришга, интенсив терапия (в/и глюкокортикоидлар, иммуносупрессив препаратлар) қўлланилиши ва беморни шошинч тиббий ёрдам учун касалхонага ўз вақтида юборишга қаратилган. Ушбу ҳаракатлар аъзоларнинг қайтариб бўлмайдиган зарарланиш хавфини камайтиришга ва беморнинг оқибатини яхшилашга ёрдам беради. Ушбу ёндашув замонавий далилларга асосланган (асосий стабилизация чоралари учун далиллар даражаси 1б ва қўшимча мезонлар учун 2а / 2б) ва АНЦАА билан боғлиқ васкулитни бошқариш бўйича халқаро тавсияларга мос келади.

ГПА да шошинч вазиятларда шифокорнинг тактикаси

Дастлабки баҳолаш ва барқарорлаштириш:

Ҳаётий белгиларни баҳолаш:

Қон босими, пулс, нафас олиш тезлиги, ҳарорат ва кислород билан тўйинганлик дарҳол ўлчанади.

Нафас олиш ва қон айланишини қўллаб-қувватлаш:

Агар нафас қисилиши, гипоксия ёки шок белгилари бўлса, кислородли терапия бошланади ва инфузион терапия ўтказилади (ҳажм ҳолатини тўғрилаш, томир ичига суюқлик).

Юқори дозали глюкокортикоидларни дарҳол қўллаш:

Оғир рецидивларда (масалан, диффуз алвеоляр қон кетиш ёки тез ривожланувчи гломерулонефрит) яллиғланиш жараёнини тез бостириш учун томир ичига пулс терапияси (масалан, метилпреднизолон 500-1000 мг/кун 3 кун давомида) қўлланилади.

Касалхона шароитида шошилишч тиббий аралашув:

○ **Интенсив терапияни бошлаш:**

Агар ҳаёт учун таҳдид мавжуд бўлса ёки аъзо функцияси тез ёмонлашса, беморга буйрак, ўпка ва бошқа аъзолар фаолиятини назорат қилиш билан қўшимча иммуносупрессив дорилар (масалан, циклофосфамид ёки ритуксимаб) буюрилади.

○ **Қўшимча ёрдам чоралари:**

Агар керак бўлса, қонда айланиб юрадиган патоген антитаналарни ва яллиғланишга қарши цитокинларни олиб ташлаш учун плазмаферез амалга оширилади.

○ **Инфекцияга қарши терапия:**

Тизимли инфекция белгилари ёки инфекцион асоратларнинг юқори хавфи (масалан, сепсис) мавжуд бўлса, беморга инфекция кўрсаткичларини кузатиш билан кенг спектрли антибиотиклар буюрилади.

Беморни касалхонага юбориш сабаблари:

○ **Холатнинг ҳаёт учун хавфли ёмонлашуви:**

- Жиддий нафас етишмовчилигига олиб келадиган диффуз алвеоляр қон кетиш.
- Буйрак функциясининг ёмонлашиши билан тез ривожланаётган гломерулонефрит (креатининнинг кўтарилиши, КФТнинг пасайиши).
- Ўткир юрак-қон томир етишмовчилиги (шок, аритмия).

○ **Амбулатор даволанишнинг самарасизлиги:**

- Амбулатор терапия пайтида клиник яхшиланишнинг йўқлиги ёки симптомларнинг кучайиши (тизимли белгилар, зарарланган аъзолар фаолиятининг ёмонлашиши).

○ **Асоратларнинг ривожланиши:**

- Интенсив даволашни талаб қилувчи жиддий инфекцион асоратлар (пневноцист пневмония, бактериал сепсис).

○ **Қўшимча инструментал тадқиқотлар зарурати:**

- Клиник кўринишда ноаниқлик мавжуд бўлса, шифохона шароитида батафсил инструментал текширувлар (масалан, такрорий КТ, биопсия) талаб қилинади.

Йўналтириш жараёни ва кузатиш:

○ Хужжатлар ва маълумотлар:

Қабул қилинган чора-тадбирлар, лаборатория ва инструментал тадқиқотлар натижалари, шошилиш касалхонага ётқишиш сабаблари тўғрисида батафсил ҳисобот тайёрланади.

○ Мултидисциплинар маслаҳатлар:

Касалхонада даволаш режасини тўғирлаш учун ревматолог, нефролог, пульмонолог ва бошқа мутахассислар иштирокида биргаликда текширув ўтказилади.

○ Доимий мониторинг:

Бемор қўлланиладиган терапия самарадорлигини ва ҳолатнинг динамикасини (ЭЧТ, СРО, буйрак функцияси, ўпка, АНЦА даражалари мониторинги) баҳолаш учун мунтазам назорат текширувларидан ўтади.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides \(PubMed\)](#)

**«ГРАНУЛОМАТОЗ ПОЛИАНГИИТ»
НОЗОЛОГИЯСИНИНГ ТИББИЙ
АРАЛАШУВЛАРИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ
КЛИНИК ПРОТОКОЛИ**

ТОШКЕНТ – 2025

Гранулематоз полиангиитом — бу кичик ва ўрта катта қон тамирларига таъсир қилиб, оғир аутоиммун васкулитни ҳосил қиладиган ҳолат бўлиб, махсус тиббий процедураларнинг татбиқи пациентнинг ҳолатини барқарорлаштириш ва ҳаётий муҳим органларнинг қайтарилмас зарарларидан сақланиш учун ҳал қилувчи аҳамиятга эга. Миллий клиник протокол ва стандартларга мувофиқ, ГПАни комплекс даволашда қуйидаги процедуралар алоҳида ўрин тутди:

Плазмаферез:

Бу усул қондаги патоген антитаналарини (масалан, ПР3-АНЦА) ва яллиғланиш цитокинларни тезда олиб ташлашга имкон беради, бу эса яллиғланиш жараёнини зудлик билан камайтиришга ёрдам беради. Плазмаферез шошилиш ҳолатларда, масалан, диффузив альвеоляр қон кетиши ёки тез ривожланувчи гломерулонефритда, ёрдамчи иммуномодуляция талаб қилинган ҳолларда қўлланилади.

Гемодиализ:

Гемодиализ оғир буйрак зарарланиши ва ГПА туфайли ривожланган оғир буйрак етишмовчилигига дуч келган беморларни сақлаб қолиш учун ишлатилади. У электролит балансини тўғрилаш ва токсинларни чиқаришни таъминлаб, беморнинг ҳолатини медикаментоз терапияни тузатишга қадар барқарорлаштиришга ёрдам беради.

Трахеостома:

Трахеостома, хирургик процедура сифатида, узоқ муддатли нафас олиш етишмовчилигида, айниқса, диффуз альвеоляр қон кетиши ёки интенсив терапия шароитида узоқ муддатли ўпкаларни вентиляция қилиш талаб қилинганда қўлланилади. Трахеостомани яратиш нафас йўллариغا ишончли киришни таъминлайди ва вентиляция қўллаб-қувватлашни амалга оширишни енгиллаштиради. Бу тиббий аралашув клиник амалиётга жорий этиш, ГПА билан беморнинг ҳолатини тезда барқарорлаштириш, асоратларнинг олдини олиш ва прогнозни яхшилаш эҳтиёжидан келиб чиқади. Бу тадбирлар замонавий тавсиялар ва халқаро тадқиқотлар маълумотларига кўра, самарали ва хавфсизлигини исботлади.

[YeULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

ГПА учун даволаш усуллари тизимли яллиғланишни бостиришга қаратилган комплекс дори воситаларини (индукцион ва ремиссияни сақловчи терапия) ва асоратларни даволаш учун махсус жарроҳлик муолажаларни (плазмаферез, реконструктив аралашувлар, трахеостомия) ўз ичига олади. Ушбу чора-тадбирлар миллий клиник протоколлар ва стандартларнинг асосий элементлари бўлиб, бу замонавий далиллар билан тасдиқланган (асосий усуллар учун далиллар даражаси 1б ва қўшимча процедуралар учун 2а/2б).

Жарроҳлик ва инвазив аралашув

Плазмаферез

- **Қўлланилиши:** Шошилиш ҳолатларда (масалан, диффуз алвеоляр қон кетиш ёки тез ривожланаётган гломерулонефрит) патоген антитаналар ва яллиғланиш цитокинларининг концентрациясини тезда камайтириш учун ишлатилади.
- **Мақсад:** иммунитетни пасайтириш ва аъзоларнинг кейинги шикастланишини олдини олиш.

Юқори нафас йўллари соҳасидаги жарроҳлик аралашувлар

- **Масалан, буруннинг реконструктив операцияси:**
 - Бурун тузилмаларига жиддий зарар етказилган ҳолларда (масалан, "эгарсимон бурун деформацияси") функцияни тиклаш ва эстетикани яхшилаш учун қўлланилади.

Нафас олиш йўлини тиклаш учун жарроҳлик аралашувлар

- **Трахеостомия:**
 - Узоқ муддатли нафас олиш етишмовчилиги ёки узоқ муддатли ўпканинг сунъий вентиляция зарурати бўлган ҳолларда талаб қилиниши мумкин.

2. Белгиланган нозология учун танланган даволаш усулини ва/ёки жарроҳлик аралашувни қўллаш тартиби

ГПА шошилиш ҳолатларда, амбулатор даволаниш самарасиз бўлганда, плазмаферез, гемодиализ ва трахеостомиядан фойдаланиш беморнинг аҳволини барқарорлаштиришда асосий рол ўйнайди. Ушбу усуллар яллиғланиш жараёнини тезда камайтиришга, зарарланган аъзоларнинг фаолиятини сақлаб қолишга ва ҳаво йўллариغا ишончли киришни таъминлашга қаратилган бўлиб, улар биргаликда ўлим хавфини камайтиришга ва оқибатни яхшилашга ёрдам беради.

1. Плазмаферез

Мақсад: Плазмаферез айланма патоген антитаналар (масалан, ПРЗ-АНСА), иммун комплекслар ва яллиғланиш цитокинларини концентрациясини тезда камайтиришга қаратилган. Бу ўткир яллиғланиш жараёнини тезда бостиришга, аъзоларнинг (ўпка, буйраклар) зарарланишини камайтиришга ва тизимли яллиғланишни камайтиришга ёрдам беради.

Кўрсатмалар:

- Ҳаёт учун хавfli оқибатларга олиб келадиган ГПА нинг оғир рецидиви, масалан:
 - Диффуз алвеоляр қон кетиш.
 - Ўткир буйрак етишмовчилиги билан тез ривожланадиган гломерулонефрит.
- Стандарт иммуносупрессив терапияга жавоб бермайдиган такрорий ҳолатлар.

Қўллаш мумкин бўлмаган ҳолатлар:

- Жиддий қон кетишининг бузилиши ёки васкулит туфайли бўлмаган фаол қон кетиш.
- Жиддий гиповолемия ёки гемодинамик беқарорлик.
- Ўрнини босадиган суюқликнинг таркибий қисмларига аллергик реакциялар (масалан, плазма препаратлари).

2. Гемодиализ

Мақсад: Гемодиализ оғир буйрак етишмовчилиги бўлган беморларда (масалан, тез ривожланувчи гломерулонефрит) буйрак функциясини сақлаш учун ишлатилади. Ушбу усул метаболитларнинг тўпланишини бартараф этишга ва электролитлар мувозанатини сақлашга ёрдам беради, ўткир буйрак етишмовчилиги билан боғлиқ асоратлар хавфини камайтиради.

Кўрсатмалар:

- Буйрак функцияси бузилишининг аниқ белгилари билан ўткир буйрак етишмовчилиги (креатининнинг кўтарилиши, КФТнинг пасайиши).
- Уремия, гиперкалемия, гидроэлектролитлар дисбаланси клиник белгилари, дори-дармонларни тузатиш иложи бўлмаганда.

Қўллаш мумкин бўлмаган ҳолатлар:

- Жиддий гемодинамик бекарорлик, бу усул вазиятни ёмонлаштириши мумкин.
- Жараённи юқори хавфли қиладиган оғир бирга келадиган касалликларнинг мавжудлиги (масалан, юрак етишмовчилиги).

3. Трахеостомия

Мақсад: Трахеостомия узок муддатли нафас етишмовчилиги ҳолатларида зарур бўлган ҳаво йўлига ишончли киришни таъминлайди. Бу, айниқса, узок муддатли механик вентиляцияни талаб қиладиган оғир ўпка асоратлари (масалан, диффуз алвеоляр қон кетиш) ривожланадиган ГПА бўлган беморларда жуда муҳимдир.

Кўрсатмалар:

- Узок муддатли сунъий вентиляцияни талаб қиладиган узок муддатли нафас олиш етишмовчилиги.
- Анъанавий интубация қийин ёки асоратлар билан кечадиган вазиятлар.
- Узок муддатли вентиляцияни қўллаб-қувватлаш шароитида беморни парвариш қилишни осонлаштириш.

Қўллаш мумкин бўлмаган ҳолатлар:

- Жараён давомида асоратлар хавфини ошириши мумкин бўлган бўйин ёки бурун-халқум соҳасидаги маҳаллий инфекциялар.
- Жараённи қийинлаштирадиган анатомик хусусиятлар (масалан, бўйиннинг оғир деформацияси, қалқонсимон безнинг оғир гипертрофияси).

[EULAR Recommendations](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides.](#)

ГПА бўйича тиббий ва/ёки жарроҳлик фаолиятини амалга оширувчи мутахассисга қўйиладиган талаблар

ГПА билан оғриган беморларни самарали бошқариш учун аутоиммун касалликлар ва васкулитлар ҳақида чуқур билимга эга бўлган юқори малакали мутахассислар, шунингдек, оғир тизимли касалликлар билан курашиш тажрибаси керак. Асосий талабларга қуйидагилар киради:

1. Мутахассислик номи:

- **Ревматолог:** ГПА ни ташхислаш ва дори-дармонлар билан даволаш бўйича асосий мутахассис.

- **Нефролог:** ГПА билан боғлиқ буйрак етишмовчилигини баҳолаш ва тузатиш.
- **Пулмонолог:** ўпка асоратлари (инфилтратлар, бўшлиқлар, алвеоляр қон кетиш) мавжудлигида.
- **Оториноларинголог:** юқори нафас йўллари зарарланиш белгилари (сурункали ринит, синусит, бурундан қон кетиш).
- **Жарроҳ:** (масалан, оториноларинголог-жарроҳ, реконструктив жарроҳ) инвазив муолажаларни амалга ошириш учун (биопсия, реконструктив операциялар, трахеостомия).

2. Компетенция ва диплом:

- Тегишли йўналиш бўйича кейинги ихтисослик (резидентура/аспирантура) билан олий тиббий таълим.
- Ревматология, нефрология, пулмонология, отоларинголог ёки жарроҳлик соҳасидаги малакани тасдиқловчи мутахассис дипломи (бажарилган вазифага қараб).

3. Тажриба:

- Мутахассисликни олгандан кейин камида 3-5 йил давомида аутоиммун касалликлар ва васкулит билан оғриган беморлар билан ишлашнинг амалий тажрибаси.
- ГПА учун мураккаб диагностика муолажаларини (биопсия, КТ, рентген текшируви) ва/ёки жарроҳлик аралашувларни бажариш тажрибаси афзаллик ҳисобланади.

4. Малака ошириш ва узлуксиз таълим:

- Ревматология, нефрология ва васкулитлар бўйича ихтисослаштирилган курслар, семинарлар, конференциялар, шунингдек, ГПА бўлган беморларни жарроҳлик даволаш усуллари бўйича иштирок етиш.
- Сўнгги халқаро тавсиялар (масалан, EULAR, ACP) ва АНЦА билан боғлиқ васкулит билан оғриган беморларни бошқариш стандартлари билан танишишни тасдиқловчи малака ошириш сертификатларининг мавжудлиги.

5. Мултидисциплинар ёндашув:

- Ревматологлар, нефрологлар, пулмонологлар, оториноларингологлар, офталмологлар ва жарроҳларни ўз ичига олган мултидисциплинар жамоанинг бир қисми сифатида ГПА билан беморларни ҳар томонлама бошқариш учун ишлаш қобилияти.
- Даволашни мувофиқлаштириш ва турли мутахассислар ўртасида маълумот алмашиш кўникмалари, бу даволаш режасини ўз вақтида туғирлаш ва беморнинг прогнозини яхшилаш имконини беради.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)
[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

Асосий диагностика тадбирларини (лаборатория текширувлари, рентгенологик текширувлар, биопсия) комплекс тарзда амалга ошириш ГПА ташхисини аниқ тасдиқлашни таъминлайди, асосий аъзоларнинг зарарланиш даражасини баҳолашга ва терапевтик ёки жарроҳлик аралашувларга эҳтиёжни аниқлашга имкон беради. Клиник кўринишни аниқлаштириш ва терапияни индивидуаллаштириш учун қўшимча тадқиқотлар (эндоскопия, ултратовуш, кенгайтирилган иммунологик текширувлар) қўлланилади. Замонавий халқаро тавсияларга асосланган ушбу ёндашув ГПА билан касалланган беморларни даволаш хавфсизлиги ва самарадорлигини оширишга ёрдам беради.

Асосий (мажбурий) диагностика чоралари

1. Лаборатория синовлари:

○ **Умумий қон таҳлили, ЭЧТ, СРО:**

Натижалар: ЭЧТ ва СРО нинг юқори даражалари тизимли яллиғланишни кўрсатади, лейкоцитлар ва тромбоцитларнинг мумкин бўлган кўпайиши яллиғланиш жараёнининг белгиларидир.

○ **Сийдикни таҳлил қилиш, буйрак функциясини баҳолаш (креатинин, КФТ):**

○ *Натижалар:* Гематурия ва протеинурия буйрак шикастланишини кўрсатади (гломерулонефрит); Креатининнинг ортиши ва КФТнинг пасайиши буйраклар фаолиятининг бузилишини кўрсатади.

○ **АНЦА учун серологик тестлар (ПРЗ-АНЦА, МПО-АНЦА):**

Натижалар: Ижобий ПРЗ-АНСА (одатда титрлар >1:20) ГПА учун ўзига хос белгидир.

2. Инструментал тадқиқотлар:

○ **Ўпка рентгенограммаси:**

Натижалар: ўпка тугунлари, инфилтратлар, бўшлиқлар ёки диффуз алвеоляр қон кетиш белгиларини аниқлаш.

○ **Параназал синусларнинг компьютер томографияси:**

Натижалар: Бурун бўшлиғидаги ўзгаришларни аниқлаш (сурункали синусит, эрозия, деформациялар) ГПАга хос бўлган юқори нафас йўллари зарарланишини аниқлаш учун муҳимдир.

○ **Зарарланган тўқималарнинг биопсияси:**

Натижалар: грануломатоз яллиғланиш, некротик васкулит, фибротик ўзгаришларнинг гистологик тасдиқланиши ГПА диагностикаси учун олтин стандарт ҳисобланади.

Қўшимча диагностика чоралари

1. Инструментал тадқиқотлар:

○ **Эндоскопик текширувлар (ЭГДФС):**

Қўлланилиши: Ошқозон-ичак трактидан белгиларлар мавжуд бўлганда, ошқозон-ичак шиллик қаватининг зарарланишини баҳолаш учун.

Натижалар: васкулит жараёнида ошқозон-ичак трактининг иштирокини кўрсатиши мумкин бўлган эрозия, ошқозон яраси ёки қон кетиш жойларини аниқлаш.

○ **Қорин бўшлиғи органларининг ултратовуш текшируви:**

Қўлланилиши: Бошқа ички органларнинг (жигар, талок, лимфа тугунлари) иштирок етишига шубҳа бўлса.

Натижалар: аъзоларнинг ҳажми ва тузилишини аниқлаш, лимфаденопатия ёки бошқа ўзгаришларни аниқлаш.

2. Махсус лаборатория текширувлари:

○ **Кенгайтирилган иммунологик текширувлар:**

Қўлланилиши: патогенетик механизмларни аниқлаш учун кўшимча антитаналар ёки цитокинларни баҳолаш, айниқса клиник кўриниш ноаниқ бўлса.

Натижалар: Яллиғланиш цитокин профилидаги ўзгаришлар касаллик фаоллигини баҳолашда ёрдам бериши мумкин.

○ **Молекуляр генетик тадқиқотлар:**

Қўлланилиши: этиологияни аниқлаш керак бўлганда ёки терапияни индивидуаллаштириш бўйича тадқиқот дастурлари доирасида.

Натижалар: Касалликнинг кечишига таъсир қилувчи генетик ва эпигенетик белгиларни аниқлаш.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

**«ГРАНУЛЕМАТОЗ ПОЛИАНГИИТ»
НОЗОЛОГИЯСИНІНГ ПРОФИЛАКТИКА,
ДИСПАНСЕРИЗАЦІЯ ВА
РЕАБИЛІТАЦІЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ
КЛИНИК ПРОТОКОЛИ**

ТОШКЕНТ – 2025

1. Асосий қисм

Гранулематоз полиангиит - бу тез ривожланиши ва буйрак етишмовчилиги, ўпка дисфункцияси ва юқори нафас йўллари зарарланиши каби жиддий асоратларнинг юқори хавфи билан тавсифланган оғир тизимли васкулит касаллиги. Шу муносабат билан беморларни комплекс даволашда профилактика, диспансер ва реабилитация тадбирлари асосий ўрин тутди, ўткир ўзгаришларни ўз вақтида аниқлаш, аъзолардаги қайтарилмас ўзгаришларнинг олдини олиш ва беморларнинг ҳаёт сифатини яхшилаш имконини беради.

Олдини олиш тизимли яллиғланишни камайтириш ва узоқ муддатли иммуносупрессив терапия билан боғлиқ инфекция асоратларни олдини олиш чораларини ўз ичига олади. Бундай чора-тадбирлар эмлаш (грипп, пневмококк, гепатит В га қарши), яллиғланишга қарши парҳез ёрдамида овқатланишни тўғрилаш (масалан, 5-сонли парҳез жадвали), шунингдек, кундалик режимга ва уйқуга риоя қилишни ўз ичига олади. Бундан ташқари, доривор ўсимликлар ва физиотерапия (даволовчи гимнастика, массаж, нафас олиш машқлари) стресс даражасини пасайтиришга, метаболик жараёнларни яхшилашга ва сурункали яллиғланишга қарши курашда муҳим элемент бўлган иммунитетни сақлашга ёрдам беради.

Амбулатория кузатуви беморнинг клиник ҳолатини мунтазам мониторингини таъминлайди, зарур лаборатория ва инструментал тадқиқотлар (умумий қон тести, ЭЧТ, СРО, сийдик таҳлили, ўпканинг компютер томографияси, ултратовуш текшируви) терапияни ўз вақтида тузатиш имконини беради. Амбулатория шароитида ўтказиладиган реабилитация тадбирлари жисмоний фаолликни тиклаш ва беморнинг психологик ҳолатини яхшилашга қаратилган бўлиб, бу ўз навбатида рецидивлар ва асоратлар сонини камайтиришга ёрдам беради. Олдини олиш, кузатиш ва реабилитацияга комплекс ёндашув ГПА бошқарувининг асоси бўлиб, асоратларни камайтириш, ҳаёт сифатини яхшилаш ва ушбу жиддий касалликнинг даволашни оптималлаштиришга ёрдам беради.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides.](#)

ГПА да профилактика, тиббий кўрик ва реабилитациянинг умумий тавсифи

ГПАни даволаш комплекс ёндашувни, жумладан, нафақат дори терапиясини, балки асоратларнинг олдини олиш чораларини, мунтазам равишда диспансер кузатувини ва тананинг функционал ҳолатини тиклашга ва беморнинг ҳаёт сифатини яхшилашга қаратилган реабилитация тадбирларини талаб қилади.

Профилактик чора-тадбирлар айниқса, иммуносупрессив терапия олган беморларда инфекция асоратлар хавфини камайтириш учун ўз вақтида эмлашни (масалан, грипп, пневмококк ва гепатит В) ўз ичига олади. Турмуш тарзини ўзгартириш ҳам муҳим: чекишни ташлаш, соғлом овқатланишни сақлаш (масалан, антиоксидантларга ва омега-3 ёғ кислоталарига бой №5 парҳез), мунтазам

жисмоний фаоллик, оптимал кун тартиби ва уйқуни сақлаш. Ушбу чора-тадбирлар тизимли яллиғланишни камайтиришга ва иммун функциясини яхшилашга ёрдам беради, бу айниқса ГПА бўлган беморлар учун муҳимдир.

Диспансер кузатуви

ГПА билан касалланган беморларни бошқаришнинг ажралмас қисми ҳисобланади. Мутахассисга (ревматолог, нефролог, пульмонолог, оториноларинголог) мунтазам ташриф буюриш вазиятни динамик кузатиш, терапия самарадорлигини баҳолаш ва рецидивларни ёки асоратларни ривожланишини ўз вақтида аниқлаш имконини беради. Мониторинг даврий лаборатория текширувларини (умумий қон таҳлили, ЭЧТ, СРО, буйрак функцияси, сийдик таҳлили, АНЦА учун серологик тестлар) ва инструментал тадқиқотларни (рентген, ўпканинг КТ, параназал синусларнинг ултратовуш текшируви) ўз ичига олади, бу эса даволаш режасини тезда тузатишни таъминлайди.

Реабилитация

Реабилитация тадбирлари жисмоний фаолликни тиклаш, ўпка ва буйраклар фаолиятини яхшилаш, шунингдек, психологик ёрдам кўрсатишга қаратилган. Реабилитация даврида физиотерапия (терапевтик машқлар, массаж, нафас олиш машқлари, йога), овқатланишни қўллаб-қувватлаш (мувозанатли овқатланиш, парҳез тавсиялари, яллиғланишга қарши парҳезлардан фойдаланиш) ва психологик ёрдам (психологик маслаҳатлар, қўллаб-қувватлаш гуруҳларида иштирок этиш) фаол қўлланилади. Бундай комплекс чора-тадбирлар функционал ҳолатни тиклашга, стресс даражасини пасайтиришга ва касалликнинг қайталанишини олдини олишга ёрдам беради.

Ушбу ёндашувлар АНЦА билан боғлиқ васкулит учун [EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#) ва [Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#) каби халқаро клиник кўрсатмалар билан қўллаб-қувватланади, бу юқори даражадаги далилларни таъминлайди (асосий усуллар учун 1б, қўшимча чоралар учун 2а/2б).

ГПАда профилактика, клиник текширув ва реабилитацияга комплекс ёндашув прогностни яхшилаш, асоратлар хавфини камайтириш ва беморларнинг ҳаёт сифатини оширишда муҳим рол ўйнайди. Ушбу тадбирларга эмлаш, мунтазам кузатиш, лаборатория ва инструментал мониторинг, шунингдек, физиотерапия, жисмоний машқлар терапияси, овқатланиш ва психологик ёрдам каби реабилитация тадбирлари киради.

1. Профилактика турлари

Инфекцион асоратларнинг олдини олиш:

- **Эмлаш:**

- Иммуносупрессив терапия олган беморларда инфекциялар хавфини камайтириш учун грипп, пневмококк ва гепатит В га қарши эмлаш зарур.

- **Инфекцияга қарши профилактика воситалари:**

- Пневноцист пневмониясини олдини олиш учун триметоприм/сулфаметоксазолни профилактик дозаларда буюриш.

Асосий касалликнинг асоратларининг олдини олиш:

- **Эрта ташхис қўйиш ва даволашни тузатиш:**

- Клиник ҳолатни, лаборатория ва инструментал кўрсаткичларни ўз вақтида назорат қилиш терапияни тезда тузатишга, оғир асоратларнинг ривожланишига йўл қўймаслик имконини беради (масалан, тез ривожланаётган гломерулонефрит ёки диффуз алвеоляр қон кетиш).

- **Қон босими ва буйраклар фаолиятини назорат қилиш:**

- Васкулит билан оғриган беморларда буйракни ҳимоя қилиш учун антигипертензив воситалардан фойдаланиш.

2. Тиббий кўрик турлари

Доимий кузатув (диспансеризация):

- **Режалаштирилган амбулатор ташрифлар:**

- Роматолог, нефролог, пульмонолог ва бошқа ихтисослашган мутахассислар билан мунтазам маслаҳатлашувлар.

- **Лаборатория мониторинги:**

- Умуий қон таҳлили, ЭЧТ, СРО , буйрак функцияси, сийдик таҳлили ва серологик тестларни даврий мониторинг қилиш (масалан, АНЦА титрлари).

- **Инструментал текширувлар:**

- Ўпканинг мунтазам компьютер томографияси, параназал синусларнинг ултратовуш текшируви ва агар керак бўлса, касалликнинг динамикасини баҳолаш учун такрорий биопсия.

3. Реабилитация турлари

Физиотерапия ва даволовчи машқлар:

- **Даволовчи машқлар:**

- Ўртача аэробик машқлар, қон айланишини яхшилаш ва мушакларнинг кучланишини камайтириш учун махсус машқлар тартиблари.

- **Физиотерапевтик муолажалар:**

- Ўпка функциясини яхшилаш ва яллиғланишни камайтириш учун массаж, нафас олиш машқлари, йога ва электр стимуляцияси ва магнит терапия каби усуллардан фойдаланиш.

Нутрициологик тавсиялар:

- **Озиқлантириш бўйича тавсиялар:**

- Антиоксидантлар, омега-3 ёғ кислоталари, янги сабзавот ва меваларга бой бўлган Диета 5 ёки Ўрта ер денгизи диетаси каби яллиғланишга қарши парҳезга риоя қилинг.

Далиллар базаси: Клиник тадқиқотлар физиотерапия ва мувозанатли овқатланиш сурункали яллиғланиш касалликлари билан оғриган беморларнинг ҳаёт сифатига ижобий таъсир кўрсатишини тасдиқлайди.

[Podrobnее na NCBI: Diet and Inflammation](#)

Психологик реабилитация ва таълим дастурлари:

- **Психологик ёрдам:**

- Психологик маслаҳатлар, қўллаб-қувватлаш гуруҳларида иштирок этиш ва сурункали касаллик билан боғлиқ стрессни камайтириш учун психотерапия.

- **Таълим дастурлари:**

- Беморларга ўз-ўзини назорат қилиш усулларини, кун тартибини, дори-дармонларни тўғри қабул қилишни ва асоратларни олдини олишни ўргатиш.

Далиллар базаси: Структуравий таълим дастурлари ва психологик ёрдам сурункали касалликларга чалинган беморларнинг умумий саломатлиги ва ҳаёт сифатини яхшилаш учун кўрсатилди.

[NCBI: Patient Education in Chronic Diseases](#)

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference.](#)

Грануломатоз полиангиит бор беморлар учун диспансер мониторинги (оммавий/индивидуал профилактика) тамойиллари. Жадвалда асосий фаолият турлари, уларнинг қисқача тавсифи, тавсия этилган частоталар (йиллик усуллар ёки ташрифлар сони) ва қўшимча эслатмалар мавжуд. Ушбу тавсиялар EULAR каби замонавий халқаро протоколларга асосланади.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

Тадбир	Тавсиф	Ташрифлар сони	Эслатмалар
Мутахассислар томонидан қисқача текшириш	Оила шифокорининг умумий текшируви; ҳолат ва шикоятларни баҳолаш; ихтисослашган мутахассисларнинг маслаҳатлари (ревматолог, нефролог, пулмонолог, оториноларинголог, офталмолог) ва	Ҳар 3-6 ойда 1 марта ташриф буюринг	Вазият ёмонлашса, қўшимча текширув талаб қилинади.

	ҳамширалар.		
Лаборатория тадқиқотлари	Умумий қон таҳлили, ЭҚТ, СРО, сийдик таҳлили, буйрак функцияси тестлари, серологик тестлар (масалан, АНЦА таърифи: ПРЗ-АНЦА ва МПО-АНЦА).	Йилига 4-6 та текширув (чорақда бир марта)	Агар кучайган бўлса - тез-тез бажаринг
Инструментал назорат қилиш усуллари	Ўпканинг рентгенограммаси / КТ, параназал синусларнинг КТ, ЭКГ; агар керак бўлса - зарарланган тўқималарнинг биопсияси.	Йилига 2-3 та текширув	Бундан ташқари, агар керак бўлса, вазият ёмонлашса

Ушбу тадбирлар диспансер кузатуви доирасида амалга оширилади, бу терапияни ўз вақтида тузатиш, рецидивларни аниқлаш ва асоратларни олдини олишни таъминлайди. Агар беморнинг аҳволи ёмонлашса ёки клиник кўрсаткичларга кўра қўшимча ёки чекловчи текширувлар буюрилади.

2.1. Профилактика усуллари ва усулublари:

ГПА беморларда миллий клиник протокол ва стандарт нозология доирасида профилактика мақсади

ГПА бошқаруви контекстида профилактика касалликни комплекс бошқаришда асосий рол ўйнайди. Профилактик чора-тадбирларнинг асосий мақсадлари қуйидагилардан иборат:

1. Касалликнинг қайталаниши ва кучайишининг олдини олиш:

ГПА - қайталанувчи касаллик бўлиб, унда рецидивлар буйраклар ва ўпка каби ҳаётий аъзоларга қайтарилмас зарар етказиши мумкин. Профилактик чора-тадбирлар (диспансер кузатуви, лаборатория ва инструментал кўрсаткичларнинг мунтазам мониторинги) яллиғланиш жараёнининг фаоллигини ўз вақтида аниқлаш ва терапияни тузатишга имкон беради, бу эса рецидивлар хавфини камайтиради.

2. Асорат хавфини камайтириш:

ГПАни даволашнинг асосий усули бўлган узок муддатли иммуносупрессив терапия инфекцион асоратлар (масалан, пневмоцист пневмония) ва метаболик касалликлар (гипергликемия, гипертензия, остеопороз) ривожланиш хавфининг ошиши билан боғлиқ. Инфекцияларнинг олдини олиш (эмлаш, инфекцияга қарши воситалардан фойдаланиш), шунингдек

турмуш тарзи ва овқатланишни тўғрилаш чоралари ушбу хавфларни камайтиришга ёрдам беради.

3. **Ҳаёт сифатини яхшилаш:**

Профилактика, тиббий кўрик ва реабилитацияга (соғлом турмуш тарзини сақлаш, тўғри овқатланиш, кун тартиби ва уйқу, физиотерапия, фитотерапия ва психологик ёрдам) қаратилган чора-тадбирлар мажмуаси беморларга жисмоний фаолликни сақлашга, стресс даражасини пасайтиришга ва умумий ҳолатни яхшилашга ёрдам беради. Бу нафақат касалликнинг ривожланишини секинлаштиришга, балки беморга юкломани камайтиришга, унинг ҳаёт сифатини яхшилашга имкон беради.

4. **Касалликнинг узоқ муддатли назоратини оптималлаштириш:**

Вақти-вақти билан лаборатория ва инструментал тадқиқотлар билан мунтазам диспансер кузатуви касалликнинг динамикасини кузатиш, кучайишнинг дастлабки белгиларини аниқлаш ва даволанишни ўз вақтида тузатиш имконини беради. Бу ремиссияни сақлаб қолиш ва аъзоларда қайтарилмас ўзгаришларнинг олдини олишга ёрдам беради.

5. **Соғлиқни сақлаш ресурсларини тежаш:**

Профилактик чора-тадбирлар касалхонага ётқизиш сонини камайтиришга, шошилишч аралашувларга бўлган эҳтиёжни камайтиришга ва натижада тиббий ресурслардан фойдаланишни оптималлаштиришга ёрдам беради.

ГПАда профилактика ялғиланиш фаоллигини камайтириш, рецидивар ва асоратларни олдини олиш, беморнинг барқарор ҳолатини сақлаш, ҳаёт сифатини яхшилаш ва даволашни оптималлаштиришга қаратилган бўлиб, бу касалликни комплекс даволашнинг энг муҳим таркибий қисмидир.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

ГПА нинг олдини олиш - асосий чора-тадбирлар ва талаблар

Грануломатоз полиангиит оғир аутоиммун касаллик бўлиб, классик маънода бирламчи профилактика (соғлом одамларда касалликнинг олдини олиш) мураккаб этиологик табиати туфайли чекланган. Шу билан бирга, миллий клиник протоколлар доирасида хавф гуруҳларида юзага келиши мумкин бўлган қўзғатувчи омилларнинг таъсирини минималлаштириш ва соғлом турмуш тарзини шакллантиришга қаратилган чора-тадбирларга, аҳоли ўртасида маърифий ишлар олиб боришга алоҳида еътибор қаратилмоқда. Қуйида ГПА нозологиясида бирламчи профилактика бўйича асосий чора-тадбирлар рўйхати, шунингдек, мутахассисларга қўйиладиган талаблар ва ушбу тадбирларни ўтказиш шартлари тавсифи келтирилган.

ГПАнинг бирламчи профилактикаси бўйича асосий чора-тадбирлар:

1. **Таълим ва ахборот кампаниялари:**

○ **Тадбирлар:**

- Аҳоли ва тиббиёт ходимлари ўртасида аутоиммун касалликлар, шу жумладан ГПА ривожланишининг хавф омиллари ҳақида семинарлар, маърузалар ва ахборот кампанияларини ўтказиш.
 - Аутоиммун касалликларнинг олдини олишга бағишланган ахборот брошюралари ва онлайн ресурсларни тарқатиш.
 - **Мақсадли аудитория:**
 - Хавф остида бўлган одамлар (масалан, оилада аутоиммун касалликлар, маълум атроф-муҳит ёки касбий таъсирлар).
 - Тиббиёт ходимлари, ГПАни эрта аниқлаш ва олдини олиш бўйича билимларини ошириш.
 - **Мутахассисларга қўйиладиган талаблар:**
 - Олий тиббий маълумотга эга, камида 3-5 йиллик тажрибага ега, малака ошириш курсларида қатнашган умумий амалиёт шифокорлари, ревматологлар ва соғлиқни сақлаш мутахассислари.
 - **Жой ва вақт:**
 - Маърифий тадбирлар тиббий муассасаларда, клиникаларда ва онлайн платформалар орқали доимий хабардорликни ошириш дастурлари доирасида амалга оширилади.
- 2. Соғлом турмуш тарзини шакллантириш:**
- **Тадбирлар:**
 - Чекишни ташлаш ва спиртли ичимликларни истеъмол қилишни чеклашни тарғиб қилиш.
 - Жисмоний фаоллик дастурларини амалга ошириш (режалаштирилган терапевтик машқлар машғулотлари, ўртача аэробик машқлар бўйича тавсиялар).
 - Яллиғланишга қарши парҳезга асосланган соғлом овқатланишни тарғиб қилиш (масалан, парҳез 5 стол диетаси ёки Ўрта ер денгизи парҳезини тавсия қилиш).
 - **Мақсадли аудитория:**
 - Аҳоли, айниқса аутоиммун касалликларни ривожланиш хавфи юқори бўлган шахслар.
 - **Мутахассисларга қўйиладиган талаблар:**
 - Ўз соҳаларида ихтисослашган диетологлар, физиотерапевтлар, умумий амалиёт шифокорлари ва ревматологлар.
 - **Жой ва вақт:**
 - Дастурлар клиникаларда, ихтисослаштирилган тиббиёт марказларида ва онлайн таълим платформаларида ўтказилади.
- 3. Эмлаш ва иммунизация:**
- **Тадбирлар:**

- Грипп, пневмококк ва гепатит В га қарши эмлаш, айниқса иммуносупрессив терапияга мойил бўлган одамларда инфекцион асоратлар хавфини камайтириш учун.
- **Мақсадли аудитория:**
 - Хавфли гуруҳдаги одамлар, шунингдек, аутоиммун касалликларни аниқлашнинг дастлабки босқичларида беморлар.
- **Мутахассисларга қўйиладиган талаблар:**
 - Тасдиқланган малакага эга инфекцион касалликлар шифокорлари ва иммунология мутахассислари.
- **Жой ва вақт:**
 - Эмлашлар Соғлиқни сақлаш вазирлиги томонидан тавсия этилган эмлаш тақвими бўйича поликлиникалар ва тиббиёт марказларида амалга оширилади.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis NCBI: Diet and Inflammation](#)

Профилактик чораларнинг умумий маъноси:

ГПАда профилактиканинг мақсади аутоиммун жараённинг ривожланишига ҳисса қўшадиган омиллар эҳтимолини камайтириш, хавф гуруҳлари умумий саломатлигини яхшилаш ва аҳоли ва тиббиёт мутахассислари ўртасида хабардорликни оширишдир. Ушбу чора-тадбирлар касалликни эрта аниқлашга, унинг оғирлигини минималлаштиришга ва асоратлар хавфини камайтиришга ёрдам беради, бу еса пировардида беморларнинг прогнози ва ҳаёт сифатини яхшилашга олиб келади.

ГПА эрта аниқлаш учун скринингни кўриб чиқиш

Текшириш усуллари ва шарти:

- **Клиник баҳолаш:**
 - Сурункали ринит, бурундан қон кетиш, йўтал, нафас қисилиши, сийдикдаги ўзгаришлар, тизимли аломатлар (иситма, вазн йўқотиш) шикоятларини ўз ичига олган анамнезни тўплаш.
- **Лаборатория синовлари:**
 - Яллиғланишнинг асосий белгиларини (ЭЧТ, СРО) ва серологик тестларни аниқлаш, биринчи навбатда АНЦА, (айниқса ПРЗ-АНЦА).
- **Инструментал тадқиқотлар:**
 - Рентген ёки КТ ўпка ва параназал синусларнинг характерли структуравий ўзгаришларни аниқлаш учун.

Текшириш учун контингент:

Шубҳали аломатлари бўлган беморларда скрининг текшируви ўтказилади, масалан:

- Сурункали ринит, бурундан қон кетиш, бурун шиллиқ қаватининг яралари.
- Сурункали йўтал, нафас қисилиши ёки гемоптиз.

- Буйрак шикастланишининг белгилари (гематурия, протеинурия) ва яллиғланиш кўрсаткичларининг кўтарилиши.
- Оилада аутоиммун касалликлар ёки васкулит билан оғриган беморлар.

Жой ва вақт:

- **Жой:** амбулатория, бирламчи тиббий ёрдам муассасалари ёки ихтисослаштирилган марказлар.
- **Вақт:** Биринчи аломатлар бошланганда ёки хавф остида бўлган беморларни мунтазам текширишнинг бир қисми сифатида.

Скрининг мутахассислари:

- **Оила шифокорлари ва умумий амалиёт шифокорлари:** дастлабки текширувни ўтказиш, анамнез йиғиш ва асосий лаборатория текширувларини буюриш.
- **Ревматологлар:** Агар шубҳали натижалар аниқланса (масалан, ижобий АНЦА тести), улар батафсилроқ баҳолашни амалга оширадилар ва беморни кўшимча текширувларга юборадилар.
- **Отоларингологлар ва нефрологлар:** бурун бўшлиғи ва буйрақларга зарар етказишнинг ўзига хос белгилари мавжудлигида иштирок этадилар.

Тиббийёт ходимларига қўйиладиган талаблар:

- **Оила шифокорлари ва терапевтлар** аутоиммун касалликлар бўйича асосий билимга эга бўлиши ва тизимли патологияларни эрта аниқлаш тажрибасига эга бўлиши керак.
- **Ревматологлар** диплом ва малака ошириш сертификатлари билан тасдиқланган махсус маълумотга, шунингдек, васкулит билан оғриган беморларни даволаш тажрибасига эга бўлиши керак.
- **Отоларингологлар ва нефрологлар** тегишли тизимларнинг касалликларини баҳолашда махсус таълим ва амалий тажрибага эга бўлишлари керак.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

Иккиламчи профилактика рецидивларни эрта аниқлаш ва мунтазам диспансер кузатуви орқали асоратларни олдини олишга қаратилган. Ушбу тадбирлар мунтазам клиник текширувлар, лаборатория ва инструментал мониторинг, шунингдек, ихтисослашган мутахассислар билан маслаҳатлашувларни ўз ичига олади. Улар даволаниш режасини ўз вақтида тузатишга ва ремиссияни сақлаб қолишга ёрдам беради, вазиятнинг ёмонлашуви хавфини камайтиради.

Учинчи даражали профилактика (реабилитация) беморнинг функционал ҳолатини тиклашга, ҳаёт сифатини яхшилашга ва кейинги рецидивларнинг олдини олишга қаратилган. Реабилитация чора-тадбирлари машқлар терапияси, физикотерапия процедуралари, парҳез тавсиялари ва психологик ёрдамни ўз

ичига олади. Улар касалликнинг ўткир босқичи барқарорлашгандан кейин амалга оширилади ва беморнинг умумий ҳолатини яхшилашга ёрдам беради.

2.2. Реабилитация ва даволаш усуллари:

Грануломатоз полиангиитда реабилитация мақсади

Миллий клиник протокол ва ГПА стандартларига киритилган реабилитация тадбирлари тана функцияларини ҳар томонлама тиклашга, асоратларни олдини олишга ва беморларнинг ҳаёт сифатини яхшилашга қаратилган.

Реабилитациянинг асосий мақсадлари қуйидагилардан иборат:

1. Зарарланган аъзо ёки тизимнинг бузилган функцияларини тўлиқ ва/ёки қисман тиклаш ёки йўқолган функцияларни қоплаш. ГПАда ўпка, буйраклар, юқори нафас йўллари тузилмалари ва бошқа тизимларнинг шикастланиши тез-тез кузатилади. Реабилитация ушбу аъзоларнинг функционал имкониятларини тиклашга қаратилган:

- Ўпка фаолиятини яхшилаш ва умумий жисмоний чидамлиликини ошириш учун физиотерапия (даволовчи машқлар, нафас олиш машқлари, массаж, йога).
- Метаболик касалликларни тузатиш ва иммун тизимининг ҳолатини яхшилаш учун парҳез терапияси (масалан, 5-сонли парҳез ёки Ўрта ер денгизи диетаси бўйича тавсиялар).
- Зарарланган тўқималарнинг функцияларини қисман тиклашга имкон берувчи регенератив усуллар. Ушбу чора-тадбирлар ҳаёт сифатини яхшилашга ёрдам беради ва йўқолган функцияларни қоплайди, сурункали асоратлар хавфини камайтиради.

2. Ўткир патологик жараёндан кейин тана функцияларини сақлаб қолиш.

ГПА нинг ўткир кучайиши шароитида, ҳаётий аъзоларга қайтарилмас зарар етказиш хавфи мавжуд бўлганда (масалан, тез ривожланаётган гломерулонефрит ёки диффуз алвеоляр қон кетиш билан) реабилитация чоралари қуйидагиларга қаратилган:

- Интенсив терапия (масалан, юқори дозали глюкокортикоидлар, иммуносупрессив дорилар) орқали беморнинг аҳволини ўз вақтида барқарорлаштириш, сўнгра реабилитация дастурлари орқали функцияларни тиклаш.
- Органларнинг қолдиқ функциясини сақлаб қолиш учун терапияни доимий мониторинг қилиш ва тузатиш, бу қайтариб бўлмайдиган ўзгаришлар билан сурункали босқичга ўтишнинг олдини олишга ёрдам беради. Ушбу чора-тадбирлар ҳатто ўткир яллиғланиш шароитида ҳам тананинг ҳаётий функцияларини сақлаб қолишга ёрдам беради.

[Revised Chapel Hill Consensus Conference](#)

3. ГПА таъсир қиладиган аъзолар ва/ёки тизимларнинг мумкин бўлган дисфункцияларининг олдини олиш, эрта ташхис қўйиш ва тузатиш. Диспансер кузатуви ва реабилитация дастурларининг асосий мақсади :

- Мунтазам лаборатория (ЭЧТ, СРО, қон ва сийдик таҳлиллари, серологик тестлар) ва инструментал тадқиқотлар (ўпканинг рентгенограммаси, компьютер томографияси, параназал синусларнинг ултратовуш текшируви) орқали касалликнинг кучайиши ёки рецидивларини эрта ташхислаш.
- Таъсирланган аъзоларнинг фаолиятининг ёмонлашуви аниқланганда терапияни ўз вақтида тузатиш, бу асоратлар хавфини камайтиради ва оптимал даволанишни таъминлайди.
- Беморларнинг ўз-ўзини назорат қилиш усуллари, асоратларнинг олдини олиш ва индивидуал профилактиканинг муҳим элементи бўлган турмуш тарзи тавсияларига риоя қилиш ҳақида хабардорлигини оширишга қаратилган таълим дастурларини ташкил этиш.

Ушбу чора-тадбирлар мажмуи аъзоларнинг дисфункциясини ўз вақтида аниқлаш ва даволашни сошлаш имконини беради, бу ГПАда жиддий асоратлар хавфини камайтиришнинг калитидир.

ГПАни реабилитация қилиш ва олдини олиш йўқолган функцияларни тўлиқ ёки қисман тиклашга, ўткир яллиғланиш шароитида ҳаётий органларнинг фаолиятини таъминлашга, шунингдек бузилишларни эрта ташхислаш ва тузатишга қаратилган чора-тадбирларни ўз ичига олади. Ушбу чора-тадбирлар беморларнинг ҳаёт сифатини яхшилади, қайталаниш ва асоратлар хавфини камайтиради ҳамда миллий клиник протоколлар ва стандартлар доирасида касалликни комплекс даволашнинг ажралмас қисми ҳисобланади.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)
[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

ГПА реабилитацияси натижасида ҳаёт сифатини яхшилаш, меҳнат қобилиятини сақлаш ва беморнинг ижтимоий интеграцияси

ГПА учун реабилитация чоралари комплекс даволашнинг ажралмас қисми бўлиб, беморнинг жисмоний, ҳиссий ва ижтимоий ҳолатини яхшилашга қаратилган. Қуйида реабилитациянинг ижобий таъсирини акс эттирувчи асосий жиҳатлар келтирилган:

1. Ҳаёт сифатини яхшилаш:

Реабилитация дастурлари машқлар терапияси, физиотерапия, массаж, нафас олиш машқлари ва йога машғулотларини ўз ичига олади:

- **Касаллик белгиларини бартараф етиш:** ўпка, буйрақлар ва бошқа аъзоларнинг яхшиланган функцияси, натижада чарчок, оғрик ва тизимли аломатлар камаяди.
- **Ҳиссий фаровонлик:** Психологик ёрдам ва қўллаб-қувватлаш гуруҳларида иштирок этиш сурункали касаллик билан боғлиқ стресс ва ташвишларни камайтиришга ёрдам беради.
- **Умумий фаровонлик:** чора-тадбирлар мажмуи беморни янада фаол ва мустақил ҳис қилиш имконини беради, бу унинг ҳаёт сифатига ижобий таъсир қилади.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

2. **Иш қобилиятини сақлаш:**

Реабилитация тананинг функционал имкониятларини тиклаш ва сақлашга қаратилган бўлиб, бу меҳнат қобилиятини сақлаб қолиш учун жуда муҳимдир. Жисмоний терапия дастурлари ва индивидуал машғулотлар ёрдам беради:

- **Мушаклар кучини ва чидамлилигини тикланг:** касбий вазифаларни бажариш қобилиятини яхшилайд.
- **Ногиронлик шароитларини ривожланиш хавфини камайтиринг:** мунтазам мониторинг ва терапияни тузатиш ишнинг давом этишининг калити бўлган вазиятнинг ёмонлашишини олдини олади.
- **Психо-эмоционал ҳолатни сақланг:** реабилитация фаол ҳаёт позицияси учун кайфият ва мотивацияни яхшилашга ёрдам беради.

Бундай ёндашувлар кузатув тадқиқотлари ва халқаро стандартлар (далиллар даражаси 2a/2b) билан қўллаб-қувватланади [EULAR](#)

3. **Ижтимоий интеграция:**

Реабилитация шунингдек, куйидаги мақсадларга қаратилган таълим ва ижтимоий дастурларни ўз ичига олади:

- **Беморларга таълим ва маълумот:** Ўқув семинарлари, индивидуал маслаҳатлар ва ахборот материаллари беморларга ўз касалликларини ва уни қандай бошқаришни яхшироқ тушунишга ёрдам беради.
- **Ижтимоий ва маданий тадбирларда иштирок этиш:** Ижтимоий фаолликни қўллаб-қувватлаш беморнинг жамиятга интеграциялашувига ёрдам беради, унинг психологик ҳолатини яхшилайд ва сурункали касаллик билан боғлиқ изоляцияни камайтиради.
- **Ишга мослашишни қўллаб-қувватлаш:** Реабилитация дастурлари кўпинча беморларга ишлаш қобилиятини сақлаб қолиш ва иш муҳитига муваффақиятли қўшилишда ёрдам бериш учун эргономикани ва иш жойига мослашиш бўйича маслаҳатларни ўз ичига олади.

Ушбу комплекс чора-тадбирлар нафақат ҳаёт сифатини яхшилашга, балки ГПА бўлган беморларда ўз-ўзини парвариш қилиш ва ижтимоий фаоллик қобилиятини сақлаб қолишга ёрдам беради.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides.](#)

3. Уч турдаги профилактика ёки реабилитацияга кўрсатмалар (профилга қараб белгиланади)

3.1. ГПА профилактикаси турларини аниқлаш мезонлари (далилга асосланган тиббиёт асосида)

Далилларга асосланган тиббиёт ва халқаро стандартлар доирасида ГПА нинг олдини олиш уч даражага бўлинади:

- **Бирламчи профилактика:**

Хавфли гуруҳларда касалликнинг пайдо бўлиш эҳтимолини камайтиришга қаратилган. ГПА кам учрайдиган аутоиммун васкулит бўлганлиги сабабли, оммавий скрининг қўлланилмайди. Асосий тадбирларга таълим дастурлари, соғлом турмуш тарзини тарғиб қилиш, эмлаш (грипп, пневмококк, гепатит В га қарши) ва атроф-муҳит таъсирини камайтириш киради.

Бирламчи профилактика мезонлари:

- Хавф омилларининг мавжудлиги (оилавий аутоиммун касалликлар тарихи, зарарли агентларга узоқ муддатли таъсир қилиш).
- Аҳолининг таълим даражаси ва хабардорлиги.
- Бирламчи соғлиқни сақлаш муассасалари даражасида профилактика дастурларини ўтказиш.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

- **Иккиламчи профилактика:**

ГПА ташхиси қўйилган беморларда рецидивларни эрта аниқлаш ва олдини олишга қаратилган.

Иккиламчи профилактика мезонлари:

- Мунтазам диспансер кузатуви (ҳар чоракда ташрифлар, лаборатория ва инструментал мониторинг).
- Рецидивларни эрта ташхислаш ёки яллиғланиш жараёнининг фаоллигини ошириш (ЭЧТ, СРО ортиши, АНЦА титрларининг динамикаси).
- Иммуносупрессив терапия пайтида асоратлар хавфини камайтириш учун инфекцияга қарши профилактика чораларини кўриш.

[Revised Chapel Hill Consensus Conference](#)

- **Учинчи даражали профилактика:**

Реабилитация, йўқолган функцияларни тиклаш ва беморларнинг ижтимоий интеграциясига, шунингдек ногиронлик оқибатларининг олдини олишга

қаратилган.

Учинчи даражали профилактика мезонлари:

- ЖССТнинг фаолият, ногиронлик ва саломатлик халқаро таснифи (ICF) каби халқаро шкалалар ёрдамида ногиронликни баҳолаш.
- Жисмоний, психо-эмоционал ва ижтимоий функционалликни баҳолаш асосида индивидуал реабилитация дастурларини ишлаб чиқиш.
- Функционал имкониятларни тиклаш ва ҳаёт сифатини яхшилашга қаратилган реабилитация ва таълим дастурларини ташкил етиш.
[WHO International Classification of Functioning, Disability and Health \(ICF\)](#)

3.2. ГПАда реабилитация тадбирларининг босқичи ва ҳажмини аниқлаш мезонлари

ГПА бўлган беморларда реабилитация ҳажми ва босқичини аниқлаш учун қуйидаги мезонлар қўлланилади:

- **Функционал ҳолатни баҳолаш:**
 - Ногиронлик даражасини аниқлаш учун Халқаро фаолият, ногиронлик ва саломатлик таснифи (ICF) шкалаларидан фойдаланиш.
 - Жисмоний фаоллик ва мустақилликни чеклаш даражасини аниқлаш учун Соғлиқни сақлашни баҳолаш сўрови (HAQ) ёки шунга ўхшаш тасдиқланган асбоблардан фойдаланиш.
[WHO ICF](#)
- **Реабилитация босқичлари:**
 - **Дастлабки босқич (реабилитациянинг фаол босқичи):** аъзоларнинг функционал имкониятларини тиклаш ва симптомларни камайтиришга қаратилган ўткир яллиғланиш жараёни барқарорлашгандан сўнг дарҳол бошланади .
 - **Ўрта босқич:** мунтазам машқлар терапияси, жисмоний терапия, парҳезни қўллаб-қувватлаш ва психологик реабилитацияни ўз ичига олади. Мақсад йўқолган функцияларни босқичма-босқич тиклаш ва ҳаёт сифатини яхшилашдир.
 - **Яқуний босқич (парваришлаш босқичи):** эришилган натижаларни сақлаб қолиш, рецидивларнинг олдини олиш ва беморни иш ва ижтимоий ҳаётга интеграциялашга қаратилган.
- **Фаолият доирасини аниқлаш:**
 - Реабилитация тадбирлари ҳажми функционал кўрсаткичларнинг бузилиш даражаси (масалан, жисмоний фаоллик даражасининг пасайиши, HAQ шкаласи бўйича функционал ҳолатнинг ёмонлашиши) ва ISF кўрсаткичларининг динамикаси билан белгиланади.

- Мунтазам мониторинг билан индивидуал дастурни режалаштириш: барқарорлаштиригандан кейин дастлабки 2-4 ҳафта ичида дастлабки интенсив машғулотлар (ҳафтада ёки ҳафтада икки марта), сўнгра аста-секин (ойлик ёки ҳар 3-6 ойда) камайтириш.
- **Масъул мутахассислар:**
 - Реабилитация тадбирлари аутоиммун касалликларга чалинган беморларни бошқариш бўйича махсус тайёргарликдан ўтган физиотерапевтлар, диетологлар, психологлар ва ревматологлар томонидан амалга оширилади.
 - Мутахассислар тегишли соҳаларда тасдиқланган малака ва тажрибага эга бўлиши талаб қилинади.

ГПАда профилактика турларини (бирламчи, иккиламчи, учинчи даражали) ва реабилитация босқичларини аниқлаш беморнинг аҳволини ҳар томонлама баҳолаш, халқаро функционал ҳолат шкаласи (ICF) ва далилларга асосланган тиббиёт маълумотларидан фойдаланишга асосланади. Бу бизга йўқолган функцияларни тиклаш, меҳнат қобилиятини сақлаб қолиш ва ҳаёт сифатини яхшилаш, шунингдек, асоратларни ўз вақтида олдини олишга қаратилган индивидуал реабилитация режасини яратишга имкон беради. Ушбу ёндашувлар халқаро тавсиялар билан тасдиқланган бўлиб, улар миллий клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш учун асос бўлиб хизмат қилади.

[WHO International Classification of Functioning, Disability and Health \(ICF\)](#)
[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

ГПА учун тиббий реабилитация босқичлари ва кўлами, шунингдек уларни амалга ошириш учун мослаштирилган тиббий ташкилотлар

ГПА билан оғриган беморларни тиббий реабилитация қилиш комплекс даволашнинг муҳим таркибий қисми бўлиб, таъсирланган аъзоларнинг функцияларини тиклашга, умумий жисмоний ва психо-эмоционал ҳолатни яхшилашга, беморнинг меҳнат қобилиятини ва ижтимоий интеграциясини сақлашга қаратилган. Реабилитация миллий клиник протоколлар ва стандартлар доирасида, EULAR каби халқаро тавсиялар асосида амалга оширилади

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[WHO International Classification of Functioning, Disability and Health \(ICF\)](#).

ГПА учун тиббий реабилитация босқичлари

1. Реабилитациянинг бошланғич (фаол) босқичи:

- **Мақсад:** касалликнинг кучайишидан кейин функцияларни тезда тиклаш, ўткир ҳолатни тузатиш ва симптомларнинг оғирлигини камайтириш.
- **Тадбирлар:**

- Интенсив терапевтик машқлар (хафталик машғулотлар, ўпка функциясини ва мушакларни яхшилаш учун махсус машқлар).
- Физиотерапевтик муолажалар (нафас олиш машқлари, массаж, электр стимуляцияси, магнит терапия).
- Диетотерапия бўйича индивидуал консултация (мувозанатли овқатланиш, яллиғланишга қарши парҳез бўйича тавсиялар, масалан, 5-сонли парҳез жадвали).
- **Давомийлиги:** Одатда шифохонада ёки реабилитация марказида 2-4 ҳафта, сўнгра амбулатория назоратига ўтиш.

2. Ўрта босқич (консолидация ва тикланиш):

- **Мақсад:** эришилган натижаларни мустаҳкамлаш, йўқолган функцияларни тиклаш, жисмоний чидамлик ва ҳаёт сифатини яхшилаш.
- **Тадбирлар:**
 - Мунтазам машқлар терапияси ва аэробик машқлар (амбулатория реабилитация марказларида ўтказилади).
 - Физиотерапия муолажалари (нафас олиш функциясини тузатиш учун машқлар, массаж, йога).
 - Вазиятни доимий назорат қилиш (лаборатория текширувлари, керак бўлганда инструментал текшириш).
- **Давомийлиги:** парваришлаш терапияси режимига ўтиш билан 3 ойдан 6 ойгача давом этиши мумкин.

3. Яқуний босқич (сақлаб турувчи босқич):

- **Мақсад:** эришилган натижаларни сақлаб қолиш, рецидивларнинг олдини олиш, беморни кундалик ҳаётга мослаштириш ва меҳнат қобилиятини сақлаш.
- **Тадбирлар:**
 - Мунтазам амбулатория машқлари ва физикотерапия машғулотлари (масалан, ҳар ойда ёки ҳар 3-6 ойда).
 - Ижтимоий муҳитда ўз-ўзини назорат қилиш ва мослашишни яхшилаш учун психологик ёрдам ва таълим дастурлари.
 - Терапияни тузатиш билан ихтисослашган мутахассислар (ревматолог, нефролог, пулмонолог) томонидан амбулатор кузатув.
- **Давомийлиги:** доимий, мунтазам даврий кузатув ташрифлари билан.

Реабилитация тадбирларини ўтказиш учун мослаштирилган тиббий ташкилотлар

- **Реабилитация марказлари ва бўлимлари:**

- Интенсив жисмоний ва физиотерапевтик реабилитация амалга ошириладиган ихтисослаштирилган реабилитация муассасалари.

- **Бирламчи соғлиқни сақлаш муассасалари:**

- Мунтазам амбулатория мониторинги ва терапевтик машқлар дастурларини таъминлайдиган поликлиникалар ва диспансер бўлимлари.
- **Реанимация бўлимлари ва ихтисослаштирилган реабилитация дастурлари бўлган шифохоналар:**
 - Беморнинг ўткир аҳволи барқарорлашгандан сўнг, кўп тармоқли гуруҳ (ревматолог, нефролог, физиотерапевт, диетолог, психолог) иштирокида комплекс реабилитация ташкил этиладиган шифохона шароитида.

Реабилитацияга қўйиладиган талаблар

- Реабилитация тадбирлари сурункали аутоиммун касалликлар билан ишлашда махсус таълим ва тажрибага эга бўлган малакали ходимлар томонидан амалга оширилиши керак.
- Қўлланиладиган усуллар (даволовчи машқлар, физиотерапия, парҳезни қўллаб-қувватлаш) Жаҳон соғлиқни сақлаш ташкилоти ISF каби халқаро стандартларга мос келиши ва беморнинг аҳволига мос келиши керак.
- Реабилитация дастурлари аъзоларнинг шикастланиш даражасини, беморнинг умумий ҳолатини, асоратларнинг мавжудлигини ва унинг ишлаш қобилиятини ҳисобга олган ҳолда индивидуаллаштирилиши керак.

ГПА учун тиббий реабилитация босқичлари таъсирланган аъзоларнинг функцияларини тиклашга, жисмоний чидамлилиқ ва ҳаёт сифатини яхшилашга, шунингдек беморнинг меҳнат қобилиятини сақлашга қаратилган фаол, оралиқ ва парваришлаш босқичларини ўз ичига олади. Реабилитация тадбирлари ихтисослаштирилган реабилитация марказлари, диспансер бўлимлари ва амбулатория муассасаларида малакали мутахассислар назорати остида амалга оширилади. Ушбу комплекс ёндашув беморнинг оптимал тикланишига ва ГПА бўйича миллий клиник протоколларнинг асосий элементи бўлган касалликнинг қайталанишининг олдини олишга имкон беради.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[WHO International Classification of Functioning, Disability and Health \(ICF\)](#)

5. Тиббий профилактика ва/ёки реабилитация даражасини кўрсатувчи диагностика тадбирлари:

- **Асосий диагностика чоралари**
Ушбу чора-тадбирлар ташхисни тасдиқлаш ва касалликнинг фаолиятини назорат қилиш учун мажбурийдир. Буларга клиник текширув, анамнез, лаборатория тестлари (умумий қон таҳлили, ЭЧТ, СРО , сийдик таҳлили, буйрак функцияси, АНЦА тестлари) ва инструментал тадқиқотлар (ўпканинг рентгенограммаси, параназал синусларнинг КТ, ЭКГ, биопсия) киради. Ушбу усуллар юқори даражадаги далилларга эга (1б), чунки улар

стандарт бўлиб, рандомизацияланган назорат остидаги синовлар ва консенсус тавсиялари билан қўллаб-қувватланади.

- **Кўшимча диагностика чоралари**

Ушбу қўшимча усуллар клиник кўринишни аниқлаштириш, боғлиқ ўзгаришлар ёки асоратларни аниқлаш учун ишлатилади. Буларга эндоскопик текширувлар (ошқозон-ичак симптомлари мавжуд бўлганда эндоскопик гастродуоденоскопия), қорин бўшлиғи органларининг ултратовуш текшируви ва кенгайтирилган иммунологик профил киради. Ушбу чора-тадбирлар ўртача даражадаги далилларга эга (2б) ва беморни парвариш қилишда ёндашувни индивидуаллаштиришга ёрдам беради.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

[WHO International Classification of Functioning, Disability and Health \(ICF\)](#)

6. Даражани кўрсатган ҳолда тиббий профилактика ёки реабилитация тактикаси:

Тавсия этилган асосий ҳаракатлар

1. Амбулатор кузатув ва мунтазам мониторинг

Тавсиф: даврий лаборатория ва инструментал тадқиқотлар (умумий қон таҳлили, ЭЧТ, СРО, сийдик таҳлили, буйрак функциясини баҳолаш, ўпка ва параназал синусларнинг КТ, АНЦА учун серологик тестлар) билан ревматолог, нефролог, пулмонолог ва бошқа ихтисослашган мутахассислар томонидан доимий кузатув.

Мақсад: Рецидивни эрта ташхислаш, терапияни ўз вақтида тузатиш ва асоратларни олдини олиш.

Далиллар даражаси: 1б

2. Манба: [EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

3. Даволовчи машқлар ва физиотерапия

Тавсиф:

Ўпка фаолиятини яхшилаш, қон айланишини яхшилаш ва мушакларнинг кучланишини камайтиришга қаратилган мунтазам машқлар терапияси, аэроб машқлари, нафас олиш машқлари, массаж ва бошқа жисмоний терапия муолажалари.

Мақсад:

жисмоний чидамлилиқни ошириш, йўқолган функцияларни тиклаш ва ҳаёт сифатини яхшилаш.

Далиллар даражаси: 1б

Манба: [NCBI: Patient Education in Chronic Diseases](#)

4. Яллиғланишга қарши парҳез

Тавсиф:

Антиоксидантлар, омега-3 ёғ кислоталари, янги мева ва сабзавотларга бой

озик-овқатларга урғу бериб, 5-жадвал диетаси ёки Ўрта ер денгизи диетаси каби парҳез тавсияларидан фойдаланиш.

Мақсад: тизимли яллиғланишни камайтириш, метаболизмни яхшилаш ва иммунитетни қўллаб-қувватлаш.

Далиллар даражаси: 1б

Манба: [NCBI: Diet and Inflammation](#)

5. Эмлаш

Тавсифи: инфекция асоратлар хавфини камайтириш учун грипп, пневмококк ва гепатит В га қарши вакциналарни юбориш, айниқса иммуносупрессив терапия олган беморларда.

Мақсад: Касалликни оғирлаштирадиган ва асоратларни келтириб чиқарадиган инфекцияларнинг олдини олиш.

Далиллар даражаси: 1б

Манба: [EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

Қўшимча тадбирлар

1. Фитотерапия

Таъриф: Яллиғланишга қарши ва антиоксидант таъсири исботланган ўсимлик экстрактларидан фойдаланиш (масалан, куркумин, кўк чой экстракти, занжабил).

Мақсад: яллиғланишни янада камайтириш ва иммунитет функциясини қўллаб-қувватлаш.

Далиллар даражаси: 2б

Манба: [NCBI: Role of Phytotherapy in Chronic Inflammation](#)

2. Психологик ёрдам ва таълим дастурлари

Тавсиф: Психолог билан индивидуал ёки гуруҳ маслаҳатларини ташкил этиш, қўллаб-қувватлаш гуруҳларида иштирок этиш, сурункали касалликларни ўз-ўзини назорат қилиш ва бошқариш бўйича ўқув семинарлари.

Мақсад: стрессни камайтириш, психологик ҳолатни яхшилаш, ўзини тута билиш ва ҳаёт сифатини ошириш.

Далиллар даражаси: 2б

Манба: [NCBI: Patient Yeduction in Chronic Diseases](#)

ГПА нинг олдини олиш ва реабилитация қилиш бўйича комплекс ёндашув амбулатория мониторинги, машқлар терапияси, яллиғланишга қарши парҳез ва эмлаш каби асосий чора-тадбирларни ўз ичига олади, улар юқори даражадаги далилларга эга (1б). Қўшимча тадбирлар, жумладан, фитотерапия ва психологик ёрдам, шунингдек, ҳаёт сифатини яхшилайти ва асоратлар хавфини камайтиради, уларнинг самарадорлигини тасдиқлайди (далиллар даражаси 2б).

Ушбу чора-тадбирлар ГПА билан касалланган беморларни бошқариш бўйича миллий клиник протоколлар ва стандартларга киритилган бўлиб, бу ўз вақтида аралашувни, ремиссияни сақлашни ва беморларнинг умумий аҳволини яхшилашни таъминлайди.

7. Профилактик ёки реабилитация тадбирларининг самарадорлиги кўрсаткичлари:

Жаҳон соғлиқни сақлаш ташкилоти (ЖССТ) томонидан ишлаб чиқилган функция, ногиронлик ва саломатликнинг халқаро таснифи (ICF) универсал тизим бўлиб, ногиронлик ва саломатлик чекловларини стандартлаштирилган баҳолаш ва тавсифлаш имконини беради. ISF маълумотларига кўра, баҳолаш қуйидаги жиҳатларни ўз ичига олади:

- **Функционал ҳолат ва фаолият чекловлари:**

Инсоннинг кундалик юмушларни бажариш қобилияти, жисмоний чидамлилиги, ҳаракат ва когнитив функциялари баҳоланади. Бу фаолиятнинг чекланиш даражасини объектив равишда аниқлаш имконини беради (масалан, мустақил ҳаракат қилиш, ўз-ўзини парвариш қилиш қобилияти).

- **Иштирок этиш ва ижтимоий интеграция:**

Шахснинг ижтимоий, тарбиявий ва меҳнат фаолиятида иштирок этиш қобилияти баҳоланади. Ушбу соҳадаги чекловлар беморнинг жамиятга интеграциялашуви учун қўшимча реабилитация чораларига эҳтиёжни аниқлашга ёрдам беради.

- **Атроф-муҳит таъсири:**

Тиббий хизматлардан фойдаланиш, оилани қўллаб-қувватлаш ва ижтимоий инфратузилма каби инсон фаолиятини осонлаштирадиган ёки тўсқинлик қилувчи омиллар таҳлил қилинади.

ISF шкалаларидан фойдаланиш шифокорлар ва реабилитация бўйича мутахассисларга ГПА бўлган беморнинг ҳаёт фаолияти чекловлари ҳақида объектив тасаввурни шакллантириш, функционал йўқотиш даражасини аниқлаш ва индивидуал реабилитация тадбирларини режалаштириш имконини беради. Бу, айниқса, терапия самарадорлигини баҳолаш ва ҳаёт сифатини яхшилаш ва беморнинг ишлаш қобилиятини сақлаб қолишга ёрдам берадиган реабилитация дастурларини созлаш учун жуда муҳимдир.

[WHO ICF](#)

Адабиётлар рўйхати:

1. Бекетова Т.В., Бабак В.В., Супрун М.Д. и др. Эффективность анти-В-клеточной терапии ритуксимабом при гранулематозе с полиангиитом с

- тяжелым деструктивным поражением легких. Научно-практическая ревматология. 2021; 59 (3): 357–361.
2. Карнакова М.В., Калягин А.Н., Антипова О.В. и др. Современная фармакотерапия при гранулематозе с полиангиитом. Эффективная фармакотерапия. 2023; 19 (29): 22–26. DOI 10.33978/2307-3586-2023-19-29-22-26
 3. Серебрякова Е.Н., Волосников Д.К., Пищальников А.Ю., Глазырина Г.А., Сударева О.О., Негденова О.С. Гранулематоз Вегенера (гранулематоз с полиангиитом). Трудный пациент. 2021;19(4):39–44. DOI: 10.224412/2074-1005-2021-4-39-44.
 4. JUNEK ML, MERKEL PA, VILAYUR Ye et al.: Risk of relapse of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis in a randomized controlled trial of plasma exchange and glucocorticoids. Arthritis Rheumatol 2024; 76(9): 1431-8. <https://doi.org/10.1002/art.42843>
 5. Kitching AR, Anders HJ, Basu N, et al. ANCA-associated vasculitis. Nat Rev Dis Primers 2020;6:71.
 6. MERKEL P, PAGNOUX C, KHALIDI N et al.: A multicenter, randomized, controlled trial to evaluate the effects of low-dose glucocorticoids compared to stopping glucocorticoids to maintain remission of granulomatosis with polyangiitis: the TAPIR trial. Arthritis Rheumatol 2024; 76 (Suppl. 9): abstract 0774.
 7. Padoan R, Campaniello D, Gatto M, Schiavon F, Doria A. Current clinical and therapeutic approach to tumour-like mass lesions in granulomatosis with polyangiitis. Autoimmun Rev 2022;21:103018.
 8. Ringwald M., Chevalley D., Bongard C., et al. Granulomatosis with polyangiitis: what's new? Rev. Med. Suisse. 2023; 19 (821): 674–679.
 9. Robson JC, Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, Craven A, Judge A, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis. Ann Rheum Dis. 2022;81:315–20.

10. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, Flores-Suarez LF, Gross WL, Guillevin L, Hagen YeC, Hoffman GS, Jayne DR, Kallenberg CG, Lamprecht P, Langford CA, Luqmani RA, Mahr AD, Matteson YeL, Merkel PA, Ozen S, Pusey CD, Rasmussen N, Rees AJ, Scott DG, Specks U, Stone JH, Takahas'hi K, Watts RA. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013 Jan;65(1):1-11. [[PubMed](#)]
11. Walulik A, Łysak K, Błaszkiwicz M, Górecki I, Gomułka K. The Role of Neutrophils in ANCA-Associated Vasculitis: The Pathogenic Role and Diagnostic Utility of Autoantibodies. *Int J Mol Sci.* 2023 Dec 07;24(24) [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)]
12. Moiseev S, Cohen Tervaert JW, Arimura Y, Bogdanos DP, Csernok Ye, Damoiseaux J, Ferrante M, Flores-Suárez LF, Fritzler MJ, Invernizzi P, Jayne D, Jennette JC, Little MA, McAdoo SP, Novikov P, Pusey CD, Radice A, Salama AD, Savige JA, Segelmark M, S'hoenfeld Y, Sinico RA, Sousa MJ, Specks U, Terrier B, Tzioufas AG, Vermeire S, Zhao MH, Bossuyt X. 2020 international consensus on ANCA testing beyond systemic vasculitis. *Autoimmun Rev.* 2020 Sep;19(9):102618. [[PubMed](#)]
13. Schirmer JH, Sanchez-Alamo B, Hellmich B, Jayne D, Monti S, Luqmani RA, Tomasson G. Systematic literature review informing the 2022 update of the YeULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis (AAV): part 1-treatment of granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis. *RMD Open.* 2023 Jul;9(3) [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)]
14. Jayne DRW, Merkel PA, Schall TJ, Bekker P., ADVOCATE Study Group. Avacopan for the Treatment of ANCA-Associated Vasculitis. *N Engl J Med.* 2021 Feb 18;384(7):599-609. [[PubMed](#)]
15. Casal Moura M, Gauckler P, Anders HJ, Bruchfeld A, Fernandez-Juarez GM, Floege J, Frangou Ye, Goumenos D, Segelmark M, Turkmen K, van Kooten C, Tesar V, Geetha D, Fervenza FC, Jayne DRW, Stevens KI, Kronbichler A. Management of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis with glomerulonephritis as proposed by the ACR 2021, YeULAR 2022 and KDIGO

2021 guidelines/recommendations. *Nephrol Dial Transplant.* 2023 Oct 31;38(11):2637-2651. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)]

16. Wals' h M, Collister D, Zeng L, Merkel PA, Pusey CD, Guyatt G, Au Peh C, Szpirt W, Ito-Hara T, Jayne DRW., Plasma yexchange and glucocorticoid dosing for patients with ANCA-associated vasculitis BMJ Rapid Recommendations Group. The yeffects of plasma yexchange in patients with ANCA-associated vasculitis: an updated systematic review and meta-analysis. *BMJ.* 2022 Feb 25;376:e064604. [[PubMed](#)]