

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**

**«ТИЗИМЛИ ҚИЗИЛ БЎРИЧА»
НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК
БАЁННОМАЛАРИ**

ТОШКЕНТ – 2025

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



**«ТИЗИМЛИ ҚИЗИЛ БЎРИЧА» НОЗОЛОГИЯСИ
БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК
ПРОТОКОЛЛАРИ**

ТОШКЕНТ – 2025

Мундарижа:

“ТИЗИМЛИ ҚИЗИЛ БЎРИЧА” НОЗОЛОГИЯСИНИНГ ТАШХИСЛАШ ВА ДАВОЛАШ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК БАЁННОМАЛАРИ	5
“ТИЗИМЛИ ҚИЗИЛ БЎРИЧА” НОЗОЛОГИЯСИДА ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАР БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК БАЁННОМАЛАРИ	37
“ТИЗИМЛИ ҚИЗИЛ БЎРИЧА” НОЗОЛОГИЯСИНИНГ ПРОФИЛАКТИКАСИ, ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯСИ ВА РЕАБИЛИТАЦИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК БАЁННОМАЛАР.....	56

**«ТИЗИМЛИ ҚИЗИЛ БЎРИЧА» НОЗОЛОГИЯСИНИНГ
ТАШХИСЛАШ ВА ДАВОЛАШ МИЛЛИЙ КЛИНИК
БАЁННОМАСИ**

ТОШКЕНТ – 2025

1. Кириш қисми.

Тизимли қизил бўрича (ТҚБ) — кенг спектрдаги клиник кўринишлар ва кутилмаган кечиши, турли аъзо, тизимларнинг зарарланиши билан характерланадиган ноаниқ этиологияли тизимли аутоиммун касаллик. Хўжайра ядросининг турли компонентларига органноспецифик аутоантителаларнинг кўплаб ҳосил бўлиши сабабли тўқима ва ички аъзоларнинг иммун ялиғланишли зарарланишига олиб келади. ТҚБ – инсон аутоиммун патологияси прототипи бўлиб, касаллик гетерогенлиги, клиник кўринишлари, генетик мойиллиги, ушбу касалликни ташхислашда ва персонифицирланган терапия ўтказишда қийинчилик яратади.

ТҚБ ташхиси клиник аломатлар, лаборатория натижалари ва инструментал тадқиқотлар натижаларини комплекс таҳлил қилишга асосланган. Касаллик симптомлари турли кўринишда кечиши ва кўп аъзоларни зарарлаши мумкин, шунинг учун эрта аниқлаш ва тўғри ташхис қўйиш муваффақиятли даволаш ва касалликнинг давомини башоратлашда асосий аҳамиятга эга.

Тизимли қизил бўрича касаллигини даволаш ялиғланишни назорат қилиш, касалликнинг ривожланишини олдини олиш ва беморларнинг ҳаёт сифатини яхшилашга қаратилган. Баённома ТҚБ терапиясидан фойдаланиш бўйича стратегик тавсиялар, шунингдек, касаллик фаолиятини пасайтириш ва клиник аломатларни минималлаштириш учун ялиғланишга қарши дори воситаларга кўрсатмаларни ўз ичига олади. Даволашда ҳар бир беморнинг индивидуал хусусиятларини ҳисобга олиш ва касаллик фаоллиги даражаси, ҳамроҳ касалликлар ва баъзи дори воситаларидан фойдаланишга қарши кўрсатмаларни инобатга олишга эътибор қаратиш муҳимдир.

Ушбу клиник протоколнинг мақсади — шифокорларга тизимли қизил бўрича билан касалланган беморларнинг ташхиси, мониторинги ва даволаши бўйича батафсил ва долзарб тавсияларни тақдим этишдир, терапияни оптималлаштириш ва жиддий асоратлар ривожланишининг хавфини минималлаштиришга аҳамият берилган. Протокол шунингдек, иммунодепрессантлар, биологик препаратлар ва янги фармакотерапевтик усулларни қўллашни ўз ичига олади, бу касаллик башоратини сезиларли даражада яхшилашга ёрдам беради.

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

МХТ-10/11	
М32/4A40	Ном: Тизимли қизил бўрича
М32.0/-	– Дорилар сабабли юзага келган тизимли қизил бўрича;
М32.1/4A40.0Y	– Бошқа аъзолар ёки тизимлар шикастланиши билан кечувчи тизимли қизил бўрича;
М32.8/4A40.0Y	– Тизимли қизил бўричанинг бошқа шакллари;
М32.9/4A40.0Z	– Аниқланмаган тизимли қизил бўрича;
Юклаш (МХТ)	https://mkb-10.com/index.php?pid=12226

Баённомани ишлаб чиқиш ва қайта кўриб чиқиш санаси:

Ушбу баённома 2025 йили ишлаб чиқилган, баённомани қайта кўриб чиқиш 2028 йилга белгиланган;

Миллий клиник баённома ишлаб чиқиш учун масъул муассаса:

Тошкент тиббиёт академияси, РИТ ва ТРИАТМ.

Клиник баённома ва стандартни ишлаб чиқишда ҳисса қўшганлар:

Ташкилот жараёни бўйича ревматология йўналиши бўйича ишчи гуруҳ аъзолари:

Азизова Ф.Л.	ТТА илмий ишлар бўйича проректор т.ф.д., профессор
Мирахмедова Х.Т.	ССВ ревматология бўйича бош консультант т.ф.д., проф. ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси мудир.
Аляви Б.А.	РИТваТРИАТМ директори, т.ф.д., профессор
Рахимова Д.А.	РИТваТРИАТМ лаборатория раҳбари т.ф.д., ССВ терапия хизмати бўйича бош мутахассис
Алиахунова М.Ю.	РИТваТРИАТМ ревматология бўлими мудир т.ф.д., профессор
Набиева Д.А.	ТТА 1-сон факультет ва госпитал терапия кафедраси мудир, т.ф.д., профессор
Дадабаева Н.А.	ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси доценти, т.ф.н.

Муаллифлар рўйхати:

Мирахмедова Х.Т.	ССВ ревматология бўйича бош консультант т.ф.д., проф. ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси мудир.
Рахимова Д.А.	РИТваТРИАТМ лаборатория раҳбари т.ф.д., ССВ терапия хизмати бўйича бош мутахассис
Алиахунова М.Ю.	РИТваТРИАТМ ревматология бўлими мудир т.ф.д., профессор
Дадабаева Н.А.	ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси доценти, т.ф.н.
Набиева Д.А.	ТТА 1-сон факультет ва госпитал терапия кафедраси мудир, т.ф.д., профессор
Джураева Э.Р.	ТТА 1-сон факультет ва госпитал терапия кафедраси доценти, т.ф.н.
Хамраев Х.Х.	СамДТУ 1-сон ички касалликлар кафедраси доценти, т.ф.н.
Абдуллаев У.С.	ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси ассистенти, т.ф.н.
Мухсимова Н.Р.	ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси доценти, т.ф.н.
Саидрасулова Г.Б.	ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси катта оқитувчиси, т.ф.н.
Мирзалиева А.А.	ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси ассистенти.
Ганиева Н.А.	ТТА 1-сон факультет ва госпитал терапия кафедраси ассистенти, т.ф.н.
Бердиева Д.У.	ТТА 1-сон факультет ва госпитал терапия кафедраси ассистенти, т.ф.н.
Бомуродова Д.Б.	Бухоро вилояти бош ревматологи

Такризчилар:

1.Абдуллаев А.Х.	–Республика ихтисослаштирилган терапия ва тиббий реабилитация илмий-амалий тиббиёт маркази Давлат муассасаси реабилитация лабораторияси бошлиғи, тиббиёт фанлари доктори;
2.Шукурова Сурайё Максудовна	– т.ф.д., профессор, мухбир аъзо. ОТХФ, Терапия ва кардиоревматология кафедраси бошлиғи ДТМ «Республика Тожикистон соғлиқни сақлаш соҳасидаги кейинги таълим институти», Республика Тожикистон Соғлиқни сақлаш ва аҳолини ижтимоий муҳофаза қилиш вазирлиги бош терапевти, Тожикистон терапевтлари ва ревматологлари ассоциацияси раиси, Осиё-Тинч океани ревматизмга қарши лигаси (APLAR) Президиум аъзоси

Клиник баённома РИТ ва ТРИАТМ илмий кенгашида кўриб чиқилган ва _____ даги №__ баённома билан тасдиқланган.

Техник экспертиза ва тахрирлаш:

1. ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси доценти Н.Мухсимова;
2. ТТА 1-сон ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси катта ўқитувчиси Г.Саидрасулова.

Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги ҳузуридаги Экспертлар гуруҳи мутахассисларининг эксперт баҳоси:

1. Республика ихтисослаштирилган педиатрия илмий-амалий тиббиёт маркази кардиоревматология бўлими мудир, т.ф.н., ССВ болалар ревматологи маслаҳатчиси Сабирова Феруза Бадриддиновна.

Мазкур клиник протокол ва стандарт Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазир ўринбосари Баситханова Э.И, 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 мутахассисларининг 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.

Амалиётчи шифокорлар:

1. А.А.Мамасидиков - ТТА кўп тармоқли клиникаси ички касалликлар реабилитацияси бўлими шифокори
2. М.В.Мирхамидов – ТТА кўп тармоқли клиникаси ревматология бўлими мудир.
3. З.Х.Махмудова – Тошкент шаҳри 1-ШКШ ревматология бўлими мудир.
4. Н.А.Абдувалиева – Тошкент вилояти Олмалиқ шаҳри КТМП ревматолог шифокори.

Баённомада фойдаланилган қисқартмалар:

АНА, АНФ	- ядро антителлари, антинуклеар фактор
АРК	- америка ревматологлар коллегияси
АФС	- антифосфолипид синдром
Анти -См	- См (Смит) антителлари
АСТ	- аспартатаминотрансфераза
ЦЦПКА	- циклик цитруллинли пептидга қарши антитела.

АНЦА	- антинуклеар цитоплазматик антителалар
АЗА	- азатиоприн
АЛТ	- аланинаминотрансфераза
БЯҚП	- базавий яллиғланишга қарши препаратлар
БЛМ	- белимуаб
БКТ	- биохимик қон таҳлили
ВАШ	- визуал-аналог шкаласи
ВИКИ	- венага ичи иммуноглобулини
в/и, м/и	- венага ва мушакка инъекция қилиш
ОИТ	- ошқозон-ичак тизими
НЯҚП	- нестероид яллиғланишга қарши препаратлар
РО	- ревматоид омил
РТМ	- ритуксимаб
ГИБП	- ген инженер биологик препаратлар
ГК , ГКС	- глюкокортикоидлар
ГХ	- гидроксихлорохин
ДНК	- дезоксирибонуклеин кислота
dcDNA, Анти- dcDNA	- антитела икки занжирли ДНКга
EULAR	-A network of national organisations of Health Professionals in Rheumatology across Europe (Европа ревматология ташкилоти).
ШИ	- шикастланиш индекси
ИК	- кальциневрин ингибитори
ИФТ	- иммунофермент таҳлил
КТ	- компьютер томография
ДВ	- доривор восита
МРТ	- магнит-резонанс терапия
МТ	- метотрексат
МФМ	- микофенолат мофетил
НЯҚП	- нестероид яллиғланишга қарши препаратлар
СР	- салбий реакция
УКТ	- умумий қон таҳлили
УСТ	- умумий сийдик таҳлили
БТКБ	- бемор томонидан касалликни баҳолаш

РФ	- ревматоид фактор
б/кун, б/хаф, б/ой	- кунига бир марта, хафтасида бир марта, ойлик
РА	- ревматоид артрит
РВ	- Вассерман реакцияси
ПАККМ	- псориадик артритни классификация қилиш мезонлари.
CASPAR	- Classification criteria for Psoriatic Arthritis
ТҚБ	- тизимли қизил бўрича
ЭЧТ	- эритроцитларнинг чўкиш тезлиги
ЮКТТ	- юрак-қон томир тизими
ЮКТК	- юрак-қон томир касалликлари
СРО	- С-реактив оксил
ТҚБКФДИ	- тизимли қизил бўрича касаллиги фаоллик даражаси индекси
ТҚБКБХК	- тизимли қизил бўрича касаллиги бўйича ҳамкорлик клиникалари
тсБЯҚП	- таргет синтетик БЯҚВ
УТТ	- ультратовуш текшируви
ДД	- далиллик даражаси
УСОК	- сурункали ўпка обструктив касаллиги
МНТ	- марказий нерв тизими
ЦФ	- циклофосфамид
ОБС	- оғриқли бўғимлар сони
ШБС	- шишган бўғимлар сони
ЭЭГ	- электроэнцефалограмма
ЭКГ	- электрокардиография
ЭхоКГ	- эхокардиография
ЭГФДС	- фиброгастроскопия

Мазкур ташхис/нозология бўйича баённоманинг фойдаланувчилари:

1. Ревматологлар;
2. Терапевтлар;
3. Дерматологлар;
4. Кардиологлар;
5. Гематологлар;
6. Неврологлар;
7. Нефрологлар;

8. Пульмонологлар;
9. Умумий амалиёт шифокорлари;
10. Тиббиёт олийгоҳлари магистрлари, клиник ординаторлари ва катта курс талабалари.

Беморлар тоифаси.

Тизимли қизил бўрича билан касалланган беморлар.

Исботланган тиббиётга асосланган исботлар даражаси шкаласи:

Диагностика усуллари (диагностик аралашувлар) учун исботлар даражасини баҳолаш шкаласи (ДД):

ДД	Далилларнинг ишончлилик 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 чиқиши, мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқиши бундан мустасно
3	Референс усул ёрдамида изчил назоратсиз ёки ўрганилаётган усулдан мустақил бўлмаган референс усул ёрдамида ўтказилган тадқиқотлар ёки рандомизацияланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан, когорта тадқиқотлари
4	Қиёсланмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат тавсифи
5	Муолажанинг таъсир механизми асослари ёки экспертлар хулосаси

Профилактика, терапевтик ва реабилитация тадбирлари учун далиллар даражасини (ДД) баҳолаш учун шкала

ДД	Далилларнинг ишончлилик 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 чиқиши, мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқиши бундан мустасно
3	Референс усул ёрдамида изчил назоратсиз ёки ўрганилаётган усулдан мустақил бўлмаган референс усул ёрдамида ўтказилган тадқиқотлар ёки рандомизацияланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан, когорта тадқиқотлари
4	Қиёсланмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат тавсифи
5	Муолажанинг таъсир механизми асослари ёки экспертлар хулосаси

Профилактика, диагностика, терапевтик ва реабилитация тадбирлари бўйича тавсиялар (РТТ) нинг ишончлилик даражасини баҳолаш шкаласи

ДД	Тавсияларнинг ишончлилик даражаси	Тавсияларнинг ишончлилик 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)	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)	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)	Кучсиз тавсия (сифатли далиллар келтирилмаган (кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим ўринни эгалламайди, барча тадқиқотларнинг методологик сифати паст ва қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилмаган)

2. Асосий қисм.

Кириш:

Тизимли қизил бўрича — кенг спектрдаги клиник кўринишлар ва кутилмаган кечиши, турли аъзо, тизимларнинг зарарланиши билан характерланадиган ноаниқ этиологияли тизимли аутоиммун касаллик. Хўжайра ядросининг турли компонентларига органноспецифик аутоантителаларнинг кўплаб ҳосил бўлиши сабабли тўқима ва ички аъзоларнинг иммун ялиғланишли зарарланишига олиб келади. ТҚБ – инсон аутоиммун патологияси прототипи бўлиб, касаллик гетерогенлиги, клиник кўринишлари, генетик мойиллиги, ушбу касалликни ташхислашда ва персонифицирланган терапия ўтказишда қийинчилик яратади.

Диагностика ва даволашдаги муваффақиятларга қарамай, тизимли қизил бўрича янада жиддий тиббий муаммо сифатида қолмоқда, юқори касаланиш ва ўлим даражасига эга.

Тизимли қизил бўричанинг эпидемиологияси бўйича маълумотлар дунё бўйича бироз тушунарсиз, ҳатто бир минтақа ёки мамлакат учун, бу нафақат касалликнинг ҳақиқий фарқлари ва тарқалишидаги фарқларни кўрсатади, балки эпидемиологик тадқиқотлар дизайнлари ва тизимли қизил бўричанинг аниқлаш ёки классификацияси бўйича қўлланиладиган тушунчалар ёки мезонлар билан ҳам боғлиқ.

Муаллифларнинг таъкидлашича ТҚБ 2.7 – 50 нафар ҳолат 100.000 аҳолига тўғри келади, аёллар ва эркеклар нисбатани 9:1ни ташкил этади. Касаллик бошланиши репродуктив ёшга тўғри келади. ТҚБ оқибатида ногиронлик 50% -75%да сақланиб турипти. 10-йиллик

яшаш давомийлиги 93% ни ташкил қилади, бу ҳам касаллик кечиши характери, патогенетик терапиянинг ўз вақтида бажарилиши ва фаоллик мониторингига боғлиқ. Бир қатор тадқиқотлар натижалари, тизимли қизил бўрича касаллиги тарқалишининг умумий аҳоли орасида босқичма-босқич ортиб бораётганини кўрсатмоқда, бу эса аввало, касалликка чалинган беморларни замонавий базис терапия ёрдамида хаёт сифатини яхшилаш зарурлигини кўрсатади.

Касаллик навқирон ёшда (30-50 ёшда) кўпроқ учрайди (50-70 ёшда эркакларга нисбатан). Аёлларда касаллик тарқалиш даражаси эркакларга қараганда сезиларли даражада юқори (тахминан 9:1), ва кўпчилик эпидемиологик тадқиқотларда тизимли қизил бўрича билан касалланганлар орасида аёллар ҳиссаси 85% дан ортиқни ташкил этган.

[\[https://clinpharm-journal.ru/articles/2021-4/sistemnaya-krasnaya-volchanka-epidemiologiya-otdalennye-ishody-i-bremya-bolezni/\]](https://clinpharm-journal.ru/articles/2021-4/sistemnaya-krasnaya-volchanka-epidemiologiya-otdalennye-ishody-i-bremya-bolezni/)

Умумий таърифи:

Тизимли қизил бўрича — аутоиммун касаллик бўлиб, у тизимли яллиғланиш фонид аъзолар ва тўқималарнинг зарарланишига олиб келади. Касаллик патогенези асосида иммунитетни тартибга солиш жараёнларининг бузилиши ётади. ТҚБ сурункали касаллик бўлиб, ремиссия ва қайта кучайиш даврлари билан кечади. Қизил бурича туфайли келиб чиққан яллиғланиш кўплаб тизимларни, шу жумладан тери, юрак, буйрак, буғимлар, қон ҳужайралари, плевра ва марказий асаб тизимини зарарлайди. Тизимли қизил бўричанинг ривожланиши генетика ва атроф муҳит омилларининг мажмуаси натижасидир.

[\[https://fnkc-fmba.ru/zabolevaniya/sistemnaya-krasnaya-volchanka/#:~:text=%D0%A1%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%BC%D0%BD%D0%B0%D1%8F%20%D0%BA%D1%80%D0%B0%D1%81%D0%BD%D0%B0%D1%8F%20%D0%B2%D0%BE%D0%BB%D1%87%D0%B0%D0%BD%D0%BA%D0%B0%20%E2%80%93%20%D0%B0%D1%83%D1%82%D0%BE%D0%B8%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BD%D0%BE%D0%B5%20%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B5.%D1%81%20%D0%BF%D0%B5%D1%80%D0%B8%D0%BE%D0%B4%D0%B0%D0%BC%D0%B8%20%D1%80%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%81%D1%81%D0%B8%D0%B9%20%D0%B8%20%D0%BE%D0%B1%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%80%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B9.\]](https://fnkc-fmba.ru/zabolevaniya/sistemnaya-krasnaya-volchanka/#:~:text=%D0%A1%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%BC%D0%BD%D0%B0%D1%8F%20%D0%BA%D1%80%D0%B0%D1%81%D0%BD%D0%B0%D1%8F%20%D0%B2%D0%BE%D0%BB%D1%87%D0%B0%D0%BD%D0%BA%D0%B0%20%E2%80%93%20%D0%B0%D1%83%D1%82%D0%BE%D0%B8%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BD%D0%BE%D0%B5%20%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B5.%D1%81%20%D0%BF%D0%B5%D1%80%D0%B8%D0%BE%D0%B4%D0%B0%D0%BC%D0%B8%20%D1%80%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%81%D1%81%D0%B8%D0%B9%20%D0%B8%20%D0%BE%D0%B1%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%80%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B9.)

ТҚБ таснифи:

Тизимли қизил бўричанинг шакллари	қизил турли	Касалликнинг намоён бўлишлари:
Қайталанаувчи-ремитирловчи кечиши		бир йил давомида SLEDAI 2K ёки Selena SLEDAI индексига кўра, ТҚБ касаллигини 2 ёки ундан кўп маротаба қайталанишини англатади.
Сурункали кечиши	фаол	касалликнинг персистирловчи фаоллиги бир йил давомида кузатилади (SLEDAI 2K ёки Selena SLEDAI > 0 индекснинг клиник ва иммунологик таркибий қисмлари ҳисобига).
ТҚБ ремиссияси		бир йил давомида ТҚБ клиник кўринишларининг бутунлай учрамаслиги, антиДНК антителиар даражасининг бироз кўтарилиши, комплементнинг С3- ёки С4- таркибий

қисмларининг пасайиши (индекснинг иммунологик таркибий қисмлари ҳисобига SLEDAI 0-4 балл).

Клиник белгиларнинг аниқлиги ва лаборатор кўрсаткичлар даражасига мувофиқ:

1. фаоллик йук (SLEDAI 0 балл);
2. паст фаоллик (SLEDAI 1–5 балл);
3. урта даражадаги фаоллик (SLEDAI 6–10 балл);
4. юкори даражадаги фаоллик (SLEDAI 11–19 балл);
5. жуда юкори даражадаги фаоллик (SLEDAI >20 балл).

ТҚБ нинг қайталаниши (кўзиши) - SLEDAI 2К ёки Selena SLEDAI индексининг икки ташриф орасида 3-12 баллга кўпайиши ўртача қайталаниш деб, 12 баллдан ошганда яққол қайталаниш деб баҳоланади.

[<https://diseases.medelement.com/disease/%D1%81%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%BC%D0%BD%D0%B0%D1%8F-%D0%BA%D1%80%D0%B0%D1%81%D0%BD%D0%B0%D1%8F-%D0%B2%D0%BE%D0%BB%D1%87%D0%B0%D0%BD%D0%BA%D0%B0-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2021/16890>]

ТҚБ фаоллик индекси (SLEDAI-2К шкаласи бўйича)

<i>Балл</i>	<i>Кўриниши</i>	<i>Таъриф:</i>
8	Эпилептик хуруж	Яқинда бошланган (охирги 10 кун), метаболик, юқумли ва гиёҳвандлик сабабларини истисно қилинг
8	Психоз	Ҳақиқатни идрок этишнинг кескин ўзгариши, шу жумладан галлюцинациялар, бир -бирига зидлик, ассоциатив қобилиятларнинг сезиларли пасайиши, ақлий фаолиятнинг камайиши, аниқ мантиқсиз фикрлаш туфайли нормал ҳаракатларни нормал режимда бажариш қобилиятининг бузилиши; ғалати, тартибсиз ёки кататоник хатти -ҳаракатлар. Уремия ёки дори - дармонлар сабаб бўлган бундай шароитларни истисно қилинг.
8	Миянинг органик синдромлари	ориентация, хотира ёки бошқа интеллектуал қобилиятларнинг бузилиши билан ақлий фаолиятнинг бузилишлари, ўткир бошланиши ва турғун бўлмаган клиник кўринишлар, шу жумладан, хушининг хиралашиши, концентрация қобилияти пасайиши билан ва атрофдагиларга эътиборни сақлаб қола олмаслик, шунингдек, қуйидагиларнинг камида 2 таси: қабул қилиш

		бузилганлиги, бир-бирига боғланмаган нутқ, уйқусизлик ёки кундузги уйқучанлик, психомотор фаолликнинг пасайиши ёки ортиши. Метаболик, юқумли ва дори таъсирларини инкор қилинг.
8	Кўзга боғлиқ бузилишлар	Кўз ёки тўр пардадаги ўзгаришлар, шу жумладан ҳужайра таначалари, қон қуйилишлар, сероз экссудат ёки қон томир пардасида геморрагиялар ёки кўз нерви неврити, склерит, эписклерит. Гипертензия, инфекция ва дори таъсиридаги ўзгаришларни истисно қилинг.
8	Бош мия нервлари томонидан бузилишлар	Биринчи бор бошланган бош мия нервларининг сенсор ёки моторли невропатияси, шу жумладан, ТҚБ туфайли бош айланиши.
8	Бош оғриғи	Наркотик аналгетикларга жавоб бермайдиган кучли доимий бош оғриғи (мигреноз бўлиши мумкин)
8	Бош мия қон айланиши бузилиши	Биринчи марта юзага келган, атеросклероз ёки гипертензия туфайли бўлиши истисно қилинади
8	Васкулит	Яралар, гангрена, бармоқлардаги оғриқли тугунчалар, тирноқлар олдидаги инфарктлар ва геморагиялар ёки васкулитни тасдиқловчи биопсия ёки ангиограмма маълумотлари
4	Артрит	Яллиғланиш белгилари бўлган 2 тадан ортиқ оғриқли бўғимлар (оғриқ, шиш ёки синовит)
4	Миозит	Проксимал мушаклар оғриғи / кучсизлиги креатин фосфокиназа / алдолаза даражасининг ошиши билан ассоциацияланганда, ёки ЭМГ ёки миозитни тасдиқловчи биопсия далиллари
4	Цилиндрурия	Донадор ёки эритроцитли цилиндрлар
4	Гематурия	> 5 эритроцитлар кўриш майдонида. тош, инфекцион ва бошқа сабабларни истисно этиш
4	Протеинурия	Ўткир бошланган ёки яқинда пайдо бўлган кунига > 0,5 грамм ортиқ

4	Пиурия	> 5 лейкоцитлар кўриш майдонида, инфекция сабабларни истисно этиш
2	Тошмалар	Терида янги ёки давом этаётган яллиғланиш характеридаги тошмалар
2	Алопекция	Бўрича фаоллиги туфайли биринчи бор ёки давом этаётган ўчоқли ёки диффуз соч тўкилиши
2	Шиллик пардаларнинг яралари	ТҚБ фаоллиги туфайли оғиз ва бурун шиллик пардаларида биринчи бор ёки давом этаётган яралар
2	Плеврит	Плеврал ишқаланиш ёки суюқлик тўпланиши билан кўкрак қафасидаги оғрик ёки ТҚБ туфайли плевра қалинлашиши
2	Перикардит	Перикардиал оғрик куйидаги белгилар билан бирга: перикарднинг ишқаланиш шовқини, электрокардиографик тасдиқ билан
2	Комплементларнинг паст даражаси	СН50, С3 ёки С4 нинг лаборатория тестлаган нормал диапазондан пастлиги
2	ДНК антителалар миқдорининг кўпайиши	Fast усули бўйича > 25% боғланиш ёки лаборатория текшируви нормал кўрсаткичларидан ошиши
1	Иситма	> 38 ° С, юқумли сабабларни истисно қилиш
1	Тромбоцитопения	<100 000 хужайралар / мм ³
1	Лейкопения	<3000 хужайра / мм ³ , дори сабабларини истисно қилиш
Жами балл (Кўрик пайтида ёки текширувдан 10 кун олдин бўлган натижага мос келадиган баллни белгиланг).		

<https://autoimmun.ru/guide/diffuznye-bolezni-soedinitelnoy-tkani/-diagnosticheskie-kriterii-skv-eular-acr-2019/>

3. Усуллар, ёндашувлар ва таххислаш жараёнлари.

Асосий шикоятлар:

1. бўғимларда оғрик;

2. тана ҳарорати кўтарилиши;
3. вазн йўқотиш;
4. соч тўкилиши;
5. ёноқ ва бурун соҳалари қизариши «капалак» симптоми, ҳаяжонланишда бўйин ва кўкрак соҳаси қизариши, қуёш нурлари таъсирида, шамол ва совуқ ҳаво таъсирида кучаяди;
6. терида тошмалар бўлиши;
7. лаблар, оғиз бўшлиғи, бурун-томоқда яралар пайдо бўлиши;
8. иштаҳанинг пасайиши, тез чарчаш, ҳолсизлик, уйқунинг бузилиши;
9. кўкрак қафасида оғриқ, йўтал, қон тупуриш, ҳансираш- ўпка ва плевра зарарланишида;
10. шишлар, диурез камайиши, тез чанқаш;
11. мигренсимон бош оғриғи, тутқаноқ тутиши, эмоционал лабиллик, кайфият бузилиши, хотира пасайиши, кўриш ўткирлиги пасайиши, кўрқув, психоз, парестезия, депрессия, хорая – асаб тизими шикастланганда;
12. тўш ортида оғриқ, юрак уриб кетиши – юрак қон-томир тизими жароҳатланишида.

Касаллик анамнези: касалликнинг бошланишидан олдинги ҳолатларни аниқлаш керак (вирусли инфекциялар, вакцинация, туғиш, аборт, стресс, инфекциялар, баъзи дори-дармонларни қабул қилиш, операциялар ва овқат маҳсулотлари). Оиладаги одамлар орасида туғиш тўғрисидаги маълумотлар, коморбид ҳолатларнинг мавжудлиги (инфекциялар, юрак-васкуляр, онкологик касалликлар, қандли диабет), ёмон одатлар (сигарет чекиш, алкоголь) ва контрацептивлар, гормонал препаратларни қабул қилиш ҳақида маълумотларни йиғиш муҳим. Антифосфолипид синдроми (АФС)ни текшириш учун: тромбозлар, ҳомиладорлик патологияси (хомила ичидаги ўлиб қолиши, эрта туғиш, спонтан абортлар) мавжудлиги.

Тизимли қизил бўрича (ТҚБ) хавф омиллари:

Хавф омиллари.	Таъриф
Жинс	Аёллар ТҚБдан эркакларга қараганда 5 баравар кўпроқ касалланади.
Ёш	Кўпинча репродуктив ёшда (15-45 ёш) бошланади.
Ирсий мойиллик.	Оилада ТҚБ ҳолатларининг мавжудлиги хавфни оширади..
Этник мансублик	Африкалик, испанялик ва осиеликлар ўртасида юқори кўрсаткичлар мавжуд.
Гормонал омил	Эстрогенлар касалликнинг ривожланишига таъсир кўрсатиши мумкин.
Инфекциялар	Баъзи вирусли ва бактерияли инфекциялар касалликни бошлашга ёки кучайишга сабаб бўлиши мумкин.
Ультрабинафша нурланиш	Кўплаб ТҚБ беморларида белгиларни кучайтириши мумкин.
Стресс	Эмоционал ва жисмоний стресс триггер бўлиши мумкин.

Айрим медикаментлар

Баъзи дорилар "доривор бўрича"ни чакириши мумкин, у шунга ўхшаш белгиларга эга.

Физикал текширувлар**Тери зарарланиши:**

ёноқларда эритема - «капалак» кўринишида, кўкрак қафасининг юқори учдан бир соҳасида, бўйинда

буллез тошмалар

фотосенсибилизация

ўткир ости тери бўричаси (тангасимон папулосквализ (псориазоформали) ёки ануляр полициклик тошмалар)

дискоид ўчоқлар (гиперемизланган, инфилтратсияли, чандикли атрофия ва марказий депигментация ҳамда телеангиэктазиялар билан кузатилиши).

панникулит (зич тугунлар, териси ўзгармаган, вақт ўтиши билан чуқурчалар ҳосил бўлади)

алопеция (локал ёки диффуз соч тўкилиши)

оғиз бўшлиғи шиллиқ қаватининг шикастланиши (стоматит, ошқозон яраси, қаттиқ ва юмшоқ танглайнинг энантемаси).

қон томирларининг шикастланиши, васкулит (капиллярит, Рейно синдроми, тўрсимон ливедо)

Бўғимларнинг шикастланиши:

эрозив бўлмаган артрит одатда симметрик бўлиб, қўл панжа бўғимлари, билак, тизза бўғимларини жароҳатлайди.

сурункали бўрича артрити, доимий деформациялар ва контрактулар билан кечади, бўғимларнинг РА билан зарарланишини эслатади ("оққуш бўйни, латерал девиация)

асептик некроз, кўп холларда кузатилади

Буйракнинг шикастланиши:

юзда тез-тез учрайдиган шиш, айниқса кўз қовоқларида (рангпар, юмшоқ)

ТҚБ диагностикаси таснифлаш мезонлари асосида амалга оширилади:

ACR (1997й.) бўйича – 11 тадан 4 та мезон талаб қилинади

SLICC (2012й.) бўйича – 4 мезон: 1 клиник ва 1 иммунологик.

EULAR/ACR (2019й.) бўйича - агар 10 ёки ундан кўп балл бўлса, қўшилиш мезони бўлса.

ТҚБ нинг ACR (1997) бўйича классификация мезонлари.

Белгилари	Таъриф
Ёноқдаги тошмалар	Ёноқда ясси ёки кўтарилиувчи шаклда намоён бўладиган, бурун ва лаб соҳасида тарқалиш хусусиятига эга бўлган

	аниқ эритема
Дискоид тошмалар	кўзга кўринадиган кўтарилиб турувчи пўстли, тери бўлаклари ва фолликуляр тиқинли тошмалар; эски тошма ўринларида атрофик чандиқлар бўлиши мумкин
Фотосенсибилизация	куёш нури таъсири натижасида юзага келадиган тери тошмаси
Оғиз бўшлиғида яралар	оғиз бўшлиғи ёки бурун танглай қисмидаги яралар; одатда оғриксиз
Ноэрозив артрит	икки ёки ундан ортиқ периферик бўғимлар жарохати билан намоён бўлади оғрик, шиш ва экссудат пайдо бўлади
Серозит	плеврит (плеврал оғрик, ёки плевра ишқаланиш шовқин, ёки плеврада суюқлик мавжудлиги), ёки перикардит (аускультация пайтида эхокардиография ёки перикардиал ишқаланиш шовқини билан тасдиқланган)
Бўйрақларнинг яллиғланиши.	доимий протеинурия > 0.5 г / кун, ва / ёки цилиндрурия (эритроцитар, гемоглобинли, донадор ёки аралаш)
Марказий асаб тизимининг шикастланиши	тиришиш ёки психоз (дори-дармонлар қабул қилмаса ёки метаболик касалликлар бўлмаса)
Гематологик бузилишлар	гемолитик анемия ретикулоцитоз, ёки лейкопения <4,0x10 ⁹ /л (≥2 марта қайд қилинган), ёхуд тромбоцитопения <100x10 ⁹ /л (препаратлар қабули буюрилмаган бўлса) билан кечганда
Иммунологик бузилишлар	дезоксирибонуклеин кислот (ДНК)га, Смит антигенига, фосфолипидга антителалар, бўрича антикоагулянтининг (ВА) ижобий тести, турғун сохта ижобий Вассерман тести (≥ 6 мес), лаборатор текширувларда сифилис текшируви манфийлиги тасдиқланиши.
АНФ титрларининг кўтарилиши	бўричага ўхшаш синдром юзага келтирувчи дори воситаларини қабул қилмаганда

ACR (1997) бўйича, диагноз қўйиш учун 11 мезондан 4 тасдиқланган бўлиши керак.

Диагностик мезонлари ТҚБ (SLICC, 2012):

Клиник мезонлар:

1.	Ўткир, фаол терини шикастланиши:	
	<input type="checkbox"/>	Ёнокларда тошма (дискоид тошмалар ҳисобга олинмайди)
	<input type="checkbox"/>	Буллезли тошмалар
	<input type="checkbox"/>	ТҚБнинг бир шакли сифатида токсик эпидермал некроз
	<input type="checkbox"/>	Макулопапулезли тошма
	<input type="checkbox"/>	Фотосенсибилизация: қуёш нурларига реакция натижасида пайдо бўлади
	<input type="checkbox"/>	Ёки ўткир ости тери бўричаси (индурациясиз псориазоформ ёки айланавий полицикл шикасланишлар, чандиқ хосил қилмай йуқолади, лекин ялигланишдан кейинги депигментация ёки телеангиоэктазиалар билан ўтиши мумкин).
		Айланавий полицикл шикастланишлари, бўрталанмаган
		Шикастланишларсиз, лекин ялигланишдан кейинги депигментация ёки телеангиоэктазиалар пайдо бўлиши мумкин
2.	Сурункали тери бўричаси	
	<input type="checkbox"/>	Классик дискоид тошма.
	<input type="checkbox"/>	Локализацияланган (бўйиндан юқори)
	<input type="checkbox"/>	Генераллашган (бўйиндан тепа ёки паст)
	<input type="checkbox"/>	Терининг гипертрофик (сугалли) шикастланиши
	<input type="checkbox"/>	Панникулит
	<input type="checkbox"/>	Шилимшиқ қаватларни зарарланиши
	<input type="checkbox"/>	Танадаги шишган эритематоз тошмалар
	<input type="checkbox"/>	Капилляритлар (музлаган кизил бурича, Хатчинсон, бармоқ учлари, кулок супралари, товон ва болдир сохалари шикастланиши билан намоён бўлади)
	<input type="checkbox"/>	Дискоид кизил бўрича кизил ясси лишай ёки оверлап турида
3.	Оғиз бўшлиғидаги яралар: (васкулит, Бехчет касаллиги, герпес вируси инфекцияси, ичакнинг ялли ланиш касаллиги, реактив артрит ва нордон овкатларни истеъмол қилиш каби сабаблар бўлмаса).	
	<input type="checkbox"/>	Оғиз бушлиғи

	<input type="checkbox"/>	танглай
	<input type="checkbox"/>	ёноқ
	<input type="checkbox"/>	тил
	<input type="checkbox"/>	Бурун бушлиги
4.	<p>Чандиксиз алопеция: (сочларнинг ингичка юпқалашиши ёки сочларнинг синувчанлиги ошиб кетиши билан) (ўчоқли аллопеция, дори, темир танқислиги ва андроген сабаблар бўлмаганда).</p> <p>(Қуйидаги сабаблар истисно қилинганда: ўчоқли алопеция, дори воситаларига боғлиқ алопеция, темир танқислиги оқибатидаги алопеция ва андроген алопеция)</p>	
5.	Артрит:	
	<input type="checkbox"/>	2 ёки undan ортиқ бўғимларнинг синовити, шиш ёки суюқлик йиғилиши кўринишида
	<input type="checkbox"/>	2 ёки undan ортиқ бўғимларда оғриқ ва эрталабки қарахтлиқ камида 30 дақиқа давом этганда
6.	Серозит:	
	<input type="checkbox"/>	Типик плеврит бир кундан ортиқ давом этадиган.
	<input type="checkbox"/>	Ёки плеврал экссудат
	<input type="checkbox"/>	Ёки плевра ишқаланиш шовқини.
	<input type="checkbox"/>	1 кундан ортиқ давом этувчи типик перикардиал оғриқлар (ётган ҳолатда оғриқ, ўтириб олдинга эгилган ҳолатда йўқолиши)
	<input type="checkbox"/>	Ёки перикардда суюқлик
	<input type="checkbox"/>	Ёки перикарднинг ишқаланиш шовқини
	<input type="checkbox"/>	Ёки перикардитнинг электрокардиографик белгилари (инфекция, уремия ва Дресслер перикардити каби сабаблар бўлмаганда)
7.	Бўйрақларнинг зарарланиши:	
	<input type="checkbox"/>	Пешобда оксил ва креатинин (ёки суткалик протенурия) нисбати, 24 соат ичида 500 мг дан ортиқ оксил
	<input type="checkbox"/>	Ёки пешобда 5 ёки undan кўп эритроцитлар ёки 5 ёки undan кўп цилиндрлар
8.	Нейропсихологик зарарланиш:	
	<input type="checkbox"/>	Эпилептик тутқаноқ
	<input type="checkbox"/>	Психоз
	<input type="checkbox"/>	Моно / полиневрит (бирламчи васкулит каби бошқа сабаблар бўлмаса)

	<input type="checkbox"/>	Миелит
	<input type="checkbox"/>	Бош-мия нервлари патологияси / периферик нейропатия (бошқа сабаблар бўлмаса, масалан васкулит, инфекциялар ва қандли диабет)
	<input type="checkbox"/>	Хушининг ўткир бузилиши (шу жумладан токсик / метаболик, уремия, дорили ва бошқа сабаблар бўлмаганида)
9.	Гемолитик анемия:	
10.		Лейкопения (хеч бўлмаганда бир марта $<4,0 \times 10^9/\text{л}$, Фелти синдроми, дори ва портал гипертензия каби бошқа сабаблар бўлмаса)
		Ўки лимфопения (хеч бўлмаганда бир марта $<1, 0 \times 10^9/\text{л}$) кортикостероидлар, дори -дармонлар қабул қилиш ва инфекция каби бошқа сабаблар бўлмаса)
11.	Тромбоцитопения ($<100 \times 10^9/\text{л}$ камида бир марта) (бошқа сабаблар мавжуд эмаслиги, масалан: дори воситалари, портал гипертензияси ва тромботик тромбоцитопеник пурпура).	
Иммунологик мезонлар:		
1.	Антинуклеар антителалар (ANA) лаборатория референс диапазонидан юқори	
2.	Натив ДНК га антителалар (ДНК га антителалар) лаборатория референс диапазонидан юқори ўки иммунофермент усули (ELISA) қўлланилганда 2 баробардан зиёд кўпаяди- IgG синфдаги аутоантителаларнинг ядро антигенларига сифатли скрининги.	
3.	(Anti-Sm) Sm ядро антигенига антителаларнинг мавжудлиги	
4.	Антифосфолипид антителалар мусбат бўлиши, қуйидаги усуллардан бирида аниқланганда:	
	<input type="checkbox"/>	Мусбат бўрича антикоагулянти
	<input type="checkbox"/>	Ўлғон мусбат Вассерман реакцияси
	<input type="checkbox"/>	Кардиолипид антителаларининг ўрта ва юқори даражадаги титрлари (IgA, IgG ўки IgM)
	<input type="checkbox"/>	Анти- β_2 -гликопротеин I (IgA, IgG ўки IgM) га тестнинг ижобий натижаси
5.	Паст комплемент	
		Паст C3
		Паст C4
		Паст CH50
6.	Гемолитик анемия бўлмаганида ижобий Кумбс реакцияси	

ТҚБ нинг таснифлаш мезонлари (Европа Ревматизмга қарши лигаси / Америка ревматологлар коллегияси – EULAR/ACR, 2019г)

Сезувчанлик ва ўзига хослиги жиҳатидан, улар ACP 1997 ва SLICC (Systemic Lupus Collaborating Clinics) 2012 томонидан илгари ишлаб чиқилган мезонлардан устун туради. Янги мезонлар ўртасидаги муҳим фарқлардан бири аутоиммун касаллик сифатида ТҚБ учун асосий таснифлаш мезони сифатида антинуклеар омилга кўра "позитивлик" ни ажратиш олинади, уни аниқлаш натижасида ТҚБ ташхиси мавжуд эмаслиги тасдиқланади. Шунини таъкидлаш керакки, ТҚБ учун янги мезонлар диагностика эмас, балки таснифлаш ҳисобланади ва клиник тадқиқотлардан кўра илмий тадқиқотларга кўпроқ мўлжалланган.

Қабул қилиш мезонлари

Антинуклеар антитаналар (АНА) $\geq 1:80$ титрида НЕР-2 хужайралар қўлланганда ёки эквивалент усулларнинг позитив натижалари

Мезон бўлмаса, касаллик ТҚБ сифатида таснифлана олмайди

Аниқланганда – қўшимча мезонларни қўлланг

Қўшимча мезонлар:

- агар мезонга ТҚБ дан кўра бошқа аниқроқ тушунча берилган бўлса, уни кўриб чиқманг;
- мезон бир марта аниқланса kifоя;
- камида бир клиник мезоннинг мавжудлиги;
- мезонлар бир вақтда мавжуд бўлиши шарт эмас; ҳар бир доменда умумий ҳисобга олишда фақатгина максимал "балл"га эга бўлган мезон ҳисобга олинади.

Клиник белгилар ва мезонлар	Балл	Иммунологик белгилар ва мезонлар	Балл
Конституционал		Антифосфолипид антитаналар	
Иситма	2	Кардиолипин ёки $\beta 2$ -гликопротеин I га антитаналар Ёки бўрича антикоагулянти	2
Тери-шиллик қават		Комплемент оқсиллари	
Алопеция	2	C3 ёки C4 пасайиши	3
Оғиз бўшлиғида яралар	2	C3 ва C4 пасайиши	4
Ўткир ости	4	Юқори хосликка эга антитаналар	
Ёки дискоид бўрича	6	Икки спиралли ДНК (анти-dsDNA) га антитаналар	6
Артрит		Sm (анти-Sm) антитаналар	6
Ёки синовит, бўғимлар шиши ≥ 2 , ёки бўғимлар оғриғи ≥ 2 эрталабки қарахтлик ≥ 30 мин билан намоён	6		

бўлади	
Нейро-психиатрик	
Делирий	2
Психоз	3
Тутқаноқ	5
Сероз шиллиқ-қават	
Плеврал ёки перикардиал суюқлик	5
Ўткир перикардит	6
Гематологик	
Лейкопения	3
Тромбоцитопения	4
Аутоиммун гемолиз	4
Буйрак	
Протеинурия $\geq 0,5$ г 24 соатда	4
Буйрак биопсияси:	8
Нефритнинг II ёки V синфи	
Буйрак биопсияси:	10
Нефритнинг III ёки IV синфи	
Умумий ҳисоб	
Агар қабул қилиш мезонлари мавжуд бўлса, 10 ёки undan ортиқ балл тўпланганда касалликни ТҚБ сифатида таснифлаш	

Бўрича нефритида International Society of Nephrology SN\RPS таснифи ҳалигача Люпус нефритда буйрак биопсиясини баҳолашнинг олтин стандарти ҳисобланади.

Люпус нефрит таснифи (ISN / RPS, 2003):

I синф Мезангиумда минимал ўзгаришлар

II синф Мезангиопрролифератив БН

III синф ўчоқли БН (гломерулаларнинг <50% шикастланиши):

III A - фаол шикастланишлар

III A / C - фаол ва сурункали шикастланишлар

III C - сурункали шикастланишлар

IV синф диффуз БН (гломерулларнинг 50% дан кўпроғи шикастланган):

Диффуз-сегментар (IV-S) ёки глобал (IV-G)

IV A - фаол шикастланишлар

IV A / C - фаол ва сурункали

IV C - сурункали

V синф: Мембраноз БН (бир вақтнинг ўзида III ва IV синфларда ўзгаришлар бўлиши мумкин).

VI синф. Фаолик белгилари бўлмаган нефросклероз

II синф БНи одатда специфик иммуносупрессив терапияни талаб қилмайди, лекин такрорий биопсияда гистологик трансформацияга ўтиши, янада агрессив касалликка айланиши мумкин. Протеинуриянинг юқори бўлиши, қайта гистологик баҳолашга ундаши керак, кўрилмай қолган пролифератив ўзгаришларни аниқлаш учун.

[\[https://www.mrckb.ru/files/sistemnaya_krasnaya_volchanka_.doc\]](https://www.mrckb.ru/files/sistemnaya_krasnaya_volchanka_.doc)

ACR мезонлари бўйича **бўричали нефрит диагностикаси:**

Доимий протеинурия >0,5 г/кун

ва / ёки 5 эритроцитлар, 5 лейкоцитлар ёки цилиндрлар, пешоб йўллари инфекцияларисиз

кўшимча, иммунокомплекс нефритни тасдиқловчи нефробиопсия маълумотлари

ТҚБ зарарланиш индекси SLICC/ACR Damage Index

(беморда қуйидаги белгилаларнинг камида 6 ой давомида мавжудлиги зарур)

Белги	Баллар
Кўриш органи (ҳар бир кўз) клиник баҳолашда: ҳар қандай катаракта	1
Тўр парда ўзгаришлари ёки кўриш нервининг атрофияси.	1
Асаб тизими ва буйраклар	
Когнитив бузилишлар (хотиранинг пасайиши, ҳисоб қилишда, нутқда, ёзишда қийинчиликлар, ижро даражасининг бузилиши, ёмон концентрация) ёки катта психозлар.	1
Тутқаноқ хуружлар, 6 ойдан кўпроқ даволашни талаб қилади	1
БМҚАЎБ (2 балл ҳисобланади, агар >1 бўлса).	1 (2)
Бош мия ёки периферик невропатия (кўриш невропатиясини чиқарган ҳолда).	1
Кундаланг миелит	1

Гломеруляр филтрация тезлиги <50 мл/мин	1
Протеинурия >3,5 г/24 соат	1
Ёки буйрак касаллигининг охирги босқичи (диализ ёки трансплантация).	3
Ўпка, юрак-томир тизими ва периферик қон томирлари.	
Ўпка гипертензияси (ўнг қоринча бўртиши ёки жарангли II тон)	1
Ўпка фибрози (физикал ва рентгенологик)	1
Буришган ўпка (рентгенологик)	1
Плеврал фиброз (рентгенологик)	1
Ўпка инфаркти (рентгенологически)	1
Стенокардия ёки аортокоронар шунтлаш	1
Миокард инфаркти (2 балл, агар >1)	1 (2)
Кардиомиопатия (қоринчалар дисфункцияси)	1
Клапанлар шикастланиши (диастолик ёки систолик шовкин >3/6)	1
Перикардит 6 ой давомида (ёки перикардэктомия)	1
6 ой давомида ўтиб кетувчи оксоқланиш	1
Тўқиманинг бироз йўқотилиши ("бармоқ ёстиғи")	1
Анамнезда тўқималарнинг сезиларли даражада йўқотилиши (бармоқ ёки қўл-оёқ) (бир жойдан ортиқ бўлса, 2 балл)	1 (2)
Веноз тромбоз, шиш, яра ёки веноз стаз	1
Ошказон ичак тракти	
Инфаркт, ичак резекцияси (12 бармоқ ичакдан пастда), талок, жигар ёки ўт пуфағи, қачон бўлмасин, ҳар қандай сабабларга қўра (ҳисоб 2 агар > 1)	1 (2)
Мезентериал етишмаслик	1

Сурункали перитонит	1
Ўрта ва юқори ОИТдаги стриктуралар ёки хирургик операциялар	1
Скелет-мускул тизими ва тери	
Мушаклар атрофияси ёки заифлиги	1
Деформацияланувчи ёки эрозив артрит (шу жумладан қайтариладиган деформациялар, аваскуляр некроз бундан мустасно)	1
Остеопороз суяк синиши билан ёки умуртқали ёриқлар коллапси (аваскуляр некроз бундан мустасно)	1
Аваскуляр некроз (2 балл, агар >1)	1 (2)
Остеомиелит	1
Чандиқли сурункали алопеция	1
Кенг чандиқ панникулит (бош териси ва бармоқ учидан ташқари)	1
6 ой давомида терининг яраси (тромбоздан ташқари)	1
Репродуктив тизимнинг шикастланиши	1
Қандли диабет (даволашдан қатъий назар)	1
Малигнизация (дисплазиялардан ташқари) (агар бир жойдан кўп бўлса, 2 балл)	1
Умумий балл	

Шикастланиш индекси турли аъзоларнинг қайтмас шикастланишлари мавжудлигини аниқлашга ёрдам беради. Беморда камида 6 ой давомида қуйидаги аломатлар кузатилиши керак. 12 та аъзо тизимининг ҳолати баҳоланади, ҳар бири бўйича максимал балл - 1 дан 7 гача, умумий максимал балл - 47 гача. Касалликнинг бошланишидан бери юзага келган, асосий жараён билан боғлиқ бўлиши ёки ўтказилаётган даволанишнинг асорати бўлиши мумкин бўлган барча турдаги шикастланишлар баҳоланади (шикастланишлар йўқлиги - 0 балл, паст шикастланиш индекси - 1 балл, ўртача шикастланиш индекси - 2-4 балл, юқори шикастланиш индекси - 4 баллдан юқори).

Антифосфолипид синдром – рецидивлашувчи тромбозлар (артериял ёки веноз), акушерлик патологияси (хомилани йўқотиш синдроми) ва АФА синтези билан боғлиқ симптомокомплекс: аКЛ, ва/ёки ВА ва/ёки антиβ2-ГП-1. АФС диагностикаси битта клиник ва битта лаборатор мезонлар мавжудлигига асосланади. Агар клиник кўринишларсиз АФС ёки 12 ҳафтадан кам ёки 5 йилдан кўпроқ вақт давомида клиник кўринишларсиз АФС пайдо бўлса, АФС чиқариб ташланади. Тромбоз учун туғма ёки орттирилган хавф омилларининг мавжудлиги АФСни истисно қилмайди.

Клиник АФС вариантлари:

- Бирламчи АФС.
- Иккламчи АФС.
- Катастрофик АФС.
- Серонегатив АФС.
- Эхтимол АФС ёки преАФС.
- Микроангиопатик АФС.
- Кесишма АФС.

Клиник АФС белгилари. АФСдаги томир патологиянинг асосида ёпилмаган тромботик васкулопатия ётади, бу эса ҳар қандай диаметр ва локализациядаги томирларни қамраб олади. АФСнинг хос белгилари веноз тромбозлар (>50%), камроқ ҳолда – артерия тромбозлари (тахминан 25%) ёки уларнинг мослашиши (10%).

ТҚБда иккиламчи АФСнинг ташхислаш мезонлари

Клиник мезонлар:
<p>Қон томир тромбози - ҳар қандай аъзода артериал, веноз ёки кичик қон томирлар тромбозининг бир ёки бир нечта клиник эпизодлари. Тромбоз инструментал усул ёки морфологик текширув (юзаки веноз тромбоздан ташқари) билан тасдиқланиши керак. Морфологик тасдиқда қон томири деворининг кучли яллиғланиши бўлмаслиги керак.</p>
<p>Патологик ҳомиладорлик</p> <p>а) морфологик жиҳатдан нормал (хомиланинг морфологик жиҳатдан нормал белгилари УТТ билан ёки хомилани кўриги бўйича хужжатлаштирилган) ҳомиланинг 10 ҳафталик ҳомиладорликдан кейин ички ўлимининг бир ёки бир нечта ҳолатлари, ёки</p> <p>б) ҳомиладорликнинг 34 ҳафталигига қадар морфологик нормал ҳомиланинг муддатидан олдин яққол презклампсия ёки эклампсия ёки плацентар етишмовчилик туфайли туғилишининг бир ёки бир нечта ҳолати, ёки</p> <p>в) уч ёки ундан кўп кетма-кет ҳомиладорликнинг 10 -ҳафтагача ўз-ўзидан аборт бўлиш ҳолатлари (бачадон анатомик дефекти, гормонал бузилишлар, она ёки ота хромосом бузилишлари)</p>
АФС лаборатория мезонлари:
<p>камида 12 ҳафта оралиғида 2 ёки ундан ортиқ тадқиқотда ўрта ёки юқори титрларда қондаги кардиолипинга АТ (IgG ва / ёки IgM);</p>

Қон плазмасида бўрича антикоагулянти 2 ёки ундан кўп тадқиқотларда камида 6 ҳафта оралиғида;

Ўрта ёки юқори титрларда IgG изотипларининг анти-b2-ГП I ёки ИгМ изотипи камида 12 ҳафталик интервал билан 2 ёки ундан ортиқ тадқиқотларда (стандарт ELISA).

АФС диагностикаси битта клиник ва битта лаборатор мезонлар мавжудлигига асосланади. Агар клиник кўринишларсиз АФС ёки 12 ҳафтадан кам ёки 5 йилдан кўпроқ вақт давомида клиник кўринишларсиз АФС пайдо бўлса, АФС чиқариб ташланади. Тромбоз учун туғма ёки орттирилган хавф омилларининг мавжудлиги АФСни истисно қилмайди.

Тромбознинг клиник кўриниши:

- Неврологик: ўткинчи БМҚЎБ, ишемик инсультлар, хорейформ гиперкинезлар, эпилепсия, деменция, миелит, энцефалопатия, мигрень, МНС зарарланиши, веноз синуслари тромбози, кўпчилик мононевритлар.
- Офтальмологик: артерия ва/ёки вена томирларининг тўсилиши синдроми.
- Терининг: веналарда тромбофлебитлар, оёқ яралари, дистал ишемия.
- Кардиологик: миокард инфаркти, клапанлар қалинлашуви ва вегетациялар ҳосил булиши, юракда тромблар ҳосил булиши, атеросклеротик зарарланишлар.
- Ўпкага алоқадор: ўпка эмболияси, ўпка гипертензияси, ўпка артерияси тромбози, альвеоляр геморрагиялар
- Буйрак: буйрак артериялари/веналари тромбози, буйрак инфарктлари, ўткир буйрак етишмовчилиги, протеинурия, гематурия, нефротик синдром.
- Гастроинтестинал: Бадд-Киари синдроми, жигар, ўт пуфаги, ичак ва талоқ инфарктлари; панкреатитлар, асцитлар, қизилўнғач тешилиши, ишемик колитлар.
- Эндокрин: буйрак усти безлари инфаркти ёки буйрак усти бези етишмовчилиги, мойк, простата бези, гипофиз инфарктлари ёки гипоталамо-гипофизар етишмовчилик.

Ташхисни шакллантиришга мисоллар:

Тизимли қизил бўрича ўткир бошланиши тери шикастланиши билан (капалак эритемаси, оёқ терисида, декольте, кўкрак ва бел соҳасида яққол эритематоз тошмалар), бўғимлар, буйракларнинг зарарланиши (люпус нефрит), гематологик ўзгаришлар (лейкопения, тромбоцитопения) ва иммунологик ўзгаришлар (ДНКга антитаналарининг кўпайиши, С3, С4, комплементининг камайиши, АНФ +) III фаоллик (SLEDAI 28). Ёндош касалликлар: иккала кўз катарактаси. Ўнг чаноқ сон бўғимининг асептик некрози.

Тизимли қизил бўрича, ўткир ости бошланиши тери (“капалак”, капилляритлар), бўғимлар (артралгия), юрак (митрал клапаннинг биринчи даражали етишмовчилиги), буйраклар (субклиник протеинурия, сурункали буйрак касаллиги, С1 босқич) зарарланиши билан. фаоллик II (SLEDAI 8).

Лаборатор-инструментал диагностика:

Лаборатор тадқиқотлар:

Умумий қон таҳлили

Пешоб умумий таҳлили

Суткалик протеинурияни аниқлаш

Коптокча фильтрацияси тезлиги

СРО даражаси

Қон биохимик таҳлили: АСТ ва АЛТ умумий билирубин, мочевино, креатинин, глюкоза, умумий оксил, албумин

коагулограмма

липид профил

туберкулин манту пробаси ва / ёки Диаскин тести

гепатит В, С, ОИВ вирусларининг маркерлари

Иммунологик тадқиқотлар:

антинуклеар антитаналар (ANA, индикатор АНФ деб аталади)

натив икки спиралли ДНКга антитаналар (анти- dsDNA)

Смит ядро антигенига антитаналар

С3, С4 комплемент компонентлари

Фосфолипидларга антитаналар: Вассерман реакцияси RW, кардиолипинга антитаналар, бўрича антикоагулянти, анти - β_2 гликопротеин I

ТҚБ асосий диагностик лаборатор биомаркерлари:

антинуклеар антитаналар

натив икки спиралли ДНКга антитаналар

Смит ядро антигенига антитаналар (беморларнинг 10-30%да аниқланади).

Антинуклеар антитаналар (АНФ), натив икки спиралли ДНК (а-DNA), Смит антигенига антитаналар (а-Sm)-ТҚБнинг асосий лаборатор ташхис биомаркерлари бўлиб, текшириш мухим ҳисобланади. 1б, А

Бу кўрсаткичлар ТҚБ таснифи мезонларига киритилган ва касалликнинг фаоллигини акс эттириши мумкин.

Инсон эпителий хужайралари (HEp-2) билан билвосита иммунофлюоресценция усулида АНФни аниқлаш "олтин стандарт" ҳисобланади.

Умумий қон таҳлили.

Кумбс реакцияси ижобий бўлган аутоиммун гемолитик анемия (беморларнинг 10% дан камроғида кузатилади) таснифлаш мезонларига киритилган. IV D.

Лейкопения, $4,0 \times 10^9$ дан кам, лимфопения $< 1,0 \times 10^9$ ТҚБ тасниф мезонларига киритилган касаллик фаоллик даражаси билан боғлиқ. I а, А

Аутоиммун тромбоцитопения ($< 100 \times 10^9$ /л) ТҚБ тасниф мезонларига киритилган касаллик фаоллик даражасини акс эттиради (АФС бўлган беморларда кузатилади). I а, А.

ТҚБда ЭЧТнинг ошиши интеркурент инфекциянинг аломати бўлиши мумкин, лекин ТҚБ фаоллигининг белгиси бўлмайди. IV D.

Хар таширф пайтида пешоб таҳлили тайинланиши керак.

Умумий пешоб таҳлилини ўтказиш, суткалик протеинурия ва коптокча фильтрация даражасини ўрганиш тавсия этилади. Протеинурия $> 0,5$ г / 24 соат ва/ёки эритроцитурия, лейкоцитурия > 5 ёки цилиндрлар (бўричали нефритининг ташхислаш мезонлари). I а, А.

Протеинурияни баҳолаш учун унинг кунлик пешобдаги даражасини ёки пешобнинг эрталабки қисмидаги умумий оқсил / креатинин миқдорини аниқлаш керак.

Гломеруляр гематурия ёки цилиндрурия яқинлашиб келаётган буйрак етишмовчилигининг белгисидир.

Қон томирларининг атеросклеротик шикастланиши туфайли юрак-қон томир асоратлари бўлган беморларда қон липидлари спектрининг кўрсаткичларини (холестерин, ТГ, ЮЗЛП, холестерин) аниқлаш керак.

С3, С4 комплемент фракцияси.

Комплементнинг паст даражаси (С3, С4, СН50) фаоллик даражасини акс эттиради, васкулит ва буйрак шикастланиши билан боғлиқ ҳисобланади. IV D

Антифосфолипид антитаналар

Сохта мусбат Вассерман реакцияси (PW), бўрича антикоагулянти, кардиолипинга ва β 2гликопротеин I га антителалар ТҚБ нинг таснифий мезонларига киритилган ва

биргаликда антифосфолипид синдромининг кўриниши сифатида намоён бўлиши мумкин.
I а, А.

ТҚБли беморлар, айниқса, буйраги зарарланишига шубха бўлган беморлар АФС антитаналар мавжудлигига таҳлилдан ўтиши керак, чунки буйракдаги тромботик микроангиопатия сифатида буйракда намоён бўлувчи антифосфолипид синдроми, прогностик оқибатларга олиб келиши мумкин.

Инструментал ташхислаш

Жарохатланган бўғимлар рентгенографияси

Зарарланган бўғимлар МРТси

Кўкрак қафаси рентгенографияси

Компютер томография ва / ёки ўпка МРТ

ЭКГ

ЭХО ЭКГ

Буйрак ултратовуш текшируви

Буйрак биопсияси

Бош, бўйин, юқори ва пастки томирларнинг УТГи

Бош мия МРТси

Денситометрия

ЭФГДС-асоратларни аниқлаш учун

Жарохатланган бўғимлар рентгенографияси ва МРТси бўғим юзаси жарохати, касаллик асоратлари ,ўтказилаётган терапия натижалари (асептик некроз) ни билиш мақсадида, ортопедик ва жарроҳлик даволаш ҳамда ортезлашдан олдин қўлланилади.

Беморларнинг тегишли шикоятлари ёки артрит мавжудлигида бўғимларнинг рентген текширувини ўтказиш тавсия этилади. IIb B.

Кўкрак қафаси аъзолари рентгенографияси, дастлабки текширувда, сўнгра ҳар йили ўтказилади.

ТҚБ билан оғриган барча беморларга плеврит, пневмонит, перикардит, шунингдек, ўпканинг ёндош касалликларини аниқлаш ГИБП тайинланишидан олдин кўкрак қафаси рентгенограммасини ўтказиш тавсия этилади. IV D.

Ўпка КТ/МРТ си мавжуд зарарланишларни аниқлаш учун, терапия танлашда таъсир қилиши мумкин бўлган бошқа касалликлар билан қиёсий ташхис ўтказишда қўлланилади. (ўпка туберкулези, ЎСОК ва бшқ.)

ЭКГ ва Эхо КГ юрак-қон томир тизимининг шикастланишини ташхислаш учун бажарилади (перикардит, эндокардит, кардит, ўпка гипертензияси, юрак нуқсонлари).

Диагностик мақсадлар учун буйрак биопсияси фаол бўрича нефритининг клиник белгилари бўлган барча беморлар учун кўрсатма ҳисобланади (жиддий қарши кўрсатмалар бўлмаса).

МАТ зарарланганда ЭЭГ (тиришиш билан боғлиқ ҳолатларни аниқлаш учун), бош мия МРТ ти тайинланади.

Мутахассислар маслаҳати учун кўрсатмалар:

- Нефролог маслаҳати – волчанкали нефритда беморни биргаликда олиб бориш тактикасини белгилаш мақсадида (поликлиника ва стационарда);
- Невролог маслаҳати – асаб тизими зарарланиши қўшилганда ва неврологик белгилар ривожланганда (поликлиника ва стационарда);
- Психиатр маслаҳати – руҳий бузилишлар мавжуд бўлганда, психотроп дори-дармонларни тайинлаш масаласини ҳал қилиш ва ихтисослаштирилган шифохонада даволаниш заруратини аниқлаш учун (психоз, ўз жонига қасд қилиш фикрлари билан кечувчи тушкунлик ҳолатлари) (поликлиника ва стационарда);
- Офтальмолог маслаҳати – кўз касалликлари ривожланганда (поликлиника ва стационарда);
- Акушер-гинеколог маслаҳати – ҳомиладорлик даврида биргаликда олиб бориш тактикаси (умумий амалиёт шифокори ва стационар акушер-гинекологи);
- Жарроҳ маслаҳати – оғриқ синдроми қўшилганда, "қаҳва қуйқаси" кўринишидаги қусиш, ич кетиш, қорин бўшлиғи кризлари, ошқозон ости беzi яллиғланиши кузатилганда (поликлиника ва стационарда);
- Қон томир жарроҳи маслаҳати – оёқ-қўл томирлари тромбози билан антифосфолипид синдроми мавжуд бўлганда (поликлиника ва стационарда);
- Эндокринолог маслаҳати – стероид қандли диабет, аутоиммун қалқонсимон без яллиғланиши ва бошқа эндокрин касалликлар бўйича даволаш тактикасини ишлаб чиқиш учун (поликлиника ва стационарда);
- Инфекционист маслаҳати – йўлдош вирусли гепатит, бошқа инфекцияларга шубҳа туғилганда (поликлиника ва стационарда);
- Гастроэнтеролог маслаҳати – оғиз шиллиқ қаватининг зарарланиши, ютиш қийинлиги (кўпинча Рейно феномени билан боғлиқ), иштаҳа йўқолиши, кўнгил айниши, қусиш, ич кетиш, ошқозон-ичак яралари (дори-дармонларнинг ножўя таъсири бўлиши мумкин), ошқозон ости беzi яллиғланиши кузатилганда.

Дифференциал диагностика ва қўшимча тадқиқотларни асослаш

Тизимли қизил бўричанинг дифференциал диагностикаси:

Диагноз	Дифференциал диагностика учун асос	Тадқиқотлар	Таъхисни истисно қилиш мезонлари
Ревматоид артрит	Асосан аёлларда кузатилади, кўллардаги кичик бўғимларининг симметрик полиартрити, висцерал кўринишлар (Дигитал артериит, полисерозит, буйрак шикастланиши). РА билан оғриган беморларнинг 25% да АНФ тести ижобий	АЦЦП, РО, кўл панжа бўғимлари, рентгенографияс и билан бўғимлари билан бирга	Бўғимларнинг зарарланиши турғун, прогрессив характерга эга. Яққол эрталабки карахтлик. Касаллик ривожланган сари бўғим юзаларининг деструкцияси ва бўғим деформацияси ривожланади. Рентгенограммаларда типик эрозив ўзгаришлар. Ички органларнинг оғир шикастланиши нисбатан кам кузатилади.
Катталарда Стилл синдроми	Бўғим зарарланиши, миалгия, юқори иситма, макуло папулёз тошмалар, лимфаденопатия, спленомегалия, серозит	Қонда ферритинни аниқлаш Қорин бўшлиғи аъзолари УТТ	Фаоллик даврида — нейтрофил лейкоцитоз (ТҚБ даги каби лейкопения эмас). АНА тести салбий. Тери ўзгаришлар қисқа муддатли табиатга эга.
Тизимли васкулитлар	Иситма, терининг, бўғимларнинг, буйрақларнинг, марказий асаб тизимининг, ўпканинг шикастланиши	Иммунологик тадқиқотлар (АНЦА). Бўғимлар УТТи	Кўпинча эркакларда кузатилади (носпецифик аортоартеритдан ташқари). Кўпинча, инфекция (вирусли, бактериал) кўзғатувчи бўлиб хизмат қилади. Қон томир деворининг яллиғланиши ва некрози туфайли, аъзолар ва тўқималардаги ишемик ўзгаришлар, клиник симптомларни белгилайди. Асаб тизимининг зарарланиши асосан кўп сонли мононеврит шаклида

			бўлади. Лейкоцитоз, тромбоцитоз, ижобий АНЦА
Тизимли склеродермия	Симметрик полиартрит, Рейно синдроми, полисерозит, конституционал ўзгаришлар	Иммунологик тадқиқотлар: антицентромер антитаналар, АНФ, Scl-70 га антитаналар, тери-мушак қисми биопсияси.	Тери ва тери ости тўқималари (қалинлашиш, атрофия, пигментациянинг бузилиши), бўғинлар (фиброз ўзгаришларнинг устунлиги), ошқозон - ичак тизимида хос ўзгаришлар. Рентгенологик белгилар (остеолиз, охириги фалангаларнинг резорбцияси), юмшоқ тўқималарнинг кальцинози.
Дори воситалари сабабли бўрича синдроми	Полиартрит, тери синдроми, фотосенсибилизация, гепатоспленомегалия, полисерозит, иситма, лейкопения, АНФ ва LE-хўжайраларга ижобий тест.	Анамнезда бўричага ўхшаш синдромни келтириб чиқарадиган дори-дармонларни узоқ муддат қўллаш тарихи (гипотензив, антиаритмик, антиконвульсант дорилар, тутқаноққа қарши дори воситалари, сульфаниламидлар, перорал контрацептивлар и)	Буйрак ва марказий асаб тизимининг жиддий шикастланиши ва тромбоцитопения кам учрайди. Препаратни тўхтатгандан сўнг, клиник симптомлар 4-6 ҳафта ичида орқага қайтади (АНФ учун ижобий тест 1 йилгача давом этади).

“ТИЗИМЛИ ҚИЗИЛ БЎРИЧА”
НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ТИББИЙ
АРАЛАШУВЛАР МИЛЛИЙ КЛИНИК
БАЁННОМАСИ

Тошкент 2025

4. Амбулатор даволаш тактикаси:

Асосий тамойиллар

1. Терапиянинг мақсади-узоқ муддатли ремиссияга эришиш, аъзоларнинг қайтмас шикастланишининг олдини олиш ва ҳаёт сифатини яхшилаш.

2. Даволаш ревматолог томонидан амалга оширилади, касалликнинг табиати бошқа мутахассисларни (нефролог, дерматолог, гематолог, кардиолог, невропатолог ва психиатр) жалб қилган ҳолда ва шифокор билан беморнинг яқин ўзаро таъсирига асосланган ҳолда

фанлараро ёндашуни талаб қилади. Беморга касалликнинг табиати, касалликнинг кечиши ва даволаш ҳақида маълумот бериш керак.

3. ТҚБни даволаш клиник кўринишга ва касаллик фаоллигига боғлиқ. Даволашда бошланғич давр- юқори интенсив иммуносупрессив терапия, ремиссия ва касаллик авж олишини олдини олиш учун -ушлаб турувчи терапия даври мавжуд.

Номедикаментоз даво

Умумий тавсиялар

- ТҚБни даволаш касалликнинг клиник кўринишлари ва фаоллигига боғлиқ бўлиб, интенсив иммуносупрессив терапияни қўллашни, узоқ муддатли динамик кузатувни ва кўзишларнинг (айниқса фаолликнинг) олдини олиш мақсадида терапияни белгилашни, ТҚБнинг клиник-лаборатор фаоллигини назорат қилишни ҳамда дори терапиясининг ножўя таъсирини олдини олишни ўз ичига олади (1 - В).
- ТҚБ билан оғриган барча беморларга касалликни мустақил назорат қилиш учун маълумот, билим ва кўникмаларни таъминлаш мақсадида таълим дастури зарур.
- Касалликнинг кўзишини келтириб чиқарувчи омилларни бартараф этиш: рухий-ҳиссий зўриқиш, интеркуррент инфекциялар, қуёш нури таъсири (1 - В).
- Қуёш нурларидан сақланиш: химояловчи кийим, УБ-А ва UB-V қуёшдан химояловчи кремлар (СПФ30 ёки парааминобензой кислотасиз эквивалент); куннинг иссиқ қисмида, асосан УБ-В нури таъсири юқори бўлган пайтда (соат 10 дан 16 гача) - камуфляж косметикасидан фойдаланиш.
- Чекишни ташлаш, бу безгакка қарши дориларнинг таъсирини кучайтириши мумкин.
- Терини жароҳатламастик: татуировка ва пирсинглардан сақланиш.
- Тери атрофиясини келтириб чиқариши мумкин бўлган дори воситаларини асосиз қабул қилишдан воз кечиш: тиазидлар, ностероид яллиғланишга қарши воситалар ва маҳаллий фторланган ГКС (1 Д).
- Касалликнинг авж олиш даврида ва ситотоксик препаратлар билан даволаш пайтида самарали контрацепция зарур (хавфсиз перорал контрацептивлар учун - UD-A). Эстрогенлар миқдори юқори бўлган перорал контрацептивларни қабул қилмаслик керак, чунки улар ТҚБнинг кучайишига олиб келиши мумкин.
- ЎПнинг олдини олиш мақсадида қуйидагилар тавсия этилади: кофеин ва алкоголь истеъмолини камайтириш, чекишни тўхтатиш, таркибида кальций ва Д витамини юқори бўлган овқатларни истеъмол қилиш; кунига камида 30 дақиқа жисмоний машқлар бажариш, етарли миқдорда оқсил истеъмол қилиш, мувозанатни йўқотиш хавфи бўлганда тос-сон бўғими химоялагичларидан фойдаланиш (1 Д).
- Атеросклероз ва қандли диабетнинг олдини олиш мақсадида қуйидагилар тавсия этилади: ёғ ва холестерин миқдори кам бўлган парҳез, чекишни тўхтатиш, тана вазнини назорат қилиш (1 Д), жисмоний машқлар бажариш.

Тавсиялар

Даволаш мақсадлари:

* ТҚБни даволашнинг мақсади ремиссия ёки касаллик фаоллиги [26 / Б]ни паст даражада ушлаш ва барча аъзоларда касаллик авж олишининг олдини олиш, бу эса ГКСнинг энг паст дозасида эришилган бўлиши керак. Пв/В.

*ТҚБ авж олишини, аъзоларнинг шикастланиш даражасига қараб, қабул қилинган дорилар (ГКС, иммуносупрессив дорилар) дозасини ошириш, уларни алмаштириш ёки янчисини қўшиш орқали даволаш керак. Пв/С.

*Терапия самарасини баҳолаш ички аъзолар ва тизимларнинг шикастланишининг клиник ва лаборатор белгиларини ўз ичига олган стандартлаштирилган SLEDAI 2К индексига асосланган бўлиши керак. Пв/В.

* Тиббий ёрдамнинг амбулатория шакли ТҚБ билан ремиссияда бўлган, сурункали курси паст ёки ўртача даражадаги фаоллиги бўлган, кўп орган етишмовчилиги, буйрак етишмовчилиги ва/ёки Марказий асаб тизимининг шикастланиши (конвулсив синдром) хавфи бўлмаган беморларда қўлланилади., психоз, кўндаланг миелит ва бошқалар.).

Ремиссия ГКС ва иммуносупрессив препаратлардан фойдаланмасдан касалликнинг клиник ва лаборатор белгиларининг узоқ вақт бўлмаслиги.

Касалликнинг паст фаоллиги гидроксихлорохин билан даволаш пайтида SLEDAI ≤ 3 бўлганда ёки SLEDAI ≤ 4 ва ГКС ≤ 7.5 мг/кун (преднизон [преднизолон] асосида) даво давомида ичишганда шифокорнинг умумий баҳоси PGA (physician global assessment) PGA ≤ 1 ва яхши кўтара олган иммуносупрессия сифатида белгиланган.

Қисман буйрак ремиссияси - протеинуриянинг $\geq 50\%$ билан субнефротик даражаларга камайиши ва креатининемия, 6-12 ой учун 10% дан ошмаслиги керак; агар протеинурия < 500 мг/кун бўлса, буйрак ремиссияси тўлиқ ҳисобланади, аммо унга эришиш учун узоқ муддатли даволаниш талаб этилади, баъзан 12-24 ой давомида. Буйрак функциясини мониторинг қилинганда 6-12 ой давомида бўрича нефрити терапияси ўтказгандан сўнг гематурия мавжудлигидан кўра протеинурия $\leq 0,8$ г/кун кўрсаткичлари муҳимроқ.

Медикаментоз даво

ТҚБ билан оғриган беморларни даволашда асосий дорилар ГКС, иммуносупрессив дорилар азатиёприн (АСА), циклофосфамид (ЦФ), метотрексат (МТ), гидроксихлорокин (ГХ), микофенолат мофетил (ММФ) ва циклоспорин (ЦС) (1А) ва генетик жиҳатдан яратилган биологик дорилар (ГИБП) ҳисобланади.

Глюкокортикостероидлар

Дори воситаси (халқаро патентланмаган номи)	Чиқарилиш шакли	Қабул қилиш шакли	дозаси	Қўлланилиши

преднизолон	таблетка 5 мг	перорал	0,3–0,5 мг / кг / суткасига	схема бўйича
преднизолон	ампула, 1мл /30мг	в/и, томчи	30мг-120мг	суткасига 1 марта
метилпреднизолон	таблетка 4 мг, 16мг	перорал	0,3–0,5-1 мг / кг / суткасига	схема бўйича
метилпреднизолон	флакон 250, 500, 1000мг	в/и, томчи	250-500- 1000мг	суткасига 1 марта

ГКСни юбориш дозалари ва усуллари аъзоларнинг фаолияти ва шикастланишига боғлиқ. IIб/С.

Преднизолоннинг бошланғич дозаси кунига 0,3-0,5-1 мг / кг ни ташкил қилиши мумкин, 3-6 ой давомида $\leq 7,5$ мг гача камайтиради.

ТҚБни фаоллиги паст бўлган ва ҳаётини аъзоларга зарар етказмаган ҳолда даволаш учун паст дозали ГКС ва / ёки аминохиолин дориларини қўллаш тавсия этилади. IIIД.

ГКСнинг юқори дозалари (преднизолон кунига 0,5-1 мг / кг) 2 ойдан кўп бўлмаган муддатга буюрилади, терапияга қисман ёки тўлиқ эришилганда аста-секин минимал дозаларга камайтиради.

Клиник яхшиланиш, фаолликнинг пасайишига эришилганда, ГКС дозаси кунига 7,5 мг гача (преднизолонга тенг) ёки ундан кам миқдорга туширилиши керак ва иложи бўлса, гормонал терапия тўхтатилиши керак (холоатга кўра). IIб/В

Иммуносупрессив дорилардан фойдаланиш ГКС дозасини тезда камайтириш ёки ГКСни бекор қилиш имконини беради. IIб/В.

МП пулс терапияси (одатда 250-1000 мг / кун 1-3 кун) тез терапевтик таъсир кўрсатади ва ГКС нинг пастроқ бошланғич дозасини перорал қўллашга имкон беради. IIIб/С.

ГКСни паст дозаларда (кунига $\leq 7,5$ мг) узоқ муддат перорал қабул қилиш органларнинг тузалмас шикастланишининг ривожланишига олиб келади.

Беморларга ГКСни узоқ вақт қабул қилиш билан остеопороз, қандли диабет, атеросклероз, гиперлипидемия, артериал гипертензия, ошқозон -ичак тракти шикастланиши, катаракта, глаукома ва бошқаларни кузатиш ҳамда олдини олиш керак.

Иммунодепрессантлар

циклофосфамид

азатиоприн

микофенолат мофетил

кальциневрин ингибиторлари (циклоспорин, такролимус)

Дори воситаси (халқаро патентланмаган номи)	Чиқарилиш шакли	Қабул қилиш шакли	Қўлланилиши
Циклофосфамид	эритма тайёрлаш учун кукун, 200 мг	в/и томчилаб, м/о	200-1000 мг, схема бўйича
Азатиоприн	таблетка, 50мг, 2–3 мг/кг	перорал	кунига 1-2 марта
Метотрексат	таблетка, 2,5-5 мг, 5 мг, 10	перорал	хафтасига 2-4 марта
Микофенолата мофетил	Таблетка 250 мг, 500мг	перорал	кунига 2 марта
Циклоспорин А	капсула 50 мг, 100мг	перорал	кунига 1- 2 марта
Такролимус	капсула 1, 2мг	перорал	кунига 1-2 марта

Гидроксихлорохинга жавоб бермайдиган беморларда (монотерапияда ёки ГКС билан биргаликда), шунингдек, ГКС дозасини ушлаб турувчи терапия учун мақбул даражага тушириш мумкин бўлмаган беморларда (яъни, кунига <7,5 мг), иммуносупрессив дори - МТ [1б / Б], АЗА [2б / С] ёки МФМ [2а / Б] ёки ЦФ қўшиш вариантыни кўриб чиқиш. 1б/В.

Ҳаётий аъзоларнинг шикастланишида иммуносупрессив дори воситалар терапияга киритилиши керак. 2б/С.

Метотрексат тери жарохатида ва бўрича нефритида ГК монотерапия сифатида таъсир кўрсатмаган холларда (рефрактер) хафтасига камида 15 мг дозада, фоллий кислотаси билан 5-10 мг / хафтада тавсия этилади.

МТ алопеция ва плевритда ҳам самарали эканлиги исботланган. Беморларнинг ярмида кунлик ГК дозасини камайтириш имкониятини беради.

Азатиоприн бўрича нефрити ремиссиясини ушлаб туриш учун, аутоиммун гемолитик анемия ва тромбоцитопения ва терини зарарланишдан сақлаш учун ишлатилади. Стандарт терапевтик доза-кунига 2-3 мг / кг тана вазнига тўғри келади, даволаш фониди максимал таъсир 6-9 ойдан кейин пайдо бўлади.

Микофенолат мофетил ТҚБ нинг буйракдан ташқари ва буйрак билан боғлиқ кўринишларида (анемия, тромбоцитопения, терининг шикастланиши, алвеолит, "продромал" лаборатор ўзгаришлари бўлган беморларда) самарали бўлади.

Фертиллиқни сақламоқчи бўлган ёш аёлларда бўрича нефрити ремиссиясига эришиш (индукцияси) одатда микофенолат мофетил билан эришилади ва у самарасиз бўлса, уни циклофосфамидга алмаштириш керак.

БНда циклофосфамид ва микофенолат мофетилнинг самарадорлигини бир неча ойдан кейин баҳолаш мумкин.

МФМнинг афзаллиги-селектив иммуносупрессия, юқумли ва гематологик асоратларнинг паст учраши, мутаген ва гонадотоксик таъсирларнинг мавжуд эмаслиги туфайли узок муддат фойдаланиш имконияти ва бошқалар.

МФМ ремиссияга эришиш ва касаллик кучайишини камайтиришда азатиоприндан устундир.

МФМ тератоген хусусиятларини ҳисобга олган ҳолда, ҳомиладорликдан 6 ҳафта олдин тўхтатилиши керак

Циклофосфамид

Циклофосфамид ички аъзолар, айниқса буйраклар, асаб тизими шикастланганда ва бошқа иммуносупрессантлардан фойдаланиш самараси бўлмаганда оғир ТҚБ учун ишлатилиши мумкин. 2b/C.

Одатда, бу препарат бўричали нефрит ремиссиясига эришиш учун Euro Lupus режимида қўлланилади - ҳар 2 ҳафтада 500 мг дан 3 г умумий дозагача ёки ҳар ойда 1000 мг томир ичига 6 ой давомида юборилади.

ЦФ потенциал тератоген (ҳомиладорликдан 6 ҳафта олдин тўхтатилиши керак)

Калциневрин ингибиторлари (циклоспорин, такролимус) МФМ билан биргалиқда БН нинг "кўп мақсадли" терапиясининг асосини ташкил этади. Турли хил (эҳтимол "синергик") механизмларга эга дори воситаларини биргалиқда қўллаш уларни паст дозаларда қўллаш ва шу билан терапия хавфсизлигини ошириш имконини беради.

БНни даволашда, МФМдан ташқари, ЦФ самарадорлигидан кам бўлмаган (ёки ундан ошиб кетадиган) ва ножуя таъсирлари бўйича нисбатан хавфсизроқ бўлган калциневрин ингибиторлари муҳим ўрин эгаллайди.

БН билан оғриган беморларда такролимус (4 мг / кун), МФМ (1 г / кун) ва ЦФ билан комбинацияланган терапиянинг самарадорлиги ЦФ монотерапияси (0,5-1,0 г / м²) билан солиштирганда юқори эканлигини кўрсатди.

Такролимус ва МФМнинг паст дозаларда биргалиқда қўллаш, БНли беморларнинг 2/3 қисмида протеинурияни ГКни қўлламаган ҳолда камайтириш имконини беради.

"Мултитаргет" терапия индукцион босқичида алоҳида аҳамиятга эга бўлиши мумкин, аммо унинг фойдаси қўллаб-қувватлаш (ушлаб турувчи) терапиясида камроқ кузатилади.

ГИБП ген инженер биологик препаратлар

Дори воситаси (халқаро патентланмаган номи)	Фармакологик гуруҳи	Қўлаш шакли	Бир марталиқ доза	Қўлланилиши
Ритуксимаб –	моноклонал антитаналар гуруҳидан ўсмага, В-хужайраларга қарши препарат	в/и томчилаб юборилади, флаконларда инфузия учун эритма тайёрлаш учун концентрат	500мг/50 мл	Қўлланишдан олдин премедикация ўтказилади. Терапиянинг 1 ва 15-кунда 1000 (500) мг икки инфузия шаклида буюрилади, 6 ойдан кейин такрорий юбориш мумкин.

Агар стандарт терапия (иммуносупрессантлар билан ёки уларсиз ГХ ва ГКС комбинацияси) таъсири бўлмаса ва / ёки касалликнинг тез -тез қўзишида, ГК дозасини камайтиришнинг иложи бўлмаса, Белимумаб (БЛМ) дан фойдаланиш керак. 1a/ А.

ТҚБ юқори клиник фаоллигида, тери, шиллиқ пардалар, бўғимларнинг шикастланиши, гематологик ва иммунологик бузилишлар, касалликнинг тез -тез қўзиши ва ГКнинг ўрта ва юқори дозаларда қабул қилишга мухтожлик, шунингдек терапия асоратлари (аъзолар шикастланиши), инфекция хавфи юқори бўлган беморларда, БЛМ дан фойдаланиш тавсия этилади. Буйрак ва МАТнинг шикастланиши бўлган беморларда БЛМ самарадорлиги тўғрисида маълумотлар етарли эмас. Препаратнинг таъсирини 4-6 ой қўлагандан кейин кутиш керак.

Беморларда ҳаётини муҳим аъзоларнинг шикастланиши, терапияга рефрактер ва таҳдидли ҳолатлар мавжуд бўлган ёки стандарт иммуносупрессантларга нисбатан резистентлик / қарши кўрсатмага эга беморларга РТМдан фойдаланиш тавсия этилади. 2b/С.

Ритуксимаб буйрак ёки буйракдан ташқари (асосан гематологик ва нейрорсихик) касалликнинг оғир кўринишларида, цитостатик (ЦФ ва МФМ) самарадорлиги бўлмаган беморларда, шунингдек улардан фойдаланишга қарши кўрсатмалар мавжуд бўлганда "off label" ишлатилади.

РТМ оғир аутоиммун тромбоцитопения ёки гемолитик анемияда шубҳасиз фойдали таъсир кўрсатди.

Малярияга қарши препарат

Дори воситаси (халқаро патентланмаган номи)	Қўлланиш шакли	Бир марталик доза	Қўлланилиши
Гидроксихлорохин	перорал	Таблетка 200мг	қунига 1-2 марта

Гидроксихлорохин яллиғланишга қарши, антиагрегант, гиполипидемик, фотопротектив, антиоксидант, микробларга қарши, гипогликемик ва оғриқ қолдирувчи таъсирга эга.

Гидроксихлорохин ТҚБ билан оғриган барча беморлар учун қарши тавсиялар бўлмаса, < 5 мг/кг / кун дозасида тавсия этилади. 3b/C.

Агар беморда кўзнинг тўр пардаси шикастланиши учун хавф омиллари бўлмаса, 5 йилдан сўнг, кейин эса ҳар йили офталмологик текширув (кўриш майдонини текшириш ва / ёки оптик когерент томографияси) ўтказилиши керак. 2b/B.

Дозани коррекциялаш (50%га камайтириш) ва бошидан кўзни ҳар йил мониторингини ўтказиш буйрак коптокча фильтрацияси СКФ <30 мл / мин бўлган беморларга тавсия этилади.

ГХ узоқ муддатли фойдаланиш касаллик кучайишининг олдини олади, юрак-қон томир асоратлари фаолиятини ва хавфини камайтиради, ичишга қабул қилинадиган ГК дозасини камайтириш учун ёрдам беради.

Ностероид яллиғланишга қарши воситалар. ТҚБ сабабли юзага келган иситмада кўпинча НЯҚВлар ёки парацетамол ёрдам беради. Агар бу дорилар билан даволанишга қарамай иситма давом этса, касалликнинг хуружи, юқумли ёки дори-дармонли этиологияга шубҳа қилиш керак. Сурункали иситмаси бўлган барча беморлар симптомларга кўра инфекцияга текширилиши керак.

НЯҚВ лар қисқа вақт давомида ва фақат ножўя таъсири ривожланиш эҳтимоли паст бўлган беморларда қўлланилади. IID.

Қўшимча терапия шакллари

Вена ичи иммуноглобулини тромбоцитопения, марказий асаб тизимининг шикастланиши (конвулсив синдром, кома, кўндаланг миелит), антифосфолипид синдром ва нефрит, ҳаёт учун хавфли бўлган ҳолатларда қўлланилади. Таъсири етарлича тез (бир

неча кун ичида), лекин қисқа муддатли. Қўллаш схемаси стандартлаштирилмаган; ВИИГнинг одатдаги дозаси 4-5 кун давомида 0,4 дан 2 г / кг тана вазнига.

Дори воситаси (халқаро патентланмаган номи)	Чиқарилиш шакли	Қабул қилиш шакли	дозаси	Қўлланиш давомийлиги
Вена ичи иммуноглобулини	1г/20 мл, 2,5г/50 мл, 5г/100мл, 10 г/200 мл	инфузия учун эритма флакон	0,4 дан 2 г/кг гача	4-5 кун
Плазмаферез			Инфузия билан плазма вазнининг 20-30 мл/кг	схема бўйича

ТҚБ бўлган беморларда салбий натижалар учун хавф омиллари:

ўсмирлик даврида касалликнинг ривожланиши

эркак жинси, ўткир кечиши, юқори фаоллик, касаллик бошланганидан бошлаб биринчи 3-6 ой ичида нефрит ривожланиши, буйракнинг прогрессив етишмовчилиги

Марказий асаб тизимининг шикастланиши, тромбоцитопения

коморбид касалликлар (инфекциялар, атеросклеротик томирлар шикастланиши)

Ушлаб турувчи (қўллаб-қувватловчи) терапия

ТҚБ ни ушлаб турувчи даволаш, агар иложи бўлса, касалликнинг фаоллигини назорат қилиш учун зарур бўлган (фаолик назоратида) ГКС дозасини минимал дозага камайтириш ёки имкон бўлса тўлиқ олиб ташлашга қаратилган бўлиши керак.

ТҚБ фармакотерапияси шароитида замонавий ревматологиянинг энг муҳим "тенденцияларидан" бири беморлар учун "ҳеч бўлмаганда ремиссияни сақлаб қолиш учун" глюкокортикоидларсиз "даволаш дастурларини ишлаб чиқишдир.

БН билан оғриган беморларда индукцион терапияни қўллаганда яхши клиник ва лаборатор самарага эришилгандан сўнг, таъсирни сақлаб қолиш ва узоқ муддатли прогнозни яхшилаш учун МФМ кунига 2 г ёки АЗА 2 мг / кг дозада буюрилади.

Агар ҳомиладорликда гумон қилинса ёки МФМнинг юқори нархи муаммо бўлса, азатиопринга устунлик берилади.

Калценеврин ингибиторлари БНдаги V синфида энг кам самарали дозада қўлланилиши мумкин, чунки бу препаратларни сурункали ишлатиш буйракда ножўя таъсирлар хавфини ошириши мумкин.

Бўрича нефритида индукцион терапиядан сўнг камида 3 йиллик иммуносупрессив парваришлаш терапияси тавсия этилади.

Тўлиқ буйрак ремиссиясига эришилгандан сўнг, аввал глюкокортикоидларни камайтириш керак. Иммуносупрессантни босқичма -босқич камайтириш тавсия этилади, тўлиқ тўхтатгунча. Даволашнинг узоқ давом этиши ҳам, ремиссиянинг ҳам узайиши, 6 йиллик даволанишдан сўнг иммуносупрессив терапияни тўхтатган беморларда буйрак жарохати кўзиши хавфининг камайиши билан боғлиқ эди. Шу мақсадда, иммуносупрессив терапия давомийлиги, жавоб вақти ва даражаси, ТҚБ буйракдан ташқари фаоллиги ва беморнинг хоҳишига қараб индивидуал равишда белгиланиши керак.

Асосий препарат билан бирга кўрсатмаларда қуйидагилар қўлланилади:

Антибиотиклар, қон препаратлари, вирус ва замбуруғларга қарши дорилар, антикоагулянтлар, дезагрегантлар, юрак гликозидлари, диуретиклар, гипотензив дорилар, статинлар.

ТҚБ билан оғриган беморлар одатда кўплаб антибактериал дориларга, айниқса сульфаниламид препаратларига аллергик реакциялар ривожланиш тенденциясига эга.

Плазмаферез (бу усул махсус мембрана орқали бемор қонининг суяқ қисми плазмани филтрлашга асосланган) цитопения, криоглобулинемия, васкулит, марказий асаб тизимининг шикастланиши, тромботик тромбоцитопеник пурпура учун кўрсатма. Плазмаферез, ўта оғир беморларда, ҳаётий органларнинг дисфункцияларида (пневмонит, марказий асаб тизимининг шикастланиши, буйрак етишмовчилиги билан тез ривожланаётган қизил бўрича нефрити) ЦФ ва ГКС фаол терапияси билан биргаликда қўлланилади.

Даволаш самарадорлиги индикатори:

Қисман клиник ремиссия - ТҚБ билан оғриган беморларда ГКСнинг паст дозаларини (≤ 5 мг / кун) қабул қилишда аломатлар, белгилар, пешоб ва қон тахлилларида ўзгаришлар бўлмаслиги.

Клиник ремиссия - ТҚБ билан оғриган беморлар ГКС қабул қилмаганларида клиник белгилар, пешоб ва қон тахлилларида ўзгариш кузатилмаслиги. ГКСни қабул қилиш пайтида беморда ТҚБ аломатлари бўлмаган ҳолатлар тўлиқ клиник ремиссияга кирмайди, чунки улар даволи тиббий назоратга муҳтож.

Тўлиқ ремиссия - ТҚБ билан оғриган беморларда дори қабул қилмаслиги фонида клиник ва серологик ремиссия.

Жарроҳлик (шу жумладан ревмоортопедик) даволаш

Ҳозирги вақтда беморларнинг кичик қисмидагина буйрак трансплантацияси амалга оширилмоқда. Трансплантация буйракни алмаштиришнинг бошқа вариантларига қараганда афзалроқ бўлиши мумкин ва буйракдан ташқари бўрича камида 6 ой клиник (идеал ҳолатда серологик) фаол бўлмаган ҳолларда кўриб чиқилиши керак.

Ҳозирги вақтда беморларнинг фақат кичик бир қисми трансплантация қилинади, гарчи бу стратегия энг қулай натижага эга бўлса-да (10 йиллик беморларнинг омон қолиш даражаси 94%, перитонеал диализ ва гемодиализда мос равишда 76% ва 42%). ТҚБ учун жарроҳлик даволаш амалга оширилмайди.

Жарроҳлик амалиёти суяк-мушак тизимининг жиддий бузилишларида (сон суяги бошчасининг асептик некрози) функционал ҳолатини яхшилайти. Бўғимлар эндопротезлаш амалга оширилади. МТ, АЗА ва ЦФ операциядан 2 ҳафта олдин бекор қилинади ва яранинг тўлиқ чандиғи ва асоратлари бўлмаганидан кейин тикланади. ГИБПни бир муддат тўхтатиб туриш керак, танаффус давомийлиги индивидуалдир. ГК бир хил дозада давом этади.

Жарроҳлик куни ўрин босувчи терапияни буюриш керак (метилпреднизолонни томир ичига юбориш - операциянинг оғирлигига қараб 250-500 мг).

Умумий тавсиялар

ТҚБ даволашда асосий ўринни ГК, иммунодепрессантлар ва ГХ эгаллайди (А даражадаги далиллар).

ГХ препаратини қўллашга қарши кўрсатмалар бўлмаган ҳолларда ТҚБ бўлган барча беморларга буюриш лозим.

ГХни узоқ муддат қабул қилиш қайталанишларни олдини олади, касаллик фаоллигини ва ЮҚТ асоратлари хавфини пасайтиради.

Фаоллик даражаси паст бўлган ва ҳаётини муҳим аъзоларга зарарланмаган ТҚБ ни даволаш учун ГК ва/ёки аминохиолин дори воситаларининг паст дозаларини қўллаш керак. НЯҚВлар қисқа вақт давомида ва фақат дори воситалари НТ ривожланиш эҳтимоли паст бўлган беморларда қўлланилади.

ГК самараси етарли бўлмаганда ёки дозани камайтириш мақсадида иммунодепрессантлар (АЗА ёки ММФ) буюрилиши мумкин. ГКнинг тавсия этилган суткалик дозаси 20-25 мг дан ошмаслиги керак, ГХ 200-400 мг/сутка дозада белгиланади (А даражадаги далиллар).

Пульс терапия (3 кун давомида 500-1000 мг дан метилпреднизолон инфузияси) дори-дармонларга чидамлилиқ юқори бўлган ҳолатларда буюрилади (С даражадаги далиллар)

Кўрсатмалар бўлганда асосий дори воситалари билан бир қаторда антибиотиклар, қон препаратлари, вирусларга ва замбуруғларга қарши препаратлар, антикоагулянтлар, дезагрегантлар, диуретиклар, гипотензив препаратлар, статинлардан фойдаланиш мумкин. МАТ зарарланганда седатив, тутқаноққа қарши ва психотроп дориларни буюриш мумкин.

Иммунологик ва клиник фаоллиги юқори бўлган (антиДНКнинг юқори даражаси, комплементнинг С3- ва С4-таркибий қисмларининг камайиши, SLEDAI - 6-10 балл), фаол БН ва МАТ зарарланишининг клиник белгилари бўлмаган ТҚБли беморларда BLyS (белимумаба) моноклонал антителоларини 1 ойда 10 мг/кг дозада қўллаш тавсия этилади (А даражадаги далиллар). Белимумаб тери, шиллиқ пардалар, бўғимлар зарарланиши юқори бўлган, нофаол БН (протеинурия - ≤ 2 г), кучсиз камқонлик, тромбоцитопения, лейкопения, ГКнинг ўртача ва юқори дозаларини қабул қилиш билан боғлиқ ҳолда тез-тез қайталанувчи ва даволашнинг асоратлари (аъзоларнинг зарарланиши), инфекциялар бўлган ТҚБли беморларга буюрилади. Дастлабки учта инфузия 10 мг/кг (тана вазни) касалхонада (0, 14, 28 - кунлар) куйилади, сўнгра ҳар ойда бир марта амбулатория шароитида камида 6 ойга буюрилади.

ТҚБ жадал ривожланганда, фаоллиги юқори бўлиб, ички аъзолар жиддий зарарланган ҳолларда ГКлар юқори (босувчи) дозаларда буюрилади. Одатда, ПРЕД ичишга 40-60 мг дозада (ёки тана вазнига 0,5-1,0 мг/кг) буюрилади (А даражадаги далиллар). Критик ҳолатларда ёки ПРЕД самара бермаганда метилпреднизолон инфузиялари қўлланилади (пульс-терапия кетма-кет 3 кун давомида 15-20 мг/кг) (С даражадаги далил).

ТҚБ фаоллиги ўртача ва юқори даражада учун бўлганда ГКни буюриш мажбурийдир (С даражадаги далиллар). Даволаш давомийлиги деярли чекланмаган ва кўп йиллар давом этиши мумкин. Агар яхшиланишга, касаллик фаоллигининг пасайишига эришилса, ГК дозаси аста-секин (одатда 7-10 кунда 1 мг) ёрдамчи дозага туширилиши мумкин, бу доза касалликнинг кечишига, бирор аъзо ёки тизимнинг зарарланишига, касаллик қайталаниш хавфига, коморбид касалликлар ва асоратларга боғлиқ ҳолда ўзгариб туради. ГКнинг тизимли ёки инфузион терапияси учун танлов препарати 6-метилпреднизолон ҳисобланади. ГК узок муддат қўлланганда беморларда остеопороз, қандли диабет, атеросклероз, гиперлипидемия, артериал гипертензия, ошқозон-ичак тракти зарарланиши, катаракта, глаукомани назорат қилиш ва олдини олиш керак бўлади.

Эҳтиёт чоралари.

ГК нинг юқори дозаси АГ ва ҚД келиб чиқишининг юқори хавфи билан боғлиқ.

Тератоген таъсири хавфининг юқорилиги туфайли ММФ, ЦФ, ЦсА ва МТ буюрилмайди.

Юқори даражали фаолликка эга БН билан касалланган, III-IV синфдаги нефрит аниқланган ёки шубҳа қилинган бемор аёлларда 28 ҳафтадан сўнг кесар кесиш амалиётини ўтказиш тавсия этилади.

ЦФ ёки АЗА ва ММФ - ТҚБ касаллигини даволашнинг энг муҳим таркибий қисмлари ҳисобланади ва уларни ТҚБ фаоллиги юқори, жадал ривожланаётган, ҳаётий муҳим аъзо ва тизимлар зарарланган (буйрак, МАТ) ва/ёки тизимли васкулит (ТВ), геморрагик алвеолит бўлган беморларга буюрилади.

Индукцион терапия учун ЦФ ёки ММФ қўлланилади. ЮН ривожланганда ЦФ вена ичига ҳар ойда 1000 мг дан 6 ой давомида ёки ҳар 2 ҳафтада 500 мг дан олтига инфузиягача буюрилади. ММФ 6 ой давомида кунига 2-3 г дозада буюрилади. ЦФ ва ММФ пульс-терапия 6-метилпреднизолон билан биргаликда қўлланилади ва кейинчалик ГК 0,5-1,0 мг/кг дозада ичиш учун буюрилади (А даражадаги далиллар). Индукцион терапия 3-6 ой давомида олиб борилади.

Клиник-лаборатор самарага эришилганда иммунодепрессантлар ёрдамчи терапия сифатида қўлланилади: ММФ кунига 1-2 г дозада ёки АЗА кунига 2 мг/кг дозада 6 ой давомида (А даражадаги далиллар). Баъзи ҳолларда ЦсА қўлланилиши мумкин.

Ушбу дориларнинг (биринчи навбатда ЦФ) ҳам индукцион фазада, ҳам ёрдамчи терапияда қўлланилиши доимий назорат остида бўлиши керак. Ушбу дорилар буюрилганда бактериал ва вирусли инфекцияларнинг, токсик гепатитнинг ривожланиш хавфи ва суяк кўмигига боғлиқ гемопоэзни сусайтириш хавфи юқори бўлади.

Аъзоларнинг ўзига хос шикастланишини даволаш

Олиб бориш тактикаси ва даволаш

Тери шикастланиши

ТҚБдаги тери зарарланишларини даволаш учун маҳаллий дорилар (ГКС, калциневрин ингибиторлари) [2b /B], малярияга қарши препаратлар (гидроксихлорокин, хлорохин [1a / A] ва / ёки тизимли ГКС [4 / C] долзарб препаратилар ҳисобланади.

Тери кўринишларини даволашда резистентлик, даводан самара кузатилмаса ёки юқори дозали ГК ишлатилишига эҳтиёж туғилса, МТ (3a / B), ретиноидлар (4 / C), дапсон (4 / C) ёки МФМ (4/ C) буюрилиши керак.

Қуёшдан сақловчи воситалардан фойдаланиш ва чекишдан сақланиш асосий тавсиялардан бири ҳисобланади.

Тери атрофияси ривожланиши хавфи юқорилиги сабабли, айниқса, юз соҳасига фторли дориларни ишлатишдан сақланиш керак.

Терапевтик таъсир бўлмаса, МТ ёки АЗА дан фойдаланиш тавсия этилади, терининг тарқалган васкулити ёки терининг булёзли шикастланишида - МПни ЦФ билан биргаликда болос юбориш. Агар самарасиз бўлса - синхрон интенсив терапия.

Тери шикастланишининг атипик ёки рефрактер жароҳатида, қизил бўрича ташхисини тасдиқлаш учун тери биопсиясини ўтказиш мақсадга мувофиқдир.

Марказий асаб тизимининг зарарланишини

Марказий асаб тизими зарарланиб, оғир, ҳаёт учун хавфли ҳолатлар келиб чиққанда (асептик менингит, тутқаноқлар, кўндаланг миелит, кўз нервининг неврити, цереброваскулит) тезликда венага 1000-500 мг ЦФ ва 1000 мг метилпреднизолон билан пульс-терапия кетма-кет бир неча кунга буюрилади, кейинчалик кунига 0,5-1,0 мг/кг дозада ГК ичиш учун буюрилади (С даражадаги далиллар).

Кома, сопор, прогрессив миелит келиб чиққанда ва/ёки қон зардобидида криоглобулинлар пайдо бўлганда ҳар куни ёки кун ора плазмаферезни қўллаш, 20-30 мл/кг тана вазнига плазма эксфузияси ўтказиш мумкин (С даражадаги далиллар). Плазмаферез муолажалари тугагандан сўнг венага 0,5-1,0 г / кг дозада иммуноглобулин тайинлаш тавсия этилади.

Интенсив терапия бошлангандан кейинги дастлабки 3-4 кун ичида ҳеч қандай самара бўлмаса, мутахассислар ҳафтасига 500-1000 мг (максимал дозаси 2000 мг) дан РТМ буюришни тавсия этадилар (С даражадаги далиллар).

Руҳий бузилишларда психофармакотерапия қўлланилади, бу психиатр ёки психотерапевт томонидан амалга оширилади. Руҳий бузилишларнинг айрим турларида симптоматик терапия қўлланилади: антипсихолитиклар - психозда, анксиолитиклар – хавотирлик бузилишларида ва бошқ.

Яллиғланиш ҳисобига юзага келган психоневрологик кўринишларни даволашда ГК/иммуносупрессантлар (1б/ А); атеротромбозга боғлиқ бузилишларда/АФЛ, антиагрегантлар / антикоагулянтлар (2б / С)

Антифосфолипид синдромида томир кўринишларининг иккиламчи профилактикаси учун антикоагулянт терапия антиагрегантлардан кўра (инсульт/транзитор ишемик ҳужум; ТИА) устун бўлиши мумкин.

Интенсив терапия бошланганидан кейинги биринчи 3-4 кун ичида самара кузатилмаса, плазмаферез (вена ичига Циклофосфамид билан синхрон ўтказилади), вена ичи иммуноглобулини ва ритуксимаб юбориш тавсия этилади.

Плазмаферез ҳар куни ёки кун ора, 20-30 мл / кг плазма оғирлиги эксфузияси билан кома, сопор, прогрессив миелит, қон зардобидидаги юқори аДНК ва / ёки криоглобулинларда кўрсатма

Вена ичи иммуноглобулини плазмаферез процедуралари тугагандан сўнг, тана вазнига 0,4 дан 2 г / кг гача бўлган дозаларда 4-5 кун давомида тавсия этилади.

Ритуксимаб ҳафтасига 500-1000 мг (максимал умумий дозаси 2000 мг), интенсив терапия бошланганда биринчи 3-4 кун ичида таъсир кузатилмаса кўрсатма ҳисобланади.

Гематологик бузилишлар

Бўрича тромбоцитопенияни даволаш кортикостероидларнинг юқори дозаларини қўллаш (шу жумладан метилпреднизолонни 1-3 кун давомида томир ичига юбориш) [4 / С] ва / ёки иммуноглобулин G вена ичига [4 / С].

Гематологик бузилишларда ушлаб турувчи терапия сифатида МФМ (2б / С), АЗА (2б / С) ёки ЦС (4 / С) қўлланилади.

Рефрактор ҳолатларда ритуксимаб [3а / С] ёки циклофосфамид [4 / С] билан даволаш мумкин.

ГК терапия самара бермаганда (яъни, тромбоцитопениянинг давомийлиги $\leq 50 \times 10^9 / \text{Л}$)

ёки рецидив ҳолатида РТМ қўшиш ҳақида ўйлаш керак.

Тромбоцитопенияни даволаш одатда узоқ муддатли бўлиб, кўпинча ГК дозасининг пасайиши фонида қайталанади.

Буйраклар шикастланиши

БН даволаш самарадорлигини яхшилаш учун эрта ташхис қўйиш ва буйрак биопсиясини аниқлаш муҳим аҳамиятга эга (2б / Б).

БНни даволаш нефритни таснифлаш турига мувофиқ амалга оширилиши керак.

Бошланғич (индукцион) даволаш учун, самарадорлик ва ножўя таъсир нисбати яхшироқ бўлганлиги сабабли, микофенолат мофетил [1а / А] ёки паст дозада циклофосфамид [2а / Б] (Euro-Lupus) режимдан фойдаланиш тавсия этилади.

Буйрак етишмовчилиги хавфи юқори бўлган беморларда (гломеруляр филтрация тезлигининг пасайиши, фиброз ярим ой, фибриноид некроз, найчалар атрофияси / гистологик текширувда интерстициал фиброз), худди шундай даволаш мумкин, лекин циклофосфамид ҳам юқори дозаларда қўлланилиши мумкин [1б / А].

Ушлаб турувчи терапия сифатида МФМ [1а / А] ёки АЗА [1а / А] ишлатилиши керак.

Буйрак функциясининг барқарорлашуви / яхшиланиши, аммо терапияга тўлиқ жавоб бўлмаса (12 ойлик иммуносупрессив терапиядан сўнг доимий протеинурия > 0,8-1 г / кун), биопсия қайта ўтказилади буйрак шикастланишини (4 / С) (жараён фаол ёки сурункали) турини аниқлаш учун.

МФМни назоратсиз гипертония, юқори сурункаланиш индекси ва / ёки буйрак коптокчалар филтрацияси тезлиги пасайиши бўлмаган тақдирда, оғир нефротик синдром [2б / С] ёки БН даволашга тўлиқ жавоб кузатилмаганда паст дозали калциневрин ингибитори билан бирга ишлатиш мумкин.

Кам дозали ЦФни юбориш режими (Euro-Lupus режими) юқори дозага нисбатан етарлича самарадорлиги ва паст гонадотоксиклиги туфайли афзалдир.

Протеинуриянинг пасайиши (СКФ тезлигининг нормаллашуви / стабилизацияси билан) 3 ойга кузатилса ва суткалик протеинуриянинг тез пасайиши (терапиянинг 6 чи ≤ 1 г / сут. гача ёки ≤ 0.8 г / сут 12 ойга) протеинуриянинг секин тикланиши туфайли БНнинг узоқ муддатли ижобий натижасини башорат қилади.

БНни даволашда индукцион (давомийлиги 3-6 ой) ва ушлаб турувчи босқичлари ажратилади. Дори воситаларини танлаш нефритнинг гистологик синфига ва ТҚБ нинг клиник фаоллигига боғлиқ

I ва II синф

БН иммуносупрессив ва ГК терапия буюрилмайди (С даражадаги далиллар). Яққол протеинурия биопсияни талаб қилади.

Протеинурия $\geq 0,5$ г / 24 соат ва эритроцитурия аниқланганда ГК ва АЗА ни буюриш тавсия этилади

III-IV синфдаги БН индукцион терапияси

Индукцион терапия учун циклофосфан ёки микофенолат мофетилдан фойдаланилади (А даражадаги далиллар).

ЦФ ёки МФМ (А даражадаги далиллар) билан 500-750-1000 мг метилпреднизолон 3 кунлик пульс терапия биргаликда қўлланилади ва кейинчалик ГК ни (4 ҳафта давомида) кунига 0,5-1,0 мг / кг дозада ичишга буюрилади ва кейинчалик самара кузатилганда дозаси камайтирилади (С/Д даражадаги далиллар).

МФМ индукцион терапия даври давомида (6 ой) кунига 2-3 г дозада буюрилади. Доза кўтара олиш / ножуха таъсирга қараб коррекция қилинади

ЦФ - иккита режимда тайинлаш тавсия этилади:

"Паст дозалар" "Euro-Lupus" режими 500 мг дан венага 2 хафтада 1 марта 3 ой давомида (жами - олтига инфузия), кейинчалик АЗА ёки МФМ ичишга тайинланади (В даражадаги далиллар);

"Юқори дозалар" NIH-режими (National Institute of Health томонидан ишлаб чиқилган-NIH, АҚШ) ҳар ойда 500-1000 мг / м² тана юзаси 6 ой давомида вена ичига, сўнгра МФМ ёки АЗА тайинланади (А даражадаги далиллар);

Рефрактер БН да РТМ ва калциневрин ингибиторларидан фойдаланиш тавсия этилади.

Клиник ва лаборатор самарадорликга эришилганда, цитостатиклар ушлаб турувчи терапия сифатида ишлатилади: АЗА (2 мг / кг) ва МФМ (1-2 г / кун) 6 ой давомида, ГК дозасини 2,5-5,0 мг / гача камайтириш керак.

ГХ, ангиотензин II ёки ангиотензинга айланттирувчи фермент ингибиторлари билан даволаш мажбурийдир.

Индукция босқичида ҳам, ушлаб турувчи терапия даврида ҳам цитостатикларни тайинлаш доимий назорат остида бўлиши керак. Ушбу дориларни буюришда бактериал ва вирусли инфекциялар, токсик гепатит, суяк илиги гематопоезини ингибирлаши хавфи юқори.

Бўрича нефрити IV ёки IV-V синфи индукцион терапия (ярим ойлар билан)

"Ярим ой" БНнинг прогностик жихатдан ёмон жихатли турида, плазмаферез, пулс терапияси, РТМни ўз ичига олган мураккаб интенсив терапияни ўтказиш тавсия этилади.

ЦФ ёки МФМ метилпреднизолон пулс терапияси билан биргаликда, сўнгра ГК кунига камида 0,3-0,5 мг / кг дозада ичишга, самарага эришилганда дозани камайтириш тавсия этилади.

БНнинг V синфи индукцион терапияси (мембранали БН)

Нефротик синдром билан БН нинг V синфида индукцион терапия 2-3 г/кунига МФМ ёрдамида 6 ой давомида ва кунига 0,5 мг / кг ГК билан биргаликда амалга оширилади. ЦФ, ЦС альтернатива бўлиши мумкин.

Калциневрин ингибиторлари (айниқса такролимус), монотерапия ёки МФМ билан биргаликда иккинчи қатор дорилар сифатида, БН V синфини даволашда индукцион ва ушлаб турувчи босқичларида, стандарт терапиянинг энг паст дозада 3-6 ой давомида самарасизлиги кузатилса қўлланилади, чунки бу воситаларни сурункали ишлатиш буйрақларнинг ножўя таъсири хавфини ошириши мумкин.

Ангиотензин II ёки АПФ ни тайинлаш тавсия этилади.

Ритуксимаб даволашга жавоб бермайдиганлар учун резерв сифатида ажратилган

Жавоб бермайдиган / рефрактер касаллик

Даволаш мақсадларига эришилмаслик, рефрактер ёки рефрактер касалликларнинг ривожланиш эҳтимолини оширади.

Агар 6 ойлик комбинацияланган терапиядан ёки терапия бошланганидан 3 ой ўтмай касаллик хуружи кузатилса, битта препаратни бошқасига алмаштириш тавсия этилади (МФМ ЦФ билан алмаштирилади ёки аксинча, ва калциневрин ингибиторлари (айниқса, ТАС) монотерапия ёки "кўп мақсадли" терапия сифатида). Метилпреднизолон билан 3

кунлик пулс терапия билан биргаликда. ЦФ қўлланилганда унинг паст, ҳам юқори дозаларидан фойдаланиш мумкин.

ЦФ нинг вена ичи комбинацияси (мегадозаларни ўз ичига олган ҳолда: ЦФ 0,75-1 г / м² ойига бир марта 6 ой, сўнгра ҳар 3 ойда бир марта 2-3 йил давомида (НИН режими) ёки МФМ кунига 2-3 гр. ГК билан бирга, РТМ томир ичига юбориш (ҳар 1-2 ҳафтада бир марта 500-1000 мг, максимал 2000 мг 6 ойда бир марта), ВВИГ (0,5–1,0–2,0 г / кг), терапия протеинурия <0,5-0,7 г / 24 соат 12 ойда қадар мўлжалланган бўлиши керак. (тўлиқ клиник жавоб), гарчи бу босқичда беморларнинг 50% гача барқарор буйрак функцияси сақланиб қолмаса ҳам, стабил буйрак фаолияти сақланганлиги кузатилиши мумкин.

Глюкокортикоидлар ёки иммуносупрессантлар дозасини кўпайтиришга қарши кўрсатмалар мавжуд бўлганда, томир ичига юбориладиган иммуноглобулиннинг юқори дозаларини (2 г/кг) ҳисобга олиш мумкин, камдан -кам ҳолларда плазмаферез кўрсатилади. ЦФ / МФМ ёрдамида индукцион терапиянинг бир ёки иккита схемаси самараси бўлмаса, РТМдан фойдаланиш мумкин.

БНли беморларни кўшимча даволаш

Протеинурия > 0,5 г / 24 соат, ангиотензин II рецепторлари блокаторлари (ҳомилдор бўлмаган беморларда). Антипротеинурик ва гипотензив таъсири туфайли; буйрак функцияси бузилган ҳолларда оқилона фойдаланиш ва дозани титрлаш мақсадга мувофиқ ҳисобланади.

Агар қон зардобадаги паст зичликдаги липопротеидлар ≥ 100 мг/дл юқори бўлса, статинлар тавсия этилади, статин терапиясини липидлар даражаси ва бошқа юрак -қон томир хавф омиллари мавжудлигини ҳисобга олган ҳолда кўриб чиқиш керак; Гипертония 130/80 мм сим. дан паст бўлган даражаларгача назорат қилиниши керак.

Ҳомилдорлик пайтида БНни даволаш

БН фаоллиги ва ТҚБнинг буйракдан ташқари жароҳатлари кузатилмаса махсус терапия талаб қилинмайди.

Минимал фаолликда ГХ буюрилади.

БН фаоллиги ва / ёки касалликнинг буйракдан ташқари жароҳатлари намоён бўлишида – ГК касаллик кечишини назорат қилиш имконини берадиган дозаларда, агар керак бўлса АЗА билан биргаликда. ГКнинг юқори дозалари гипертензия ва қандли диабет ривожланишининг юқори хавфи билан боғлиқ;

Биринчи триместрда ренин-ангиотенсин-алдостерон ингибиторлари тератогенлиги туфайли қўлланилмайди.

Эҳтиёт чоралари:

МФМ, ЦФ, ЦсА, МТ ва АПФ ингибиторлари тератоген таъсирга эга бўлганлиги учун буюрилмайди

БНнинг юқори фаоллигида, нефритнинг III-IV синфи тасдиқланган ёки тахмин қилинаётган бўлса, 28 ҳафталикдан сўнг кесер кесими тавсия қилинади.

Паст дозада аспирин, антифосфолипид антитаначалари (АФА) бўлишидан қатъи назар, презклампсия ва унинг оқибатлари (масалан, ҳомила ўсишининг кечикиши) хавфини камайтириш учун ҳомилдорликнинг 12 ҳафталигидан бошлаб ТҚБ касаллиги бўлган барча аёлларга берилади.

ТҚБ ва хомиладорлик

Хомиладорлик пайтида қуйидаги дориларни қўллаш мумкин: 12 ҳафталикдан аспирииннинг паст дозалари, гидроксихлорокин, ностероид яллиғланишга қарши дорилар (хомиладорликнинг 32-ҳафтасига қадар!), преднизолон, азатиоприн, вена ичига иммуноглобулин. • Фолат кислотаси, Д витамини ва калций препаратларини қўшимча қабул қилиш шарт • Эмизиш даврида қарши кўрсатмалар йўқ: НЯҚВ, преднизолон, гидроксихлорокин.

Коморбидлик

Тромботик микроангиопатия - бу ҳалокатли АФСда буйракларнинг ўзига хос патологияси - антикоагулянтлар, пулс терапия, экулизумаб, плазмаферезни тайинлашни талаб қилади.

Антифосфолипид синдроми

ТҚБ [1a / A] бўлган барча беморларда антифосфолипид антитаначалар аниқланиши керак. Тромбознинг юқори хавфи (доимий ўрта / юқори даражали аФЛ титри) аФЛ профилига эга бўлган ТҚБли, айниқса, атеросклеротик / тромбофил хавф омиллари мавжуд бўлган беморларда, қон кетиш хавфи истисно қилиниши ва улар антиагрегантлар (2a / C) қабул қилишлари керак.

Иккиламчи профилактика мақсадида (тромбоз, асоратлари / хомиладорликнинг йўқолиши) терапевтик ёндашув бирламчи АФС (1b / B) билан бир хил бўлиши керак.

АФЛ нинг мавжудлиги тромботик асоратлар, акушерлик патологияси ва тикланмас шикастланиш хавфи юқори бўлиши билан боғлиқ.

Тромботик микроангиопатия - бу ҳалокатли АФСда характерли буйрак патологияси - антикоагулянтларни, пулс терапия, плазмаферезни тайинлашни талаб қилади.

Аспирин кичик дозада ТҚБ билан касалланган аФЛ бўйича позитив беморларда тромбозининг бирламчи профилактикасида самарали.

Қон кетиш потенциал хавфини ҳисобга олган ҳолда, ушбу терапияни талаб қиладиган беморларни ўзига хос кичик гуруҳларини ажратиш керак бўлади: ТҚБ ва ҳар қандай АФЛ позитивлик даражаси юқори бўлган беморлар, ёки аФЛ профилига эга бўлганлар фақат юқори тромбоз хавфи мавжуд (учта аФЛ синфи бўйича позитив, бўрича антикоагулянтининг мавжудлиги - БА, кардиолипинга антитаначаларнинг юқори даражаси - аКЛ)

Паст молекуляр гепарин - аспирииннинг паст дозаларига қўшимча равишда, ТҚБ АФЛ билан касалланган беморлар, ишончли далилларнинг етишмаслигига қарамай, тромботик асоратлар хавфи юқори бўлган даврларда (хомиладорлик ёки операциядан кейинги давр) қабул қилишлари мумкин.

ТҚБ ва АФСли беморларда янги орал антикоагулянтларни кенг қўллашдан сақланиш керак.

Инфекциялар

ТҚБ касаллиги бўлган беморлар умумий ва касалликга боғлиқ инфекция хавф омилларига текширилишлари керак, булар қарилик / холсизлик [- / D], қандли диабет [- / D], буйрак шикастланиши [2b / B], иммуносупрессив ёки биологик терапия [1b- 2b / BC] ва ГКС [1a / A] дан фойдаланиш.

ТҚБ (- / D) бўлган беморларга умумий профилактика чоралари (шу жумладан иммунизация), инфекция / сепсисни эрта аниқлаш ва даволаш тавсия этилади.

ТҚБ инфекциялари хавфи касалликнинг ўзи билан (юқори фаоллик, оғир лейкопения, БН, нефротик синдромда гипогаммаглобулинемия билан бирга) дорилар билан ассоцияланиши (ГК, ЦФ, ММФ ва РТМ нинг юқори дозалари) мумкин, бир -бирига боғлиқ бўлмаган ҳолда.

Грипп вируси ва пневмококк инфекциясига қарши мавсумий эмлаш (PCV13, PPCV23 вакциналари) ТҚБ касаллиги ўткир бўлмаган ва касаллик фаоллиги юқори бўлган барча беморларга тавсия этилади. Беморлар тирик бўлмаган вакциналар билан тўғри эмланиши керак.

Сепсисни эрта ташхислаш ва даволаш ўта долзарб муаммо ҳисобланади

Инфекциялари билан боғлиқ орган дисфункция даражасини клиник тавсифлаш учун учта клиник белгини баҳолайдиган тасдиқланган qSOFA (quick Sequential Organ Failure Assessment) ўлчовидан фойдаланиш мумкин: систолик қон босимининг ≤ 100 мм симоб устунда, нафас олиш индекси ≥ 22 1 минут ичида, Глазго бўйича руҳий ҳолати < 15 балл. Рўйхатда келтирилган учта кўрсаткичдан иккитасининг мавжудлиги инфекция бошланиши яқинлигини, прогнознинг ёмонлашиши, реанимацияда узок вақт қолиш, ўлим хавфи билан боғлиқлиги билан ассоцияланади.

Юрак-қон тизими касалликлари

ТҚБ билан оғриган беморларда кардиоваскуляр хавф омиллари (1b/B-C) ва касалликнинг ўзига хос омиллари мунтазам равишда баҳоланиши керак, масалан, фаоллик (1b / Б) ва касалликнинг давомийлиги (1b / А), ўртача / юқори аФЛ титрлари (1b / А), буйрак шикастланишлари (1b / Б) (айниқса, доимий протеинурия ва / ёки СКФ < 60 мл / мин), ГК (1b / Б) дан фойдаланиш.

ТҚБли беморлар юрак-қон томир касалликлари хавфининг индивидуал профилини ҳисобга олган ҳолда, уни камайтириш учун профилактика чораларини кўришлари керак, паст дозали аспирин (2b/D) ва / ёки гиполлипидемик дориларни (2b/D) қўллашни ўз ичига олган умумий тавсияларга мувофиқ.

“ТИЗИМЛИ ҚИЗИЛ БЎРИЧА” НОЗОЛОГИЯСИНИНГ ПРОФИЛАКТИКАСИ, ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯСИ ВА РЕАБИЛИТАЦИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК БАЁННОМАЛАРИ

ТОШКЕНТ – 2025

Тизимли қизил бўрича (ТҚБ) - бу аутоиммун касалликлар гуруҳига мансуб сурункали яллиғланиш касаллиги бўлиб, у турли органлар ва тизимларнинг, шу жумладан тери, бўғинлар, буйраклар, юрак, ўпка ва марказий асаб тизимининг шикастланиши билан тавсифланади. Ушбу касаллик юқори даражадаги гетерогенлик билан тавсифланади, бу

ташхисни қийинлаштиради ва ҳар бир беморни даволашга индивидуал ёндашувни талаб қилади.

Таълим дастурлари

Беморга касаллик, терапия тамойиллари ва натижалари, кундалик ҳаётда жисмоний фаоллик ҳақида маълумот берилиши керак. Ташхис қўйилган пайтдан бошлаб яқинлари қўллаб қуватлаши ва касалликни ўзи бошқариш асосий тамойилларига ўргатиш зарур.

Физиотерапия - бу дори терапиясига қўшимча.

Жисмоний машқлар терапияси ҳаётий органларнинг шикастланишига олиб келган ТҚБ юқори фаоллигида нефрит, марказий асаб тизимининг шикастланиши, ЮҚТ, тромбоцитопенияда бажарилмайди.

Баъзи ҳолларда улар нафас олиш машқлари билан чегараланади.

Фаолияти паст ёки ремиссия ҳолатида - беморнинг эҳтиёжлари ва имкониятларига мослаштирилган динамик ва аэроб машқлар бажарилади.

Тери шикастланганда, бассейнда сузиш, қуёшга таъсир қилишдан сақланиш керак. Қуёшдан ҳимояловчи, соябон, бош кийимлардан фойдаланиш керак.

Стрессни чеклашга ҳаракат қилиш, етарлича дам олишни режалаштириш лозим.

Мувозанатланган диетани қўллаш керак. Ушбу касаллик учун махсус овқатланиш режими йўқ. Фақат буйраклар шикастланганда (нефрит ва нефротик синдромнинг ривожланиши) маълум миқдорда оқсиллар, ёғлар ва сув-туз юкласи бўлган диетага риоя қилиш керак.

Яллиғланишга қарши хусусиятларга эга бўлган овқатлар антиоксидантларга бой мева ва сабзавотларни ўз ичига олади. Бундан ташқари, балиқ, ёнғоқ, зиғир уруғи, канол ва зайтун мойи каби омега-3 ёғ кислоталари бўлган овқатлар яллиғланишни камайтиришга ёрдам беради.

ТҚБ билан оғриган аёллар учун контрацепция воситаларининг энг хавфсиз усули - бу "тўсиқли", яъни презервативлардан, ҳар хил қопқоқлардан, контрацептив гелли диафрагмалардан фойдаланишдир. Баъзи ҳолларда аёллар *per os* ичиш учун контрацептив воситалардан фойдаланишлари мумкин, лекин юқори дозаларда эстроген сақловчи ёки аёл жинсий гормонларини ўз ичига оладиганлардан ҳайз даврининг биринчи босқичида ишлатиш мумкин эмас.

Бачадан спиралларидан ҳам фойдаланиш мумкин, аммо бу ҳолда ТҚБ билан оғриган беморларда соғлом аёлларга қараганда иккиламчи инфекция хавфи юқори эканлигини эсда тутиш керак.

Ҳомиладорликни режалаштириш касалликнинг барқарор ремиссияси бошланганидан ва ҳомила учун хавфли дори -дармонлар (циклофосфамид, микофенолат микофенолат, метотрексат) бекор қилинганидан 6 ой ўтгач ва ҳомила учун хавфсиз дори -дармонларни

қабул қилиб, ремиссияни сақлайдиган дорилар ичиб, чекишни ташлаш ва нормал тана вазнини сақлаш керак.

Профилактика ва диспансер назорати

Профилактика соғлом турмуш тарзига риоя қилиш.

Диспансер кузатуви

Барча беморлар диспансер кузатувидан ўтадилар.

Кузатишнинг мақсади: ТҚБ нинг клиник ва лаборатор фаоллигини аниқлаш, мониторинг қилиш ва дори терапиясининг ноҳўя таъсирини олдини олиш, дори терапиясининг асоратларини аниқлаш.

Ревматолог томонидан доимий кузатув ва умр бўйи даволаниш.

ГКлар ва цитостатикларнинг юқори дозаларини индукцион фазасида буюрилганда, ойига 2 марта (ҳеч бўлмаганда) асосий клиник ва лаборатор тахлилларни (УҚТ, УПТ, ҚБТ) кузатиш зарур. Самарага эришилганда ва ушлаб турувчи терапия буюрилганда - 2 ойда 1 марта (камида). Ремиссияга етганда - йилига бир марта.

Йилига бир марта бўғимларнинг рентгенограммаси

Ҳар йили: липид профилини ўрганиш, денситометрия, офталмологик текширув, АФЛ титрларини аниқлаш (иккиламчи АФС ва ҳомиладорликни режалаштириш ҳолатида), тос рентгенографияси (сон суяги бошининг асептик некрозини аниқлаш).

Беморнинг ҳар бир ташрифида ўтказиладиган SELENA /SLEDAI индексидан фойдаланган ҳолда ТҚБ фаолиятини назорат қилиш;

Остеопорознинг олдини олиш учун калций ва Д витамини кўп бўлган таомларни истеъмол қилиш, жисмоний машқлар қилиш тавсия этилади.

Атеросклероз, қандли диабетнинг олдини олиш учун кам ёғли ва холестеринли диетани, чекишни ташлашни, тана вазнини назорат қилишни ва жисмоний машқларни бажариш тавсия этилади.

Дори терапияси асоратларининг олдини олиш

Хавфи юқори бўлган беморлар махсус мутахассислар билан биргаликда кузатув ва текширувдан ўтказилади.

Иммуносупрессантлар билан узоқ муддатли терапия олиб боришда НТнинг мумкин бўлган ривожланишини (инфекция, цитопения, тератоген таъсир ва бошқалар) диққат билан кузатиб бориш керак.

ТҚБ билан оғриган беморларда тромбознинг олдини олиш учун паст дозали аспирин тавсия этилади.

ТҚБ билан оғриган беморлар одатда кўплаб антибактериал дориларга, хусусан, сульфаниламид препаратларига аллергия реакцияларни ривожланиш тенденциясига эга.

Профилактика ёки реабилитация турлари:

Саломатлик ҳолатига ёки ифодаланган патологияга қараб, профилактиканинг уч тури кўриб чиқилади:

- бирламчи;
- иккиламчи;
- учламчи.

Бирламчи профилактика эмлаш, оқилона иш ва дам олиш режими, мунтазам мувозанатли овқатланиш ва жисмоний фаолликни ўз ичига олади.

Иккиламчи профилактика маълум шароитларда касалликнинг қайталанишига олиб келадиган хавф омилларини бартараф етишни ўз ичига олади.

Учинчи даражали профилактика тўлиқ ҳаёт кечириш имкониятидан маҳрум бўлган беморларни реабилитация қилиш бўйича чора-тадбирлар мажмуи сифатида қаралади.

Реабилитация босқичлари:

Босқич 1. Даволаш ва реабилитация. Бу касалликнинг ўткир даврида амалга оширилади.

Босқич 2. Эрта стационар тиббий реабилитация. Бу касалликнинг ўткир ва эрта тикланиш даврида эрта тиббий реабилитациянинг стационар бўлимларида амалга оширилади.

Босқич 3. Амбулатория. У реабилитацияда, улар йўқ бўлганда — амбулатория соғлиқни сақлаш ташкилотларининг ихтисослаштирилган бўлимларида амалга оширилади.

Оммавий профилактик тадбирлар ва индивидуал профилактика амалга оширишнинг принциплари:

Бундан ташқари, бирламчи, иккинчи ва учинчи профилактикадан ташқари, касалликларнинг индивидуал ва оммавий профилактикаси ҳам ажратилади.

Инсоннинг ўзи томонидан амалга ошириладиган соғлиқни сақлаш ва тарғиб қилиш амалда соғлом турмуш тарзи, шахсий гигиена, рационал овқатланиш ва меҳнат ва дам олишнинг оқилона режими, фаол жисмоний тарбия нормаларига риоя қилиш билан камаяди.

Жамоат профилактикаси-бу фуқароларнинг жисмоний ва маънавий кучларининг ҳар томонлама ривожланишини таъминлаш, аҳоли саломатлигига салбий таъсир кўрсатадиган омилларни бартараф етиш мақсадида давлат муассасалари ва жамоат

ташкilotлари томонидан мунтазам равишда амалга ошириладиган ижтимоий, маърифий, санитария-гигиена, эпидемияга қарши ва терапевтик тадбирлар.

Бирламчи профилактика ишлаб чиқилмаган, чунки ТҚБ етиологияси аниқ белгиланмаган.

Иккиламчи профилактика касалликнинг қайталанишининг олдини олишга қаратилган чора-тадбирлар мажмуини ўз ичига олади:

- * тиббий кўрик;
- * беморнинг индивидуал хусусиятларини ва касаллик вариантини ҳисобга олган ҳолда ишлаб чиқилган узоқ муддатли парваришlash терапияси;
- * даволаш хавфсизлигини доимий назорат қилиш ва агар керак бўлса, уни тузатиш;
- * ҳимоя режимини таъминлаш
- * психо-эмоционал ва жисмоний зўриқишларни чеклаш, агар керак бўлса, уйда ўқиш, мактабга бориш фақат барқарор клиник ва лаборатория ремиссиясини олгандан кейин, юқумли касалликлар ривожланиш хавфини камайтириш учун алоқаларни чеклаш);
- * қуёш нурлари ва ультрабинафша нурланишидан ҳимоя қилиш (қуёш нурларидан ҳимоя қилиш, терини иложи бўрича ёпадиган кийим кийиш, чекка шляпалар, қуёш нури юқори бўлган ҳудудларга саёҳат қилишдан қочиш);
- * эмлашга индивидуал ёндашув (болаларни эмлаш фақат касалликнинг тўлиқ ремиссияси даврида, индивидуал жадвалга мувофиқ узоқ вақт ушлаб туриш билан амалга оширилиши мумкин); гамма-глобулин фақат мутлақ кўрсаткичлар билан қўлланилади.

Тиббий кўрикни ташкил этиш

Касалликнинг клиник кўриниши ва фаоллигига қараб, даволаниш имкон қадар индивидуал бўлиши керак. ТҚБ билан оғриган беморларни даволаш мунтазам кузатув ва терапия коррекциясини талаб қилади

Эмлаш

Эмлаш аутоиммун ревматик касалликлар учун ишлаб чиқилган EULAR тавсияларига мувофиқ амалга оширилади. Грипп вируси ва пневмококк инфекциясига қарши мавсумий эмлаш (PVC13, PPSV23 вакциналари) ТҚБ касаллиги қўзимаган ва касаллик фаоллиги юқори бўлмаган беморларга тавсия этилади. Беморларга тирик бўлмаган вакциналар билан тўғри эмлаш керак. БЯҚВ ва ГИБП олаётган ТҚБ беморларга эмлаш тавсия этилади:

Режалаштирилган касалхонага ётқизиш учун кўрсатмалар:

- ТҚБни эрта ташхиси, қиёсий ташхис ва терапияни танлаш;
- бир нечта аъзоларнинг шикастланиши билан кечган юқори даражадаги фаоллик

- ҳаётий муҳим аъзоларнинг шикастланиши - буйраклар (фаол бўрича нефрити), МАТ (конвулсив синдром, психоз, кўндаланг миелит, полиневропатия, кўз нерви неврити), бўғимлар (полиартрит), тери ва шиллик пардалар (тана юзасининг 18% дан кўпроғи зарарланганда), ўпка (пневмонит, экссудатив плеврит), юрак (эндомиокардит), гематологик ўзгаришлар (тромбоцитопения $\leq 100,000$, анемия $Hb \leq 90$ г / л, лейкопения ≤ 2000).
- Дастурлаштирилган пулсли терапияни ремиссияга эришиш учун қилиш, ГК ва цитостатикларнинг дозаларини танлаш ва тузатишга эришиш учун (юқори дозали ГК, цитостатиклар билан интенсив терапия),
- ГИБП тайинлаш тўғрисида қарор қабул қилиш.
- Режалаштирилган I ва II плазмаферез инфузиялари, ВВИГ инфузиялари
- Интеркурент инфекциянинг ривожланиши ёки касалликнинг ёки дори терапияси бошқа оғир асоратлари.
- ТҚБ ёки дори заҳарланиши билан боғлиқ асоратларнинг ривожланиши,
- ҳомиладорлик пайтида ТҚБнинг кучайиши
- ТҚБ билан оғриган беморларни бошқариш тактикасини белгилайдиган салбий натижалар учун хавф омилларини баҳолаш

Шошилинч касалхонага ётқизиш учун кўрсатмалар:

- Бўғимларда кучли оғриқ ва бўғимдан ташқари жароҳатлар билан юқори даражадаги фаоллик;
- Буйрак етишмовчилиги, инсулт, тромбоз, ЮҚТ ва нафас етишмовчилиги
- дори терапиясининг асоратлари (оғир гематологик ва геморрагик асоратлар, пневмонит, ОИТнинг шикастланиши, токсик гепатит);

Мутахассис маслаҳатига кўрсатмалар:

- кардиолог - агар беморда ЮҚТ шикоятлар бўлса, ЮҚТ патологиясини ташхислаш, кардиопротектив терапияни тайинлаш ёки давом этиш, шунингдек, ЮҚТ етишмовчилиги белгилари бўлган беморлар учун ГИБП тайинланишидан олдин текширув.
- эндокринолог - эндокрин тизим касалликларини, асосан, қандли диабетни ташхислаш, бу ТҚБ учун терапияни танлашга таъсир қилиши мумкин.
- гастроэнтеролог / эндоскопист - юқори ОИТ ҳолатини баҳолаш учун НЯҚВлар буюрилганда, ЭФГДС буюрилади, бунда НЯҚВ келтириб чиқарадиган гастропатия учун хавф омилларини ва гастропротектив терапия зарурлигини баҳолаш талаб қилинади.

- фтизиатр - яширин сил инфекцияси борлигига шубҳа қилинган тақдирда ГИБПлар тайинлашдан олдин.
- психиатр - беморнинг руҳий ҳолатини баҳолаш ва мумкин бўлган бузилишларни тузатиш
- дерматолог - ўзига хос тери касалликларини истисно қилиш
- гематолог - қон онкологик касалликлари шубҳа қилинган тақдирда

Тиббий хизмат сифатини баҳолаш мезонлари

Мезон	Асосланганлик даражаси	Тавсиялар даражаси
ЭЧТ ўрганиш	1a	A
2 Қон зардободаги СРОни ўрганиш миқдорий усул билан олиб борилди	1a	A
3 ОБС ва ШБС тахминий сони	1a	A
4 ОБС ва ШБС сонининг бошланғич даражасига нисбатан 20% га камайишига эришилди.	1a	A
5 БЯҚВ ва / ёки тсБЯҚВ ва / ёки ГИБП билан даволаш	1b	A
6 ВАШ бўйича ООЗП 20% пасайишига эришилди	1a	A

Протоколнинг ташкилий жиҳатлари:

манфаатлар тўқнашуви мавжуд эмаслиги тўғрисида маълумот – мавжуд эмас.

экспертлар (республика ва хорижий давлатлар мутахассислари)нинг маълумотлари: Республика ихтисослаштирилган педиатрия илмий-амалий тиббиёт маркази кардиоревматология бўлими мудири, т.ф.н., ССВ болалар ревматологи маслаҳатчиси Сабирова Феруза Бадриддиновна;

баённомани қайта кўриб чиқиш шартларини киритиш: Баённомани ишлаб чиқилганидан кейин 3 ёки 5 йил ўтгач ёки далиллар даражаси билан янги усуллар мавжуд бўлганда қайта кўриб чиқилади;

Фойдаланилган адабиётлар рўйхати:

1. "Тизимли қизил бўрича" нозологияси бўйича Миллий клиник протокол. Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги. Тошкент, 2024.

2. Халқаро касалликлар таснифи – ХКТ-10/11 <https://mkb-10.com>.
3. Тизимли қизил бўрича 2021 РФ ССВ тавсиялари <https://aspirre.russia.ru/upload/medialibrary/032/%D0%9A%D0%A0%20%D0%A1%D0%9A%D0%92%2020.12.21.pdf>
4. EULAR / АСР. Тизимли қизил бўричанинг таснифлаш мезонлари, 2019 йил.
5. SLICC. Тизимли қизил бўричанинг таснифлаш мезонлари, 2012.
6. Америка ревматология коллежи (АРК). Тизимли қизил бўричанинг таснифлаш мезонлари, 1997 йил.
7. Тизимли қизил бўрича: эпидемиология, узоқ муддатли натижалар ва касаллиқаси. Клиник фармакология журнали, 2021. URL: <https://clinpharm-journal.ru/articles/2021-4/sistemnaya-krasnaya-volchanka-epidemiologiya-otdalennye-ishody-i-bremya-bolezni/>.
8. Тизимли қизил бўрича: таърифи, клиник кўринишлари ва замонавий даволаш усуллари. URL: <https://fnkc-fmba.ru/zabolevaniya/sistemnaya-krasnaya-volchanka>.
9. Люпус нефритининг диагностик мезонлари. АСР, 2021. URL: https://www.mrckb.ru/files/sistemnaya_krasnaya_volchanka_doc.
10. Антифосфолипид синдроми: клиник вариантлар ва диагностика мезонлари. URL: <https://medeconsultant.kz/>.
11. Тизимли қизил бўрича бўйича мутахассислар билан маслаҳатлашиш учун кўрсатмалар. Тиббий тавсиялар, 2024.
12. Фаолият шкаласи бўйича тавсиялар SLEDAI-2K. URL: <https://diseases.medelement.com/disease/sistemnaya-krasnaya-volchanka-kp-rk-2021/16890>.
13. Тизимли қизил бўричада ташхисни шакллантиришга мисоллар. URL: <https://fnkc-fmba.ru>.
14. ТҚБ эпидемиологияси ва таснифи бўйича тиббий ҳужжатлар. URL: <https://clinpharm-journal.ru>.
15. Европа антиревматик Лигаси (EULAR). Тизимли эритематоз билан оғриган беморларни бошқариш протоколлари, 2024.
16. Ақш касалликларни назорат қилиш ва олдини олиш маркази. Тизимли қизил бўричанинг эпидемиологияси ва статистикаси. URL: <https://www.cdc.gov>.
17. Инструментал тадқиқотлар ва уларнинг ТҚБ диагностикасидаги роли. Тошкент Тиббиёт Академияси, 2024 йил.
18. Тизимли эритематозни лаборатория диагностикаси бўйича тавсиялар. URL: <https://www.labmed.ru/>.