

O'zbekiston Respublikasi
Sog'liqni saqlash vazirining
2025 yil "23" iyundagi
180-sonli buyrug'iga
ilova

**O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI SOG'LIQNI SAQLASH VAZIRLIGI
TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI
RESPUBLIKA IXTISOSLASHTIRILGAN TERAPIYA VA TIBBIY
REABILITATSIYA ILMIY-AMALIY TIBBIYOT MARKAZI**

**«TIZIMLI QIZIL BO'RICHA»
NOZOLOGIYASI BO'YICHA MILLIY KLINIK
BAYONNOMALARI**

TOSHKENT – 2025

«TASDIQLAYMAN»
Toshkent tibbiyot akademiyasi
rektori, f.d., professor
Sh. A. Boyimuradov



**«TIZIMLI QIZIL BO‘RICHA» NOZOLOGİYASI
BO‘YICHA MILLIY KLINIK PROTOKOLLARI**

TOSHKENT – 2025

Mundarija:

“TIZIMLI QIZIL BO‘RICHA” NOZOLOGIYASINING TASHXISLASH VA DAVOLASH BO‘YICHA MILLIY KLINIK BAYONNOMALARI	5
“TIZIMLI QIZIL BO‘RICHA” NOZOLOGIYASIDA TIBBIY ARALASHUVLAR BO‘YICHA MILLIY KLINIK BAYONNOMALARI	35
“TIZIMLI QIZIL BO‘RICHA” NOZOLOGIYASINING PROFILAKTIKASI, DISPANSERIZATSIYASI VA REABILITATSIYASI BO‘YICHA MILLIY KLINIK BAYONNOMALAR.....	53

**«TIZIMLI QIZIL BO‘RICHA» NOZOLOGIYASINING
TASHXISLASH VA DAVOLASH MILLIY KLINIK
BAYONNOMASI**

TOSHKENT – 2025

1. Kirish qismi.

Tizimli qizil bo'richa (TQB) — keng spektrdagi klinik ko'rinishlar va kutilmagan kechishi, turli a'zo, tizimlarning zararlanishi bilan xarakterlanadigan noaniq etiologiyali tizimli autoimmun kasallik. Xo'jayra yadrosining turli komponentlariga organspesifik autoantitelalarning ko'plab xosil bo'lishi sababli to'qima va ichki a'zolarining immun yalig'lanishli zararlanishiga olib keladi. TQB – inson autoimmun patologiyasi prototipi bo'lib, kasallik geterogenligi, klinik ko'rinishlari, genetik moyilligi, ushbu kasallikni tashxislashda va personifitsirlangan terapiya o'tkazishda qiyinchilik yaratadi.

TQB tashxisi klinik alomatlar, laboratoriya natijalari va instrumental tadqiqotlar natijalarini kompleks tahlil qilishga asoslangan. Kasallik simptomlari turli ko'rinishda kechishi va ko'p a'zolari zararlashi mumkin, shuning uchun erta aniqlash va to'g'ri tashxis qo'yish muvaffaqiyatli davolash va kasallikning davomini bashoratlashda asosiy ahamiyatga ega.

Tizimli qizil bo'richa kasalligini davolash yallig'lanishni nazorat qilish, kasallikning rivojlanishini oldini olish va bemorlarning hayot sifatini yaxshilashga qaratilgan. Bayonnoma TQB terapiyasidan foydalanish bo'yicha strategik tavsiyalar, shuningdek, kasallik faoliyatini pasaytirish va klinik alomatlarni minimallashtirish uchun yallig'lanishga qarshi dori vositalarga ko'rsatmalarni o'z ichiga oladi. Davolashda har bir bemorning individual xususiyatlarini hisobga olish va kasallik faolligi darajasi, hamroh kasalliklar va ba'zi dori vositalaridan foydalanishga qarshi ko'rsatmalarni inobatga olishga e'tibor qaratish muhimdir.

Ushbu klinik protokolning maqsadi — shifokorlarga tizimli qizil bo'richa bilan kasallangan bemorlarning tashxisi, monitoringi va davolashi bo'yicha batafsil va dolzarb tavsiyalarni taqdim etishdir, terapiyani optimallashtirish va jiddiy asoratlar rivojlanishining xavfini minimallashtirishga ahamiyat berilgan. Protokol shuningdek, immunodepresantlar, biologik preparatlar va yangi farmakoterapevtik usullarni qo'llashni o'z ichiga oladi, bu kasallik bashoratini sezilarli darajada yaxshilashga yordam beradi.

Xalqaro kasalliklar tasnifi – XKT-10/11 shifr(lar)i:

MXT-10/11	
M32/4A40	Nom: Tizimli qizil bo'richa
M32.0/-	– Dorilar sababli yuzaga kelgan tizimli qizil bo'richa;
M32.1/4A40.0Y	– Boshqa a'zolar yoki tizimlar shikastlanishi bilan kechuvchi tizimli qizil bo'richa;
M32.8/4A40.0Y	– Tizimli qizil bo'richaning boshqa shakllari;
M32.9/4A40.0Z	– Aniqlanmagan tizimli qizil bo'richa;
Yuklash (MXT)	https://mkb-10.com/index.php?pid=12226

Bayonnomani ishlab chiqish va qayta ko'rib chiqish sanasi:

Ushbu bayonnoma 2025 yili ishlab chiqilgan, bayonnomani qayta ko'rib chiqish 2028 yilga belgilangan;

Milliy klinik bayonnoma ishlab chiqish uchun mas'ul muassasa:

Toshkent tibbiyot akademiyasi, RIT va TRIATM.

Klinik bayonnoma va standartni ishlab chiqishda hissa qo'shganlar:

Tashkilot jarayoni bo'yicha revmatologiya yo'nalishi bo'yicha ishchi guruh a'zolari:

Azizova F.L.	TTA ilmiy ishlar bo'yicha prorektor t.f.d., professor
Miraxmedova X.T.	SSV revmatologiya bo'yicha bosh konsultant t.f.d., prof. TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrası mudiri.
Alyavi B.A.	RITvaTRIATM direktori, t.f.d., professor
Raximova D.A.	RITvaTRIATM laboratoriya raxbari t.f.d., SSV terapiya xizmati bo'yicha bosh mutaxassis
Aliaxunova M.Yu.	RITvaTRIATM revmatologiya bo'limi mudiri t.f.d., professor
Nabieva D.A.	TTA 1-son fakultet va gospital terapiya kafedrası mudiri, t.f.d., professor
Dadabaeva N.A.	TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrası dotsenti, t.f.n.

Mualliflar ro'yxati:

Miraxmedova X.T.	SSV revmatologiya bo'yicha bosh konsultant t.f.d., prof. TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrası mudiri.
Raximova D.A.	RITvaTRIATM laboratoriya raxbari t.f.d., SSV terapiya xizmati bo'yicha bosh mutaxassis
Aliaxunova M.Yu.	RITvaTRIATM revmatologiya bo'limi mudiri t.f.d., professor
Dadabaeva N.A.	TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrası dotsenti, t.f.n.
Nabieva D.A.	TTA 1-son fakultet va gospital terapiya kafedrası mudiri, t.f.d., professor
Djuraeva E.R.	TTA 1-son fakultet va gospital terapiya kafedrası dotsenti, t.f.n.
Xamraev X.X.	SamDTU 1-son ichki kasalliklar kafedrası dotsenti, t.f.n.
Abdullaev U.S.	TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrası assistenti, t.f.n.
Muxsimova N.R.	TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrası dotsenti, t.f.n.
Saidrasulova G.B.	TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrası katta oqituvchisi, t.f.n.
Mirzalieva A.A.	TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrası assistenti.
Ganieva N.A.	TTA 1-son fakultet va gospital terapiya kafedrası assistenti, t.f.n.
Berdieva D.U.	TTA 1-son fakultet va gospital terapiya kafedrası assistenti, t.f.n.
Bomurodova D.B.	Buxoro viloyati bosh revmatologi

Takrizchilar:

1.Abdullaev A.X.	–Respublika ixtisoslashtirilgan terapiya va tibbiy rehabilitatsiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi Davlat muassasasi rehabilitatsiya laboratoriyasi boshlig'i, tibbiyot fanlari doktori;
2.Shukurova Surayyo Maksudovna	– t.f.d., professor, muxbir a'zo. OTXF, Terapiya va kardiorevmatologiya kafedrası boshlig'i DTM «Respublika Tojikiston sog'liqni saqlash sohasidagi keyingi ta'lim instituti», Respublika Tojikiston Sog'liqni saqlash va aholini ijtimoiy muhofaza qilish vazirligi bosh terapevti, Tojikiston terapevtlari va revmatologlari assotsiatsiyasi raisi, Osiyo-Tinch okeani revmatizmga qarshi ligasi (APLAR) Prezidium a'zosi

Klinik bayonnoma RIT va TRIATM ilmiy kengashida ko'rib chiqilgan va 2024 yil 27-dekabrda №10 bayonnoma bilan tasdiqlangan.

Texnik ekspertiza va tahrirlash:

1. TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrası dotsenti N.Muxsimova;
2. TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrası katta o‘qituvchisi G.Saidrasulova.

O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi huzuridagi Ekspertlar guruhi mutaxassislarning ekspert bahosi:

1. Respublika ixtisoslashtirilgan pediatriya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi kardiorevmatologiya bo‘limi mudiri, t.f.n., SSV bolalar revmatologi maslahatchisi Sabirova Feruza Badriddinovna. Mazkur klinik protokollar va standartlar Sog‘liqni saqlash vazirining o‘rinbosari, t.f.d. Mazkur klinik protokol va standartlar O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazir o‘rinbosari Basitxanova E.E, Tibbiy sug‘urta boshqarmasi boshlig‘i Sh. Almardanov, klinik protokollar va standartlarni ishlab chiqish va joriy etish bo‘limi boshlig‘i Sh.R. Nurimova boshchiligida, Klinik protokollar va standartlarni ishlab chiqish va joriy etish bo‘limi bosh mutaxassisi G.Djumayeva, yetakchi mutaxassisi N.Raximova tomonidan tashkiliy va uslubiy ko‘magi asosida ishlab chiqilgan.

Klinik protokollarning qabul qilinishi va amaliyotda qo‘llanilishini baholash Toshkent shahri va Toshkent viloyati sog‘liqni saqlashning amaliy bo‘g‘ini vakillari bilan birgalikda amalga oshirildi.

Amaliyotchi shifokorlar:

1. A.A.Mamasidiqov - TTA ko‘p tarmoqli klinikasi ichki kasalliklar rehabilitatsiyasi bo‘limi shifokori
2. M.V.Mirxamidov – TTA ko‘p tarmoqli klinikasi revmatologiya bo‘limi mudiri.
3. Z.X.Maxmudova – Toshkent shaxri 1-ShKSh revmatologiya bo‘limi mudiri.
4. N.A.Abduvalieva – Toshkent viloyati Olmaliq shaxri KTMP revmatolog shifokori.

Bayonnomada foydalanilgan qisqartmalar:

ANA, ANF	- yadro antitellari, antinuklear faktor
ARK	- amerika revmatologlar kollegiyasi
AFS	- antifosfolipid sindrom

Anti –Sm	- Sm (Smit) antitellari
AST	- aspartataminotransferaza
SSPKA	- siklik sitrullinli peptidga qarshi antitela.
ANSA	- antinuklear sitoplazmatik antitelalar
AZA	- azatioprin
ALT	- alaninaminotransferaza
BYaKP	- bazaviy yallig‘lanishga qarshi preparatlar
BLM	- belimumab
BKT	- bioximik qon tahlili
VASh	- vizual-analog shkalasi
VIKI	- venaga ichi immunoglobulini
v/i, m/i	- venaga va mushakka in‘eksiya qilish
OIT	- oshqozon-ichak tizimi
NYaQP	- nesteroid yallig‘lanishga qarshi preparatlar
RO	- revmatoid omil
RTM	- rituksimab
GIBP	- gen injener biologik preparatlar
GK , GKS	- glyukokortikoidlar
GX	- gidroksixloroxin
DNK	- dezoksiribonuklein kislota
dsDNA, Anti-dsDNA	- antitela ikki zanjirli DNKga
EULAR	-A network of national organisations of Health Professionals in Rheumatology across Europe (Yevropa revmatologiya tashkiloti).
ShI	- shikastlanish indeksi
IK	- kalsinevrin ingibitori
IFT	- immunoferment taxlil
KT	- kompyuter tomografiya
DV	- dorivor vosita
MRT	- magnit-rezonans terapiya
MT	- metotreksat
MFM	- mikofenolat mofetil
NYaKP	- nesteroid yallig‘lanishga qarshi preparatlar
SR	- salbiy reaksiya

UKT	- umumiy qon tahlili
UST	- umumiy siydik tahlili
BTKB	- bemor tomonidan kasallikni baholash
RF	- revmatoid faktor
b/kun, b/xaf, b/oy	- kuniga bir marta, haftasida bir marta, oylik
RA	- revmatoid artrit
RV	- Vasserman reaksiyasi
PAKKM	- psoriatik artritni klassifikatsiya qilish mezonlari.
CASPAR	- CIASsification criteria for Psoriatic Arthritis
TQB	- tizimli qizil bo‘richa
EChT	- eritrotsitlarning cho‘kish tezligi
YuKTT	- yurak-qon tomir tizimi
YuKTK	- yurak-qon tomir kasalliklari
SRO	- S-reaktiv oqsil
TQBKFDI	- tizimli qizil bo‘richa kasalligi faollik darajasi indeksi
TQBKBXK	- tizimli qizil bo‘richa kasalligi bo‘yicha hamkorlik klinikalari
tsBYaQP	- target sintetik BYaQV
UTT	- ultratovush tekshiruvi
DD	- dalillik darajasi
USOK	- surunkali o‘pka obstruktiv kasalligi
MNT	- markaziy nerv tizimi
SF	- siklofosfamid
OBS	- og‘riqli bo‘g‘imlar soni
ShBS	- shishgan bo‘g‘imlar soni
EEG	- elektroensefalogramma
EKG	- elektrokardiografiya
ExoKG	- exokardiografiya
EGFDS	- fibrogastroskopiya

Mazkur tashxis/nozologiya bo‘yicha bayonnomaning foydalanuvchilari:

1. Revmatologlar;
2. Terapevtlar;
3. Dermatologlar;

4. Kardiologlar;
5. Gematologlar;
6. Nevrologlar;
7. Nefrologlar;
8. Pulmonologlar;
9. Umumiy amaliyot shifokorlari;
10. Tibbiyot oliygozlari magistrarlari, klinik ordinatorlari va katta kurs talabalari.

Bemorlar toifasi.

Tizimli qizil bo'richa bilan kasallangan bemorlar.

Isbotlangan tibbiyotga asoslangan isbotlar darajasi shkalasi:

Diagnostika usullari (diagnostik aralashuvlar) uchun isbotlar darajasini baholash shkalasi (DD):

DD	Dalillarning ishonchlilik darajasi
1	Referens usul yordamida nazorat ostida o'tkazilgan tadqiqotlarning tizimli sharhlari yoki meta-tahlil yordamida randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlarni tizimli sharhi
2	Referens usul nazorati bilan o'tkazilgan ayrim tadqiqotlar yoki ayrim randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlar va har qanday dizayndagi tadqiqotlarni tizimli ravishda ko'rib chiqilishi, meta-tahlil yordamida randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlarni tizimli ravishda ko'rib chiqilishi bundan mustasno
3	Referens usul yordamida izchil nazoratsiz yoki o'rganilayotgan usuldan mustaqil bo'lmagan referens usul yordamida o'tkazilgan tadqiqotlar yoki randomizatsiyalanmagan qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan, kogorta tadqiqotlari
4	Qiyoslanmagan tadqiqotlar, klinik holat tavsifi
5	Muolajaning ta'sir mexanizmi asoslari yoki ekspertlar xulosasi

Profilaktika, terapevtik va rehabilitatsiya tadbirlari uchun dalillar darajasini (DD) baholash uchun shkala

DD	Dalillarning ishonchlilik darajasi
1	Referens usul yordamida nazorat ostida o'tkazilgan tadqiqotlarning tizimli sharhlari yoki meta-tahlil yordamida randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlarni tizimli sharhi
2	Referens usul nazorati bilan o'tkazilgan ayrim tadqiqotlar yoki ayrim randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlar va har qanday dizayndagi tadqiqotlarni tizimli ravishda ko'rib chiqilishi, meta-tahlil yordamida randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlarni tizimli ravishda ko'rib chiqilishi bundan mustasno
3	Referens usul yordamida izchil nazoratsiz yoki o'rganilayotgan usuldan mustaqil bo'lmagan referens usul yordamida o'tkazilgan tadqiqotlar yoki randomizatsiyalanmagan qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan, kogorta tadqiqotlari
4	Qiyoslanmagan tadqiqotlar, klinik holat tavsifi
5	Muolajaning ta'sir mexanizmi asoslari yoki ekspertlar xulosasi

Profilaktika, diagnostika, terapevtik va rehabilitatsiya tadbirlari bo'yicha tavsiyalar (RTT) ning ishonchlilik darajasini baholash shkalasi

DD	Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi	Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi
A	Kuchli tavsiya (barcha ko‘rib chiqilgan samaradorlik mezonlari (natijalar) muhim o‘rinni egallaydi, barcha tadqiqotlarning metodologik sifati yuqori yoki qoniqarli va qiziqtirayotgan natijalar bo‘yicha xulosalari kelishilgan)	Kuchli tavsiya (barcha ko‘rib chiqilgan samaradorlik mezonlari (natijalar) muhim o‘rinni egallaydi, barcha tadqiqotlarning metodologik sifati yuqori yoki qoniqarli va qiziqtirayotgan natijalar bo‘yicha xulosalari kelishilgan)
V	Shartli tavsiya (ayrim ko‘rib chiqilgan samaradorlik mezonlari (natijalar) muhim o‘rinni egallaydi, ayrim tadqiqotlarning metodologik sifati yuqori yoki qoniqarli va/yoki qiziqtirayotgan natijalar bo‘yicha xulosalari kelishilmagan)	Shartli tavsiya (ayrim ko‘rib chiqilgan samaradorlik mezonlari (natijalar) muhim o‘rinni egallaydi, ayrim tadqiqotlarning metodologik sifati yuqori yoki qoniqarli va/yoki qiziqtirayotgan natijalar bo‘yicha xulosalari kelishilmagan)
S	Kuchsiz tavsiya (sifatli dalillar keltirilmagan (ko‘rib chiqilgan samaradorlik mezonlari (natijalar) muhim o‘rinni egallamaydi, barcha tadqiqotlarning metodologik sifati past va qiziqtirayotgan natijalar bo‘yicha xulosalari kelishilmagan)	Kuchsiz tavsiya (sifatli dalillar keltirilmagan (ko‘rib chiqilgan samaradorlik mezonlari (natijalar) muhim o‘rinni egallamaydi, barcha tadqiqotlarning metodologik sifati past va qiziqtirayotgan natijalar bo‘yicha xulosalari kelishilmagan)

2. Asosiy qism.

Kirish:

Tizimli qizil bo‘richa — keng spektrdagi klinik ko‘rinishlar va kutilmagan kechishi, turli a‘zo, tizimlarning zararlanishi bilan xarakterlanadigan noaniq etiologiyali tizimli autoimmun kasallik. Xo‘jayra yadrosining turli komponentlariga organnospesifik autoantitelalarning ko‘plab xosil bo‘lishi sababli to‘qima va ichki a‘zolarning immun yalig‘lanishli zararlanishiga olib keladi. TQB – inson autoimmun patologiyasi prototipi bo‘lib, kasallik geterogenligi, klinik ko‘rinishlari, genetik moyilligi, ushbu kasallikni tashxislashda va personifitsirlangan terapiya o‘tkazishda qiyinchilik yaratadi.

Diagnostika va davolashdagi muvaffaqiyatlarga qaramay, tizimli qizil bo‘richa yanada jiddiy tibbiy muammo sifatida qolmoqda, yuqori kasalanish va o‘lim darajasiga ega.

Tizimli qizil bo‘richaning epidemiologiyasi bo‘yicha ma‘lumotlar dunyo bo‘yicha biroz tushunarsiz, hatto bir mintaqa yoki mamlakat uchun, bu nafaqat kasallikning haqiqiy farqlari va tarqalishidagi farqlarni ko‘rsatadi, balki epidemiologik tadqiqotlar dizaynlari va tizimli qizil bo‘richaning aniqlash yoki klassifikatsiyasi bo‘yicha qo‘llaniladigan tushunchalar yoki mezonlar bilan ham bog‘liq.

Mualliflarning ta‘kidlashicha TQB 2.7 – 50 nafar xolat 100.000 aholiga to‘g‘ri keladi, ayollar va erkaklar nisbatani 9:1ni tashkil etadi. Kasallik boshlanishi reproduktiv yoshga to‘g‘ri keladi. TQB oqibatida nogironlik 50% -75%da saqlanib turipti. 10-yillik yashash davomiyligi 93% ni tashkil qiladi, bu ham kasallik kechishi xarakteri, patogenetik terapiyaning o‘z vaqtida bajarilishi va faollik monitoringiga bog‘liq. Bir qator tadqiqotlar natijalari, tizimli qizil bo‘richa kasalligi tarqalishining umumiy aholi orasida bosqichma-bosqich ortib borayotganini ko‘rsatmoqda, bu

esa avvalo, kasallikka chalingan bemorlarni zamonaviy bazis terapiya yordamida xayot sifatini yaxshilash zarurligini ko'rsatadi.

Kasallik navqiron yoshda (30-50 yoshda) ko'proq uchraydi (50-70 yoshda erkaklarga nisbatan). Ayollarda kasallik tarqalish darajasi erkaklarga qaraganda sezilarli darajada yuqori (taxminan 9:1), va ko'pchilik epidemiologik tadqiqotlarda tizimli qizil bo'richa bilan kasallanganlar orasida ayollar hissi 85% dan ortiqni tashkil etgan.

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

Umumiy ta'rifi:

Tizimli qizil bo'richa — autoimmun kasallik bo'lib, u tizimli yallig'lanish fonida a'zolar va to'qimalarning zararlanishiga olib keladi. Kasallik patogenezi asosida immunitetni tartibga solish jarayonlarining buzilishi yotadi. TQB surunkali kasallik bo'lib, remissiya va qayta kuchayish davrlari bilan kechadi. Qizil buricha tufayli kelib chiqqan yallig'lanish ko'plab tizimlarni, shu jumladan teri, yurak, buyrak, bug'imlar, qon hujayralari, plevra va markaziy asab tizimini zararlaydi. Tizimli qizil bo'richaning rivojlanishi genetika va atrof muhit omillarining majmuasi natijasidir.

[<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.>]

TQB tasnifi:

Tizimli bo'richaning shakllari	qizil turli	Kasallikning namoyon bo'lishlari:
Qaytalanuvchi-remitirlovchi kechishi		bir yil davomida SLEDAI 2K yoki Selena SLEDAI indeksiga ko'ra, TQB kasalligini 2 yoki undan ko'p marotaba qaytalanishini anglatadi.
Surunkali faol kechishi		kasallikning persistirlovchi faolligi bir yil davomida kuzatiladi (SLEDAI 2K yoki Selena SLEDAI > 0 indeksning klinik va immunologik tarkibiy qismlari hisobiga).
TQB remissiyasi		bir yil davomida TQB klinik ko'rinishlarining butunlay uchramasligi, antiDNK antitelar darajasining biroz ko'tarilishi, komplementning C3- yoki C4- tarkibiy qismlarining pasayishi (indeksning immunologik tarkibiy qismlari hisobiga SLEDAI 0-4 ball).

Klinik belgilarning aniqligi va laborator ko'rsatkichlar darajasiga muvofiq:

1. faollik yuk (SLEDAI 0 ball);
2. past faollik (SLEDAI 1–5 ball);
3. urta darajadagi faollik (SLEDAI 6–10 ball);
4. yukori darajadagi faollik (SLEDAI 11–19 ball);
5. juda yukori darajadagi faollik (SLEDAI >20 ball).

TQB ning qaytalanishi (qo'zishi) - SLEDAI 2K yoki Selena SLEDAI indeksining ikki tashrif orasida 3-12 ballga ko'payishi o'rtacha qaytalanish deb, 12 balldan oshganda yaqqol qaytalanish deb baholanadi.

[<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>]

TQB faollik indeksi (SLEDAI-2K shkalasi bo'yicha)

Ball	Ko'rinishi	Ta'rif:
8	Epileptik xuruj	Yaqinda boshlangan (oxirgi 10 kun), metabolik, yuqumli va giyohvandlik sabablarini istisno qiling
8	Psixoz	Haqiqatni idrok etishning keskin o'zgarishi, shu jumladan gallyusinatsiyalar, bir -biriga zidlik, assotsiativ qobiliyatlarning sezilarli pasayishi, aqliy faoliyatning kamayishi, aniq mantiqsiz fikrlash tufayli normal harakatlarni normal rejimda bajarish qobiliyatining buzilishi; g'alati, tartibsiz yoki katatonik xatti - harakatlar. Uremiya yoki dori -darmonlar sabab bo'lgan bunday sharoitlarni istisno qiling.
8	Miyaning organik sindromlari	orientatsiya, xotira yoki boshqa intellektual qobiliyatlarning buzilishi bilan aqliy faoliyatning buzilishlari, o'tkir boshlanishi va turg'un bo'lmagan klinik ko'rinishlar, shu jumladan, xushining xiralashishi, konsentratsiya qobiliyati pasayishi bilan va atrofdagilarga e'tiborni saqlab qola olmaslik, shuningdek, quyidagilarning kamida 2 tasi: qabul qilish buzilganligi, bir-biriga bog'lanmagan nutq, uyqusizlik yoki kunduzgi uyquchanlik, psixomotor faollikning pasayishi yoki ortishi. Metabolik, yuqumli va dori ta'sirlarini inkor qiling.

8	Ko'zga bog'liq buzilishlar	Ko'z yoki to'r pardadagi o'zgarishlar, shu jumladan hujayra tanachalari, qon quyilishlar, seroz ekssudat yoki qon tomir pardasida gemorragiyalar yoki ko'z nervi nevriti, sklerit, episklerit. Gipertenziya, infeksiya va dori ta'siridagi o'zgarishlarni istisno qiling.
8	Bosh miya nervlari tomonidan buzilishlar	Birinchi bor boshlangan bosh miya nervlarining sensor yoki motorli nevropatiyasi, shu jumladan, TQB tufayli bosh aylanishi.
8	Bosh og'rig'i	Narkotik analgetiklarga javob bermaydigan kuchli doimiy bosh og'rig'i (migrenoz bo'lishi mumkin)
8	Bosh miya qon aylanishi buzilishi	Birinchi marta yuzaga kelgan, ateroskleroz yoki gipertenziya tufayli bo'lishi istisno qilinadi
8	Vaskulit	Yaralar, gangrena, barmoqlardagi og'riqli tugunchalar, tirnoqlar oldidagi infarktlar va gemoragiyalar yoki vaskulitni tasdiqlovchi biopsiya yoki angiogramma ma'lumotlari
4	Artrit	Yallig'lanish belgilari bo'lgan 2 tadan ortiq og'riqli bo'g'imlar (og'riq, shish yoki sinovit)
4	Miozit	Proksimal mushaklar og'rig'i / kuchsizligi kreatin fosfokinaza / aldolaza darajasining oshishi bilan assotsiatsiyalanganda, yoki EMG yoki miozitni tasdiqlovchi biopsiya dalillari
4	Silindruriya	Donador yoki eritrotsitli silindrlar
4	Gematuriya	> 5 eritrotsitlar ko'rish maydonida. tosh, infeksiyon va boshqa sabablarni istisno etish
4	Proteinuriya	O'tkir boshlangan yoki yaqinda paydo bo'lgan kuniga > 0,5 gramm ortiq
4	Piuriya	> 5 leykotsitlar ko'rish maydonida, infeksiyon sabablarni istisno etish
2	Toshmalar	Terida yangi yoki davom etayotgan yallig'lanish xarakteridagi toshmalar
2	Alopeksiya	Bo'richa faolligi tufayli birinchi bor yoki davom etayotgan

		o‘choqli yoki diffuz soch to‘kilishi
2	Shilliq pardalarning yaralari	TQB faolligi tufayli og‘iz va burun shilliq pardalarida birinchi bor yoki davom etayotgan yaralar
2	Plevrit	Plevral ishqalanish yoki suyuqlik to‘planishi bilan ko‘krak qafasidagi og‘riq yoki TQB tufayli plevra qalinlashishi
2	Perikardit	Perikardial og‘riq quyidagi belgilar bilan birga: perikardning ishqalanish shovqini, elektrokardiografik tasdiq bilan
2	Komplementlarning past darajasi	SN50, C3 yoki C4 ning laboratoriya testlagan normal diapazondan pastligi
2	DNK antitelalar miqdorining ko‘payishi	Farr usuli bo‘yicha > 25% bog‘lanish yoki laboratoriya tekshiruv normal ko‘rsatkichlaridan oshishi
1	Isitma	> 38 ° C, yuqumli sabablarni istisno qilish
1	Trombotsitopeniya	<100 000 hujayralar / mm ³
1	Leykopeniya	<3000 hujayra / mm ³ , dori sabablarini istisno qilish
Jami ball (Ko‘rik paytida yoki tekshiruvdan 10 kun oldin bo‘lgan natijaga mos keladigan ballni belgilang).		

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

3. Usullar, yondashuvlar va tashxislash jarayonlari.

Asosiy shikoyatlar:

1. bo‘g‘imlarda og‘riq;
2. tana harorati ko‘tarilishi;
3. vazn yo‘qotish;
4. soch to‘kilishi;
5. yonoq va burun sohalari qizarishi «kapalak» simptomi, hayajonlanishda bo‘yin va ko‘krak sohasi qizarishi, quyosh nurlari ta‘sirida, shamol va sovuq havo ta‘sirida kuchayadi;
6. terida toshmalar bo‘lishi;
7. lablar, og‘iz bo‘shlig‘i, burun-tomoqda yaralar paydo bo‘lishi;
8. ishtahaning pasayishi, tez charchash, holsizlik, uyquning buzilishi;
9. ko‘krak qafasida og‘riq, yo‘tal, qon tupurish, hansirash- o‘pka va plevra zararlanishida;
10. shishlar, diurez kamayishi, tez chanqash;

11. migrensimon bosh og'rig'i, tutqanoq tutishi, emotsional labillik, kayfiyat buzilishi, xotira pasayishi, ko'rish o'tkirligi pasayishi, qo'rquv, psixoz, paresteziya, depressiya, xoreya – asab tizimi shikastlanganda;
12. to'sh ortida og'riq, yurak urib ketishi – yurak qon-tomir tizimi jaroxatlanishida.

Kasallik anamnezi: kasallikning boshlanishidan oldingi holatlarni aniqlash kerak (virusli infeksiyalar, vaksinatsiya, tug'ish, abort, stress, infeksiyalar, ba'zi dori-darmonlarni qabul qilish, operatsiyalar va ovqat mahsulotlari). Oiladagi odamlar orasida tug'ish to'g'risidagi ma'lumotlar, komorbid holatlarning mavjudligi (infeksiyalar, yurak-vaskulyar, onkologik kasalliklar, qandli diabet), yomon odatlar (sigaret chekish, alkogol) va kontraseptivlar, gormonal preparatlarni qabul qilish haqida ma'lumotlarni yig'ish muhim. Antifosfolipid sindromi (AFS)ni tekshirish uchun: trombozlar, homiladorlik patologiyasi (xomila ichidagi o'lib qolishi, erta tug'ish, spontan abortlar) mavjudligi.

Tizimli qizil bo'richa (TQB) xavf omillari:

Xavf omillari.	Ta'rif
Jins	Ayollar TQBdan erkaklarga qaraganda 5 baravar ko'proq kasallanadi.
Yosh	Ko'pincha reproduktiv yoshda (15-45 yosh) boshlanadi.
Irsiy moyillik.	Oilada TQB holatlarining mavjudligi xavfni oshiradi..
Etnik mansublik	Afrikalik, ispanyalik va osiyoliklar o'rtasida yuqori ko'rsatkichlar mavjud.
Gormonal omil	Estrogenlar kasallikning rivojlanishiga ta'sir ko'rsatishi mumkin.
Infeksiyalar	Ba'zi virusli va bakteriyali infeksiyalar kasallikni boshlashga yoki kuchayishga sabab bo'lishi mumkin.
Ultrabinafsha nurlanish	Ko'plab TQB bemorlarida belgilarni kuchaytirishi mumkin.
Stress	Emotsional va jismoniy stress trigger bo'lishi mumkin.
Ayrim medikamentlar	Ba'zi dorilar "dorivor bo'richa"ni chaqirishi mumkin, u shunga o'xshash belgilarga ega.

Fizikal tekshiruvlar

Teri zararlanishi:

yonoqlarda eritema - «kapalak» ko'rinishida, ko'krak qafasining yuqori uchdan bir sohasida, bo'yinda

bullez toshmalar

fotosensibilizatsiya

o'tkir osti teri bo'richasi (tangasimon papuloskvamoz (psoriazoformali) yoki anulyar polisiklik toshmalar)

diskoid o'choqlar (giperemirlangan, infiltratsiyali, chandiqli atrofiya va markaziy depigmentatsiya hamda teleangiektaziyalar bilan kuzatilishi).

pannikulit (zich tugunlar, terisi o'zgarmagan, vaqt o'tishi bilan chuqurchalar hosil bo'ladi)
alopesiya (lokal yoki diffuz soch to'kilishi)

og'iz bo'shlig'i shilliq qavatining shikastlanishi (stomatit, oshqozon yarasi, qattiq va yumshoq tanglayning enantemasi).

qon tomirlarining shikastlanishi, vaskulit (kapillyarit, Reyno sindromi, to'rsimon livedo)

Bo'g'imlarning shikastlanishi:

eroziv bo'lmagan artrit odatda simmetrik bo'lib, qo'l panja bo'g'imlari, bilak, tizza bo'g'imlarini jaroxatlaydi.

surunkali bo'richa artriti, doimiy deformatsiyalar va kontrakturalar bilan kechadi, bo'g'imlarning RA bilan zararlanishini eslatadi ("oqqush bo'yni, lateral deviatsiya)
aseptik nekroz, ko'p xollarda kuzatiladi

Buyrakning shikastlanishi:

yuzda tez-tez uchraydigan shish, ayniqsa ko'z qovoqlarida (rangpar, yumshoq)

TQB diagnostikasi tasniflash mezonlari asosida amalga oshiriladi:

ACR (1997y.) bo'yicha – 11 tadan 4 ta mezon talab qilinadi

SLICC (2012y.) bo'yicha – 4 mezon: 1 klinik va 1 immunologik.

EULAR/ACR (2019y.) bo'yicha - agar 10 yoki undan ko'p ball bo'lsa, qo'shilish mezon bo'lsa.

TQB ning ACR (1997) bo'yicha klassifikatsiya mezonlari.

Belgilari	Ta'rif
Yonoqdagi toshmalar	Yonoqda yassi yoki ko'tariluvchi shaklda namoyon bo'ladigan, burun va lab sohasida tarqalish xususiyatiga ega bo'lgan aniq eritema
Diskoid toshmalar	ko'zga ko'rinadigan ko'tarilib turuvchi po'stli, teri bo'laklari va follikulyar tiqimli toshmalar; eski toshma o'rinlarida atrofik chandiqlar bo'lishi mumkin
Fotosensibilizatsiya	quyosh nuri ta'siri natijasida yuzaga keladigan teri toshmasi
Og'iz bo'shlig'ida yaralar	og'iz bo'shligi yoki burun tanglay qismidagi yaralar; odatda og'riqsiz

Noeroziv artrit	ikki yoki undan ortiq periferik bo'g'imlar jaroxati bilan namoyon bo'ladi og'riq, shish va ekssudat paydo bo'ladi
Serozit	plevrit (plevral og'riq, yoki plevra ishqalanish shovqin, yoki plevrada suyuqlik mavjudligi), yoki perikardit (auskultatsiya paytida exokardiografiya yoki perikardial ishqalanish shovqini bilan tasdiqlangan)
Bo'yraqlarning yallig'lanishi.	doimiy proteinuriya > 0.5 g / kun, va / yoki silindruriya (eritrotsitar, gemoglobinli, donador yoki aralash)
Markaziy asab tizimining shikastlanishi	tirishish yoki psixoz (dori-darmonlar qabul qilmasa yoki metabolik kasalliklar bo'lmasa)
Gematologik buzilishlar	gemolitik anemiya retikulotsitoz, yoki leykopeniya <4,0x10 ⁹ /l (≥2 marta qayd qilingan), yohud trombositopeniya <100x10 ⁹ /l (preparatlar qabuli buyurilmagan bo'lsa) bilan kechganda
Immunologik buzilishlar	dezoksiribonuklein kislot (DNK)ga, Smit antigeniga, fosfolipidga antitelalar, bo'richa antikoagulyantining (VA) ijobiy testi, turg'un soxta ijobiy Vasserman testi (≥ 6 mes), laborator tekshiruvlarda sifilis tekshiruvi manfiyligi tasdiqlanishi.
ANF titrlarining ko'tarilishi	bo'richaga o'xshash sindrom yuzaga keltiruvchi dori vositalarini qabul qilmaganda

ACR (1997) bo'yicha, diagnoz qo'yish uchun 11 mezonidan 4 tasdiqlangan bo'lishi kerak.

Diagnostik mezonlari TQB (SLICC, 2012):

Klinik mezonlar:

1.	Utkir, faol terini shikastlanishi:	
	<input type="checkbox"/>	Yonoqlarda toshma (diskoid toshmalar hisobga olinmaydi)
	<input type="checkbox"/>	Bullezli toshmalar
	<input type="checkbox"/>	TQBning bir shakli sifatida toksik epidermal nekroz
	<input type="checkbox"/>	Makulopapulezli toshma
	<input type="checkbox"/>	Fotosensibilizatsiya: quyosh nurlariga reaksiya natijasida paydo bo'ladi
	<input type="checkbox"/>	Yoki o'tkir osti teri bo'richasi (induratsiyasiz psoriazoform yoki aylanaviy polisiklik shikaslanishlar, chandiqlik xosil qilmay yuqoladi, lekin yaliglanishdan

		keyingi depigmentatsiya yoki teleangioektazialar bilan o‘tishi mumkin).
		Aylanaviy polisikl shikastlanishlari, bo‘rtalanmagan
		Shikastlanishsiz, lekin yaliglanishdan keyingi depigmentatsiya yoki teleangioektazialar paydo bo‘lishi mumkin
2.	Surunkali teri bo‘richasi	
	<input type="checkbox"/>	Klassik diskoid toshma.
	<input type="checkbox"/>	Lokalizatsiyalangan (bo‘yindan yuqori)
	<input type="checkbox"/>	Generallashgan (buyindan tepa yoki past)
	<input type="checkbox"/>	Terining gipertrofik (sugalli) shikastlanishi
	<input type="checkbox"/>	Pannikulit
	<input type="checkbox"/>	Shilimshiq qavatlarni zararlanishi
	<input type="checkbox"/>	Tanadagi shishgan eritematoz toshmalar
	<input type="checkbox"/>	Kapillyaritlar (muzlagan kizil buricha, Xatchinson, barmok uchlari, kulok supralari, tovon va boldir soxalari shikastlanishi bilan namoyon buladi)
	<input type="checkbox"/>	Diskoid qizil bo‘richa qizil yassi lishay yoki overlap turida
3.	Og‘iz bo‘shlig‘idagi yaralar: (vaskulit, Bexchet kasalligi, herpes virusi infeksiyasi, ichakning yalli lanish kasalligi, reaktiv artrit va nordon ovkatlarni istemol kilish kabi sabablar bulmasa).	
	<input type="checkbox"/>	Ogiz bushligi
	<input type="checkbox"/>	tanglay
	<input type="checkbox"/>	yonoq
	<input type="checkbox"/>	til
	<input type="checkbox"/>	Burun bushligi
4.	Chandiqsiz alopesiya: (sochlarning ingichka yupqalashishi yoki sochlarning sinuvchanligi oshib ketishi bilan) (o‘choqli alopesiya, dori, temir tanqisligi va androgen sabablar bo‘limganda). (Quyidagi sabablar istisno qilinganda: o‘choqli alopesiya, dori vositalariga bog‘liq alopesiya, temir tanqisligi oqibatidagi alopesiya va androgen alopesiya)	
5.	Artrit:	
	<input type="checkbox"/>	2 yoki undan ortiq bo‘g‘imlarning sinoviti, shish yoki suyuqlik yig‘ilishi ko‘rinishida

	<input type="checkbox"/>	2 yoki undan ortiq bo'g'imlarda og'riq va ertalabki karaxtlik kamida 30 daqiqa davom etganda
6.	Serozit:	
	<input type="checkbox"/>	Tipik plevrit bir kundan ortiq davom etadigan.
	<input type="checkbox"/>	Yoki plevral ekssudat
	<input type="checkbox"/>	Yoki plevra ishqalanish shovqini.
	<input type="checkbox"/>	1 kundan ortiq davom etuvchi tipik perikardial og'riqlar (yotgan xolatda og'riq, o'tirib oldinga egilgan holatda yo'qolishi)
	<input type="checkbox"/>	Yoki perikardda suyuqlik
	<input type="checkbox"/>	Yoki perikardning ishqalanish shovqini
	<input type="checkbox"/>	Yoki perikarditning elektrokardiografik belgilari (infeksiya, uremiya va Dressler perikarditi kabi sabablar bo'lmaganda)
7.	Bo'yraqlarning zararlanishi:	
	<input type="checkbox"/>	Peshobda oqsil va kreatinin (yoki sutkalik protenuriya) nisbati, 24 soat ichida 500 mg dan ortiq oqsil
	<input type="checkbox"/>	Yoki peshobda 5 yoki undan ko'p eritrotsitlar yoki 5 yoki undan ko'p silindrlar
8.	Neyropsixologik zararlanish:	
	<input type="checkbox"/>	Epileptik tutqanoq
	<input type="checkbox"/>	Psixoz
	<input type="checkbox"/>	Mono / polinevrit (birlamchi vaskulit kabi boshqa sabablar bo'lmasa)
	<input type="checkbox"/>	Mielit
	<input type="checkbox"/>	Bosh-miya nervlari patologiyasi / periferik neyropatiya (boshqa sabablar bo'lmasa, masalan vaskulit, infeksiyalar va qandli diabet)
	<input type="checkbox"/>	Xushining o'tkir buzilishi (shu jumladan toksik / metabolik, uremiya, dorili va boshqa sabablar bo'lmaganida)
9.	Gemolitik anemiya:	
10.		Leykopeniya (xech bo'lmaganda bir marta $<4,0 \times 10^9/l$, Felti sindromi, dori va portal gipertenziya kabi boshqa sabablar bo'lmasa)
		Yoki limfopeniya (xech bo'lmaganda bir marta $<1,0 \times 10^9/l$) kortikosteroidlar, dori -darmonlar qabul qilish va infeksiya kabi boshqa sabablar bo'lmasa)
11.	Trombotsitopeniya ($<100 \times 10^9/l$ kamida bir marta) (boshqa sabablar mavjud emasligi, masalan: dori vositalari, portal gipertenzivasi va trombotik trombotsitopenik purpura).	
Immunologik mezonlar:		

1.	Antinuklear antitelalar (ANA) laboratoriya referens diapazonidan yuqori
2.	Nativ DNK ga antitelalar (DNK ga antitelalar) laboratoriya referens diapazonidan yuqori yoki immunoferment usuli (ELISA) qo‘llanilganda 2 barobardan ziyod ko‘payadi- IgG sinfdagi autoantitelalarning yadro antigenlariga sifatli skriningi.
3.	(Anti-Sm) Sm yadro antigeniga antitelalarning mavjudligi
4.	Antifosfolipid antitelalar musbat bo‘lishi, quyidagi usullardan birida aniqlanganda:
	<input type="checkbox"/> Musbat bo‘richa antikoagulyanti
	<input type="checkbox"/> Yolg‘on musbat Vasserman reaksiyasi
	<input type="checkbox"/> Kardiolipin antitelalarining o‘rta va yuqori darajadagi titrlari (IgA, IgG yoki IgM)
	<input type="checkbox"/> Anti- β_2 -glikoprotein I (IgA, IgG yoki IgM) ga testning ijobiy natijasi
5.	Past komplement
	Past S3
	Past S4
	Past SH50
6.	Gemolitik anemiya bo‘lmaganida ijobiy Kumbs reaksiyasi

TQB ning tasniflash mezonlari (Yevropa Revmatizmga qarshi ligasi / Amerika revmatologlar kollegiyasi – EULAR/ACR, 2019g)

Sezuvchanlik va o‘ziga xosligi jihatidan, ular ACR 1997 va SLICC (Systemic Lupus Collaborating Clinics) 2012 tomonidan ilgari ishlab chiqilgan mezonlardan ustun turadi. Yangi mezonlar o‘rtasidagi muhim farqlardan biri autoimmun kasallik sifatida TQB uchun asosiy tasniflash mezonini sifatida antinuklear omilga ko‘ra "pozitivlik" ni ajratish olinadi, uni aniqlash natijasida TQB tashxisi mavjud emasligi tasdiqlanadi. Shuni ta‘kidlash kerakki, TQB uchun yangi mezonlar diagnostika emas, balki tasniflash hisoblanadi va klinik tadqiqotlardan ko‘ra ilmiy tadqiqotlarga ko‘proq mo‘ljallangan.

Qabul qilish mezonlari

Antinuklear antitanalar (ANA) $\geq 1:80$ titrida HEP-2 xujayralar qo‘llanganda yoki ekvivalent usullarning pozitiv natijalari

Mezon bo‘lmasa, kasallik TQB sifatida tasniflana olmaydi

Aniqlanganda – qo‘shimcha mezonlarni qo‘llang

Qo‘shimcha mezonlar:

- agar mezonga TQB dan ko‘ra boshqa aniqroq tushuncha berilgan bo‘lsa, uni ko‘rib chiqmang;
- mezon bir marta aniqlansa kifoya;

- kamida bir klinik mezonning mavjudligi;
- mezonlar bir vaqtda mavjud bo'lishi shart emas; har bir domenda umumiy hisobga olishda faqatgina maksimal "ball"ga ega bo'lgan mezon hisobga olinadi.

<i>Klinik belgilar va mezonlar</i>	<i>Ball</i>	<i>Immunologik belgilar va mezonlar</i>	<i>Ball</i>
Konstitutsional		Antifosfolipid antitanalar	
Isitma	2	Kardiolipin yoki β 2-glikoprotein I ga antitanalar Yoki bo'richa antikoagulyanti	2
Teri-shilliq qavat		Komplement oqsillari	
Alopesiya	2	C3 yoki C4 pasayishi	3
Og'iz bo'shlig'ida yaralar	2	C3 va C4 pasayishi	4
O'tkir osti	4	Yuqori xoslikka ega antitanalar	
Yoki diskoid bo'richa	6	Ikki spiralli DNK (anti-dsdna) ga antitanalar	6
Artrit		Sm (anti-Sm) antitanalar	6
Yoki sinovit, bo'g'imlar shishi ≥ 2 , yoki bo'g'imlar og'rig'i ≥ 2 ertalabki karaxtlik ≥ 30 min bilan namoyon bo'ladi	6		
Neyro-psixiatrik			
Deliriy	2		
Psixoz	3		
Tutqanoq	5		
Seroz shilliq-qavat			
Plevral yoki perikardial suyuqlik	5		
O'tkir perikardit	6		
Gematologik			
Leykopeniya	3		
Trombotsitopeniya	4		
Autoimmun gemoliz	4		
Buyrak			

Proteinuriya $\geq 0,5$ g 24 soatda	4	
Buyrak biopsiyasi:	8	
Nefritning II yoki V sinfi		
Buyrak biopsiyasi:	10	
Nefritning III yoki IV sinfi		
Umumiy hisob		
Agar qabul qilish mezonlari mavjud bo'lsa, 10 yoki undan ortiq ball to'planganda kasallikni TQB sifatida tasniflash		

Bo'richa nefritida International Society of Nephrology SN\RPS tasnifi haligacha Lyupus nefritda buyrak biopsiyasini baholashning oltin standarti hisoblanadi.

Lyupus nefrit tasnifi (ISN / RPS, 2003):

I sinf Mezangiumda minimal o'zgarishlar

II sinf Mezangioproliferativ BH

III sinf o'choqli BH (glomerulalarning <50% shikastlanishi):

III A - faol shikastlanishlar

III A / C - faol va surunkali shikastlanishlar

III C - surunkali shikastlanishlar

IV sinf diffuz BH (glomerullarning 50% dan ko'prog'i shikastlangan):

Diffuz-segmentar (IV-S) yoki global (IV-G)

IV A - faol shikastlanishlar

IV A / C - faol va surunkali

IV C - surunkali

V sinf: Membranoz BN (bir vaqtning o'zida III va IV sinflarda o'zgarishlar bo'lishi mumkin).

VI sinf. Faolik belgilari bo'lmagan nefroskleroz

II sinf BNi odatda spesifik immunosuppressiv terapiyani talab qilmaydi, lekin takroriy biopsiyada gistologik transformatsiyaga o'tishi, yanada agressiv kasallikka aylanishi mumkin. Proteinuriyaning yuqori bo'lishi, qayta gistologik baholashga undashi kerak, ko'rilmay qolgan proliferativ o'zgarishlarni aniqlash uchun.

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

ACR mezonlari bo'yicha bo'richali nefrit diagnostikasi:

Doimiy proteinuriya $> 0,5$ g/kun

va / yoki 5 eritrotsitlar, 5 leykotsitlar yoki silindrlar, peshob yo'llari infeksiyalarisiz qo'shimcha, immunokompleks nefritni tasdiqlovchi nefrobiopsiya ma'lumotlari

TQB zararlanish indeksi SLICC/ACR Damage Index

(bemorda quyidagi belgilalarning kamida 6 oy davomida mavjudligi zarur)

Belgi	Ballar
Ko‘rish organi (har bir ko‘z) klinik baholashda: har qanday katarakta	1
To‘r parda o‘zgarishlari yoki ko‘rish nervining atrofiyasi.	1
<i>Asab tizimi va buyraklar</i>	
Kognitiv buzilishlar (xotiraning pasayishi, hisob qilishda, nutqda, yozishda qiyinchiliklar, ijro darajasining buzilishi, yomon konsentratsiya) yoki katta psixozlar.	1
Tutqanoq xurujlar, 6 oydan ko‘proq davolashni talab qiladi	1
BMQAO‘B (2 ball hisoblanadi, agar >1 bo‘lsa).	1 (2)
Bosh miya yoki periferik nevropatiya (ko‘rish nevropatiyasini chiqargan holda).	1
Kundalang mielit	1
Glomerulyar filtratsiya tezligi <50 ml/min	1
Proteinuriya >3,5 g/24 soat	1
Yoki buyrak kasalligining oxirgi bosqichi (dializ yoki transplantatsiya).	3
<i>O‘pka, yurak-tomir tizimi va periferik qon tomirlari.</i>	
O‘pka gipertenziyasi (o‘ng qorincha bo‘rtishi yoki jarangli II ton)	1
O‘pka fibrozi (fizikal va rentgenologik)	1
Burishgan o‘pka (rentgenologik)	1
Plevral fibroz (rentgenologik)	1
O‘pka infarkti (rentgenologicheski)	1
Stenokardiya yoki aortokoronar shuntlash	1
Miokard infakti (2 ball, agar >1)	1 (2)

Kardiomiopatiya (korinchalar disfunksiyasi)	1
Klapanlar shikastlanishi (diastolik yoki sistolik shovkin >3/6)	1
Perikardit 6 oy davomida (yoki perikardektomiya)	1
6 oy davomida o'tib ketuvchi oqsoqlanish	1
To'qimaning biroz yo'qotilishi ("barmoq yostig'i")	1
Anamnezda to'qimalarning sezilarli darajada yo'qotilishi (barmoq yoki qo'l-oyoq) (bir joydan ortiq bo'lsa, 2 ball)	1 (2)
Venoz tromboz, shish, yara yoki venoz staz	1
<i>Oshkazon ichak trakti</i>	
Infarkt, ichak rezeksiyasi (12 barmoq ichakdan pastda), taloq, jigar yoki o't pufagi, qachon bo'lmasin, har qanday sabablarga ko'ra (hisob 2 agar > 1)	1 (2)
Mezenterial yetishmaslik	1
Surunkali peritonit	1
O'rta va yuqori OITdagi strikturalar yoki xirurgik operatsiyalar	1
<i>Skelet-muskul tizimi va teri</i>	
Mushaklar atrofiyasi yoki zaifligi	1
Deformatsiyalanuvchi yoki eroziv artrit (shu jumladan qaytariladigan deformatsiyalar, avaskulyar nekroz bundan mustasno)	1
Osteoporoz suyak sinishi bilan yoki umurtqali yoriqlar kollapsi (avaskulyar nekroz bundan mustasno)	1
Avaskulyar nekroz (2 ball, agar >1)	1 (2)
Osteomielit	1
Chandiqli surunkali alopesiya	1

Keng chandiq pannikulit (bosh terisi va barmoq uchidan tashqari)	1
6 oy davomida terining yarasi (trombozdan tashqari)	1
Reproduktiv tizimning shikastlanishi	1
Qandli diabet (davolashdan qat'iy nazar)	1
Malignizatsiya (displaziyalardan tashqari) (agar bir joydan ko'p bo'lsa, 2 ball)	1
Umumiy ball	

Shikastlanish indeksi turli a'zolarining qaytmas shikastlanishlari mavjudligini aniqlashga yordam beradi. Bemorda kamida 6 oy davomida quyidagi alomatlar kuzatilishi kerak. 12 ta a'zo tizimining holati baholanadi, har biri bo'yicha maksimal ball - 1 dan 7 gacha, umumiy maksimal ball - 47 gacha. Kasallikning boshlanishidan beri yuzaga kelgan, asosiy jarayon bilan bog'liq bo'lishi yoki o'tkazilayotgan davolanishning asorati bo'lishi mumkin bo'lgan barcha turdagi shikastlanishlar baholanadi (shikastlanishlar yo'qligi - 0 ball, past shikastlanish indeksi - 1 ball, o'rtacha shikastlanish indeksi - 2-4 ball, yuqori shikastlanish indeksi - 4 balldan yuqori).

Antifosfolipid sindrom – residivlashuvchi trombozlar (arteriyal yoki venoz), akusherlik patologiyasi (xomilani yo'qotish sindromi) va AFA sintezi bilan bog'liq simptomokompleks: aKL, va/yoki VA va/yoki anti β 2-GP-1. AFS diagnostikasi bitta klinik va bitta laborator mezonlar mavjudligiga asoslanadi. Agar klinik ko'rinishlarsiz AFS yoki 12 haftadan kam yoki 5 yildan ko'proq vaqt davomida klinik ko'rinishlarsiz AFS paydo bo'lsa, AFS chiqarib tashlanadi. Tromboz uchun tug'ma yoki orttirilgan xavf omillarining mavjudligi AFSni istisno qilmaydi.

Klinik AFS variantlari:

- Birlamchi AFS.
- Ikklamchi AFS.
- Katastrofik AFS.
- Seronegativ AFS.
- Extimol AFS yoki preAFS.
- Mikroangiopatik AFS.
- Kesishma AFS.

Klinik AFS belgilari. AFSdagi tomir patologiyaning asosida yopilmagan trombotik vaskulopatiya yotadi, bu esa har qanday diametr va lokalizatsiyadagi tomirlarni qamrab oladi. AFSning xos belgilari venoz trombozlar (>50%), kamroq holda – arteriya trombozlari (taxminan 25%) yoki ularning moslashishi (10%).

TQBDa ikkilamchi AFSning tashxislash mezonlari

Klinik mezonlar:

Qon tomir trombozi - har qanday a'zoda arterial, venoz yoki kichik qon tomirlar trombozining bir yoki bir nechta klinik epizodlari. Tromboz instrumental usul yoki morfologik tekshiruv (yuzaki venoz trombozdan tashqari) bilan tasdiqlanishi kerak. Morfologik tasdiqda qon tomiri devorining kuchli yallig'lanishi bo'lmasligi kerak.

Patologik homiladorlik

a) morfologik jihatdan normal (xomilaning morfologik jihatdan normal belgilari UTT bilan yoki xomilani ko'rigi bo'yicha xujjatlashtirilgan) homilaning 10 xaftalik homiladorlikdan keyin ichki o'limining bir yoki bir nechta holatlari, yoki

b) homiladorlikning 34 xaftaligiga qadar morfologik normal homilaning muddatidan oldin yaqqol preeklamsiya yoki eklamsiya yoki plasentar yetishmovchilik tufayli tug'ilishining bir yoki bir nechta holati, yoki

v) uch yoki undan ko'p ketma-ket xomiladorlikning 10 -haftagacha o'z-o'zidan abort bo'lish holatlari (bachadon anatomik defekti, gormonal buzilishlar, ona yoki ota xromosom buzilishlari)

AFS laboratoriya mezonlari:

kamida 12 hafta oralig'ida 2 yoki undan ortiq tadqiqotda o'rta yoki yuqori titrlarda qondagi kardiolipinga AT (IgG va / yoki IgM);

Qon plazmasida bo'richa antikoagulyanti 2 yoki undan ko'p tadqiqotlarda kamida 6 hafta oralig'ida;

O'rta yoki yuqori titrlarda IgG izotiplarining anti-b2-GP I yoki IgM izotipi kamida 12 haftalik interval bilan 2 yoki undan ortiq tadqiqotlarda (standart ELISA).

AFS diagnostikasi bitta klinik va bitta laborator mezonlar mavjudligiga asoslanadi. Agar klinik ko'rinishlarsiz AFS yoki 12 haftadan kam yoki 5 yildan ko'proq vaqt davomida klinik ko'rinishlarsiz AFS paydo bo'lsa, AFS chiqarib tashlanadi. Tromboz uchun tug'ma yoki orttirilgan xavf omillarining mavjudligi AFSni istisno qilmaydi.

Trombozning klinik kurinishi:

- Nevrologik: o'tkinchi BMQO'B, ishemik insultlar, xoreyaform giperkinezlar, epilepsiya, demensiya, mielit, ensefalopatiya, migren, MNS zararlanishi, venoz sinuslari trombozi, ko'pchilik mononevritlar.
- Oftalmologik: arteriya va/yoki vena tomirlarining to'silishi sindromi.
- Terining: venalarda tromboflebitlar, oyoq yaralari, distal ishemiya.
- Kardiologik: miokard infarkti, klapanlar qalinlashuvi va vegetatsiyalar xosil bulishi, yurakda tromblar xosil bulishi, aterosklerotik zararlanishlar.
- O'pkaga aloqador: o'pka emboliyasi, o'pka gipertenziyasi, o'pka arteriyasi trombozi, alveolyar gemorragiyalar

- Buyrak: buyrak arteriyalari/venalari trombozi, buyrak infarktlari, o‘tkir buyrak yetishmovchiligi, proteinuriya, gematuriya, nefrotik sindrom.
- Gastrointestinal: Badd-Kiari sindromi, jigar, o‘t pufagi, ichak va taloq infarktlari; pankreatitlar, assitlar, qizilo‘ngach teshilishi, ishemik kolitlar.
- Endokrin: buyrak usti bezlari infarkti yoki buyrak usti bezi yetishmovchiligi, moyak, prostata bezi, gipofiz infarktlari yoki gipotalamo-gipofizar yetishmovchilik.

Tashxisni shakllantirishga misollar:

Tizimli qizil bo‘richa o‘tkir boshlanishi teri shikastlanishi bilan (kapalak eritemasi, oyoq terisida, dekolte, ko‘krak va bel sohasida yaqqol eritematoz toshmalar), bo‘g‘imlar, buyraklarning zararlanishi (lyupus nefrit), gematologik o‘zgarishlar (leykopeniya, trombositopeniya) va immunologik o‘zgarishlar (DNKga antitanalarining ko‘payishi, C3, C4, komplementining kamayishi, ANF +) III faollik (SLEDAI 28). Yondosh kasalliklar: ikkala ko‘z kataraktasi. O‘ng chanoq son bo‘g‘imining aseptik nekrozi.

Tizimli qizil bo‘richa, o‘tkir osti boshlanishi teri (“kapalak”, kapillyaritlar), bo‘g‘imlar (artralgiya), yurak (mitral klapaning birinchi darajali yetishmovchiligi), buyraklar (subklinik proteinuriya, surunkali buyrak kasalligi, C1 bosqich) zararlanishi bilan. faollik II (SLEDAI 8).

Laborator-instrumental diagnostika:

Laborator tadqiqotlar:

- Umumiy qon tahlili
- Peshob umumiy tahlili
- Sutkalik proteinuriyani aniqlash
- Koptokcha filtratsiyasi tezligi
- CRO darajasi
- Qon bioximik taxlili: AST va ALT umumiy bilirubin, mochevina, kreatinin, glyukoza, umumiy oqsil, albumin
- koagulogramma
- lipid profil
- tuberkulin mantu probasi va / yoki Diaskin testi
- gepatit V, C, OIV viruslarining markerlari

Immunologik tadqiqotlar:

- antinuklear antitanalar (ANA, indikator ANF deb ataladi)

nativ ikki spiralli DNKga antitanalar (anti- dsDNA)

Smit yadro antigeniga antitanalar

C3, C4 komplement komponentlari

Fosfolipidlarga antitanalar: Vasserman reaksiyasi RW, kardiolipinga antitanalar, bo'richa antikoagulyanti, anti - β 2glikoprotein I

TQB asosiy diagnostik laborator biomarkerlari:

antinuklear antitanalar

nativ ikki spiralli DNKga antitanalar

Smit yadro antigeniga antitanalar (bemorlarning 10-30%da aniqlanadi).

Antinuklear antitanalar (ANF), nativ ikki spiralli DNK (a-DNA), Smit antigeniga antitanalar (a-Sm)-TQBning asosiy laborator tashxis biomarkerlari bo'lib, tekshirish muxim xisoblanadi. Ib, A

Bu ko'rsatkichlar TQB tasnifi mezonlariga kiritilgan va kasallikning faolligini aks ettirishi mumkin.

Inson epiteliy hujayralari (NEr-2) bilan bilvosita immunoflyuoressensiya usulida ANFni aniqlash "oltin standart" hisoblanadi.

Umumiy qon tahlili.

Kumbs reaksiyasi ijobiy bo'lgan autoimmun gemolitik anemiya (bemorlarning 10% dan kamrog'ida kuzatiladi) tasniflash mezonlariga kiritilgan. IV D.

Leykopeniya, $4,0 \times 10^9$ dan kam, limfopeniya $< 1,0 \times 10^9$ TQB tasnif mezonlariga kiritilgan kasallik faollik darajasi bilan bog'liq. I a A

Autoimmun trombositopeniya ($< 100 \times 10^9/l$) TQB tasnif mezonlariga kiritilgan kasallik faollik darajasini aks ettiradi (AFS bo'lgan bemorlarda kuzatiladi). I a, A.

TQBda EChTning oshishi interkurent infeksiyaning alomati bo'lishi mumkin, lekin TQB faolligining belgisi bo'lmaydi. IV D.

Har tashrif paytida peshob tahlili tayinlanishi kerak.

Umumiy peshob tahlilini o'tkazish, sutkalik proteinuriya va ko'ptokcha filtratsiya darajasini o'rganish tavsiya etiladi. Proteinuriya $> 0,5$ g / 24 soat va/yoki eritrotsituriya, leykotsituriya > 5 yoki silindrlar (bo'richali nefritning tashxislash mezonlari). I a, A.

Proteinuriyani baholash uchun uning kunlik peshobdagi darajasini yoki peshobning ertalabki qismidagi umumiy oqsil / kreatinin miqdorini aniqlash kerak.

Glomerulyar gematuriya yoki silindruriya yaqinlashib kelayotgan buyrak yetishmovchiligining belgisidir.

Qon tomirlarining aterosklerotik shikastlanishi tufayli yurak-qon tomir asoratlari bo'lgan bemorlarda qon lipidlari spektrining ko'rsatkichlarini (xolesterin, TG, YuZLP, xolesterin) aniqlash kerak.

S3, S4 komplement fraksiyasi.

Komplementning past darajasi (C3, C4, SN50) faollik darajasini aks ettiradi, vaskulit va buyrak shikastlanishi bilan bog'liq hisoblanadi. IV D

Antifosfolipid antitanalar

Soxta musbat Vasserman reaksiyasi (RW), bo'richa antikoagulyanti, kardiolipinga va β 2glikoprotein I ga antitelalar TQB ning tasnifiy mezonlariga kiritilgan va birgalikda antifosfolipid sindromining ko'rinishi sifatida namoyon bo'lishi mumkin. I a, A.

TQBli bemorlar, ayniqsa, buyragi zararlanishiga shubxa bo'lgan bemorlar AFS antitanalar mavjudligiga tahlildan o'tishi kerak, chunki buyrakdagi trombotik mikroangiopatiya sifatida buyrakda namoyon bo'luvchi antifosfolipid sindromi, prognostik oqibatlarga olib kelishi mumkin.

Instrumental tashxislash

Jaroxatlangan bo'g'imlar rentgenografiyasi

Zararlangan bo'g'imlar MRTsi

Ko'krak qafasi rentgenografiyasi

Kompyuter tomografiya va / yoki o'pka MRT

EKG

EXO EKG

Buyrak ultratovush tekshiruvi

Buyrak biopsiyasi

Bosh, bo'yin, yuqori va pastki tomirlarning UTTi

Bosh miya MRTsi

Densitometriya

EFGDS-asoratlarni aniqlash uchun

Jaroxatlangan bo'g'imlar rentgenografiyasi va MRTsi bo'g'im yuzasi jaroxati, kasallik asoratlari, o'tkazilayotgan terapiya natijalari (aseptik nekroz) ni bilish maqsadida, ortopedik va jarrohlik davolash hamda orteziyadan oldin qo'llaniladi.

Bemorlarning tegishli shikoyatlari yoki artrit mavjudligida bo'g'imlarning rentgen tekshiruvini o'tkazish tavsiya etiladi. IIb B.

Ko'krak qafasi a'zolari rentgenografiyasi, dastlabki tekshiruvda, so'ngra har yili o'tkaziladi.

TQB bilan og'rigan barcha bemorlarga plevrit, pnevmonit, perikardit, shuningdek, o'pkaning yondosh kasalliklarini aniqlash GIBP tayinlanishidan oldin ko'krak qafasi rentgenogrammasini o'tkazish tavsiya etiladi. IV D.

O'pka KT/MRT si mavjud zararlanishlarni aniqlash uchun, terapiya tanlashda ta'sir qilishi mumkin bo'lgan boshqa kasalliklar bilan qiyosiy tashxis o'tkazishda qo'llaniladi. (o'pka tuberkulezi, O'SOK va bshq.)

EKG va Exo KG yurak-qon tomir tizimining shikastlanishini tashxislash uchun bajariladi (perikardit, endokardit, kardit, o'pka gipertenziyasi, yurak nuqsonlari).

Diagnostik maqsadlar uchun buyrak biopsiyasi faol bo'richa nefritning klinik belgilari bo'lgan barcha bemorlar uchun ko'rsatma xisoblanadi (jiddiy qarshi ko'rsatmalar bo'lmasa).

MAT zararlanganda EEG (tirishish bilan bog'liq holatlarni aniqlash uchun), bosh miya MRT ti tayinlanadi.

Mutaxassislar maslahati uchun ko'rsatmalar:

- Nefrolog maslahati – volchankali nefritda bemorni birgalikda olib borish taktikasini belgilash maqsadida (poliklinika va statsionarda);
- Nevrolog maslahati – asab tizimi zararlanishi qo'shilganda va nevrologik belgilar rivojlanganda (poliklinika va statsionarda);
- Psixiatr maslahati – ruhiy buzilishlar mavjud bo'lganda, psixotrop dori-darmonlarni tayinlash masalasini hal qilish va ixtisoslashtirilgan shifoxonada davolanish zaruratini aniqlash uchun (psixoz, o'z joniga qasd qilish fikrlari bilan kechuvchi tushkunlik holatlari) (poliklinika va statsionarda);
- Oftalmolog maslahati – ko'z kasalliklari rivojlanganda (poliklinika va statsionarda);
- Akusher-ginekolog maslahati – homiladorlik davrida birgalikda olib borish taktikasi (umumiy amaliyot shifokori va statsionar akusher-ginekologi);
- Jarroh maslahati – og'riq sindromi qo'shilganda, "qahva quyqasi" ko'rinishidagi qusish, ich ketish, qorin bo'shlig'i krizlari, oshqozon osti bezi yallig'lanishi kuzatilganda (poliklinika va statsionarda);

- Qon tomir jarrohi maslahati – oyoq-qo‘l tomirlari trombozi bilan antifosfolipid sindromi mavjud bo‘lganda (poliklinika va statsionarda);
- Endokrinolog maslahati – steroid qandli diabet, autoimmun qalqonsimon bez yallig‘lanishi va boshqa endokrin kasalliklar bo‘yicha davolash taktikasini ishlab chiqish uchun (poliklinika va statsionarda);
- Infeksionist maslahati – yo‘ldosh virusli gepatit, boshqa infeksiyalarga shubha tug‘ilganda (poliklinika va statsionarda);
- Gastroenterolog maslahati – og‘iz shilliq qavatining zararlanishi, yutish qiyinligi (ko‘pincha Reyno fenomeni bilan bog‘liq), ishtaha yo‘qolishi, ko‘ngil aynishi, qusish, ich ketish, oshqozon-ichak yaralari (dori-darmonlarning nojo‘ya ta’siri bo‘lishi mumkin), oshqozon osti bezi yallig‘lanishi kuzatilganda.

Differensial diagnostika va qo‘shimcha tadqiqotlarni asoslash

Tizimli qizil bo‘richaning differensial diagnostikasi:

<i>Diagnoz</i>	<i>Differensial diagnostika uchun asos</i>	<i>Tadqiqotlar</i>	<i>Tashxisni istisno qilish mezonlari</i>
Revmatoid artrit	Asosan ayollarda kuzatiladi, qo‘llardagi kichik bo‘g‘imlarining simmetrik poliartriti, visseral ko‘rinishlar (Digital arteriit, poliserozit, buyrak shikastlanishi). RA bilan og‘rigan bemorlarning 25% da ANF testi ijobiy	ASSP, RO, qo‘l panja bo‘g‘imlari, rentgenografiyasi bilak bo‘g‘imlari bilan birga	Bo‘g‘imlarning zararlanishi turg‘un, progressiv xarakterga ega. Yaqqol ertalabki karaxtlik. Kasallik rivojlangan sari bo‘g‘im yuzalarining destruksiyasi va bo‘g‘im deformatsiyasi rivojlanadi. Rentgenogrammalarda tipik eroziv o‘zgarishlar. Ichki organlarning og‘ir shikastlanishi nisbatan kam kuzatiladi.
Kattalarda Still sindromi	Bo‘g‘im zararlanishi, mialgiya, yuqori isitma, makulo papulyoz toshmalar, limfadenopatiya, splenomegaliya,	Qonda ferritinni aniqlash Qorin bo‘shlig‘i a‘zolari UTT	Faollik davrida — neytrofil leykotsitoz (TQB dagi kabi leykopeniya emas). ANA testi salbiy. Teri o‘zgarishlar qisqa muddatli tabiatga ega.

	serozit		
Tizimli vaskulitlar	Isitma, terining, bo'g'imlarning, buyraklarning, markaziy asab tizimining, o'pkaning shikastlanishi	Immunologik tadqiqotlar (ANSA). bo'g'imlar UTTi	Ko'pincha erkaklarda kuzatiladi (nospesifik aortoarteritdan tashqari). Ko'pincha, infeksiya (virusli, bakterial) qo'zg'atuvchi bo'lib xizmat qiladi. Qon tomir devorining yallig'lanishi va nekrozi tufayli, a'zolar va to'qimalardagi ishemik o'zgarishlar, klinik simptomlarni belgilaydi. Asab tizimining zararlanishi asosan ko'psonli mononevrit shaklida bo'ladi. Leykotsitoz, trombotsitoz, ijobiy ANSA
Tizimli sklerodermiya	Simmetrik poliartrit, Reyno sindromi, poliserozit, konstitutsional o'zgarishlar	Immunologik tadqiqotlar: antitsentromer antitanalar, ANF, Scl-70 ga antitanalar, terimushak qismi biopsiyasi.	Teri va teri osti to'qimalari (qalinlashish, atrofiya, pigmentatsiyaning buzilishi), bo'g'inlar (fibroz o'zgarishlarning ustunligi), oshqozon-ichak tizimida xos o'zgarishlar. Rentgenologik belgilar (osteoliz, oxirgi falangalarning rezorbsiyasi), yumshoq to'qimalarning kalsinozi.
Dori vositalari sababli bo'richa sindromi	Poliartrit, teri sindromi, fotosensibilizatsiya, gepatosplenomegaliya, poliserozit, isitma, leykopeniya, ANF va LE-xo'jayralarga ijobiy test.	Anamnezda bo'richaga o'xshash sindromni keltirib chiqaradigan dori-darmonlarni uzoq muddat qo'llash tarixi (gipotenziv, antiaritmik, antikonvulsant dorilar, tutqanoqqa qarshi dori vositalari, sulfanilamidlar, peroral	Buyrak va markaziy asab tizimining jiddiy shikastlanishi va trombositopeniya kam uchraydi. Preparatni to'xtatgandan so'ng, klinik simptomlar 4-6 hafta ichida orqaga qaytadi (ANF uchun ijobiy test 1 yilgacha davom etadi).

		kontraseptivlari)	
--	--	-------------------	--

**“TIZIMLI QIZIL BO‘RICHA” NOZOLOGIYASI BO‘YICHA
TIBBIY ARALASHUVLAR MILLIY KLINIK BAYONNOMASI**

TOSHKENT – 2025

4. Ambulator davolash taktikasi:

Asosiy tamoyillar

1. Terapiyaning maqsadi-uzoq muddatli remissiyaga erishish, a'zolarning qaytmas shikastlanishining oldini olish va hayot sifatini yaxshilash.

2. Davolash revmatolog tomonidan amalga oshiriladi, kasallikning tabiati boshqa mutaxassislarni (nefrolog, dermatolog, gematolog, kardiolog, nevropatolog va psixiatr) jalb qilgan holda va shifokor bilan bemorning yaqin o'zaro ta'siriga asoslangan holda fanlararo yondashuni talab qiladi. Bemorga kasallikning tabiati, kasallikning kechishi va davolash haqida ma'lumot berish kerak.

3. TQBni davolash klinik ko'rinishga va kasallik faolligiga bog'liq. Davolashda boshlang'ich davr- yuqori intensiv immunosuppressiv terapiya, remissiya va kasallik avj olishini oldini olish uchun -ushlab turuvchi terapiya davri mavjud.

Nomedikamentoz davo

Umumiy tavsiyalar

- TQBni davolash kasallikning klinik ko'rinishlari va faolligiga bog'liq bo'lib, intensiv immunosuppressiv terapiyani qo'llashni, uzoq muddatli dinamik kuzatuvni va qo'zishlarning (ayniqsa faollikning) oldini olish maqsadida terapiyani belgilashni, TQBning klinik-laborator faolligini nazorat qilishni hamda dori terapiyasining nojo'ya ta'sirini oldini olishni o'z ichiga oladi (1 - V).
- TQB bilan og'rigan barcha bemorlarga kasallikni mustaqil nazorat qilish uchun ma'lumot, bilim va ko'nikmalarni ta'minlash maqsadida ta'lim dasturi zarur.
- Kasallikning qo'zishini keltirib chiqaruvchi omillarni bartaraf etish: ruhiy-hissiy zo'riqish, interkurrent infeksiyalar, quyosh nuri ta'siri (1 - V).
- Quyosh nurlaridan saqlanish: himoyalovchi kiyim, UB-A va UB-V quyoshdan himoyalovchi kremlar (SPF30 yoki paraaminobenzoy kislotasiz ekvivalent); kunning issiq qismida, asosan UB-V nuri ta'siri yuqori bo'lgan paytda (soat 10 dan 16 gacha) - kamuflyaj kosmetikasidan foydalanish.
- Chekishni tashlash, bu bezgakka qarshi dorilarning ta'sirini kuchaytirishi mumkin.
- Terini jarohatlamaslik: tatuirovka va pirsinglardan saqlanish.
- Teri atrofiyasini keltirib chiqarishi mumkin bo'lgan dori vositalarini asossiz qabul qilishdan voz kechish: tiazidlar, nosteroid yallig'lanishga qarshi vositalar va mahalliy ftorlangan GKS (1 D).
- Kasallikning avj olish davrida va sitotoksik preparatlar bilan davolash paytida samarali kontrasepsiya zarur (xavfsiz peroral kontraseptivlar uchun - UD-A). Estrogenlar miqdori yuqori bo'lgan peroral kontraseptivlarni qabul qilmaslik kerak, chunki ular TQBning kuchayishiga olib kelishi mumkin.

- O'Pning oldini olish maqsadida quyidagilar tavsiya etiladi: kofein va alkogol iste'molini kamaytirish, chekishni to'xtatish, tarkibida kalsiy va D vitamini yuqori bo'lgan ovqatlarni iste'mol qilish; kuniga kamida 30 daqiqa jismoniy mashqlar bajarish, yetarli miqdorda oqsil iste'mol qilish, muvozanatni yo'qotish xavfi bo'lganda tos-son bo'g'imi himoyalagichlaridan foydalanish (1 D).
- Ateroskleroz va qandli diabetning oldini olish maqsadida quyidagilar tavsiya etiladi: yog' va xolesterin miqdori kam bo'lgan parhez, chekishni to'xtatish, tana vaznini nazorat qilish (1 D), jismoniy mashqlar bajarish.

Tavsiyalar

Davolash maqsadlari:

- * TQBni davolashning maqsadi remissiya yoki kasallik faolligi [2b / B]ni past darajada ushlab va barcha a'zolarida kasallik avj olishining oldini olish, bu esa GKSning eng past dozasida erishilgan bo'lishi kerak. IIB/B.
- *TQB avj olishini, a'zolarining shikastlanish darajasiga qarab, qabul qilingan dorilar (GKS, immunosupressiv dorilar) dozasini oshirish, ularni almashtirish yoki yangisini qo'shish orqali davolash kerak. IIB/S.
- *Terapiya samarasini baholash ichki a'zolar va tizimlarning shikastlanishining klinik va laborator belgilarini o'z ichiga olgan standartlashtirilgan SLEDAI 2K indeksiga asoslangan bo'lishi kerak. IB/B.
- * Tibbiy yordamning ambulatoriya shakli TQB bilan remissiyada bo'lgan, surunkali kursi past yoki o'rtacha darajadagi faolligi bo'lgan, ko'p organ yetishmovchiligi, buyrak yetishmovchiligi va/yoki Markaziy asab tizimining shikastlanishi (konvulsiv sindrom) xavfi bo'lmagan bemorlarda qo'llaniladi., psixoz, ko'ndalang mielit va boshqalar.).

Remissiya GKS va immunosupressiv preparatlardan foydalanmasdan kasallikning klinik va laborator belgilarining uzoq vaqt bo'lmasligi.

Kasallikning past faolligi gidroksikloroxin bilan davolash paytida SLEDAI ≤ 3 bo'lganda yoki SLEDAI ≤ 4 va GKS ≤ 7.5 mg/kun (prednizon [prednizolon] asosida) davomida ichishganda shifokorning umumiy bahosi PGA (physician global assessment) PGA ≤ 1 va yaxshi ko'tara olgan immunosupressiya sifatida belgilangan.

Qisman buyrak remissiyasi - proteinuriyaning $\geq 50\%$ bilan subnephrotik darajalarga kamayishi va kreatininemiya, 6-12 oy uchun 10% dan oshmasligi kerak; agar proteinuriya < 500 mg/kun bo'lsa, buyrak remissiyasi to'liq hisoblanadi, ammo unga erishish uchun uzoq muddatli davolanish talab etiladi, ba'zan 12-24 oy davomida. Buyrak funksiyasini monitoring qilinganda 6-12 oy davomida bo'richa nefriti terapiyasi o'tkazgandan so'ng gematuriya mavjudligidan ko'ra proteinuriya $\leq 0,8$ g/kun ko'rsatkichlari muhimroq.

Medikamentoz davolash

TQB bilan ogʻrigan bemorlarni davolashda asosiy dorilar GKS, immunosuppressiv dorilar azatiyoprin (ASA), siklofosamid (SF), metotreksat (MT), gidroksiklorokin (GX), mikofenolat mofetil (MMF) va siklosporin (SS) (1A) va genetik jihatdan yaratilgan biologik dorilar (GIBP) hisoblanadi.

Glyukokortikosteroidlar

Dori vositasi (xalqaro patentlanmagan nomi)	Chiqarilish shakli	Qabul qilish shakli	dozasi	Qoʻllanilishi
prednizolon	tabletk 5 mg	peroral	0,3–0,5 mg / kg / sutkasiga	sxema boʻyicha
prednizolon	ampula, 1ml /30mg	v/i, tomchi	30mg-120mg	sutkasiga 1 marta
metilprednizolon	tabletk 4 mg, 16mg	peroral	0,3–0,5-1 mg / kg / sutkasiga	sxema boʻyicha
metilprednizolon	flakon 250, 500, 1000mg	v/i, tomchi	250-500-1000mg	sutkasiga 1 marta

GKSni yuborish dozalari va usullari aʼzolarning faoliyati va shikastlanishiga bogʻliq. Iib/S.

Prednizolonning boshlangʻich dozasi kuniga 0,3-0,5-1 mg / kg ni tashkil qilishi mumkin, 3-6 oy davomida $\leq 7,5$ mg gacha kamaytiriladi.

TQBni faolligi past boʻlgan va hayotiy aʼzolarga zarar yetkazmagan holda davolash uchun past dozali GKS va / yoki aminoxinolin dorilarini qoʻllash tavsiya etiladi. IIID.

GKning yuqori dozalari (prednizolon kuniga 0,5-1 mg / kg) 2 oydan koʻp boʻlmagan muddatga buyuriladi, terapiyaga qisman yoki toʻliq erishilganda asta-sekin minimal dozalarga kamaytiradi.

Klinik yaxshilanish, faollikning pasayishiga erishilganda, GKS dozasi kuniga 7,5 mg gacha (prednizolonga teng) yoki undan kam miqdorga tushirilishi kerak va iloji boʻlsa, gormonal terapiya toʻxtatilishi kerak (xolatga koʻra). Iib/V

Immunosuppressiv dorilardan foydalanish GKS dozasini tezda kamaytirish yoki GKSni bekor qilish imkonini beradi. Iib/V.

MP puls terapiyasi (odatda 250-1000 mg / kun 1-3 kun) tez terapevtik taʼsir koʻrsatadi va GKS ning pastroq boshlangʻich dozasini peroral qoʻllashga imkon beradi. IIIB/C.

GKSni past dozalarda (kuniga $\leq 7,5$ mg) uzoq muddat peroral qabul qilish organlarning tuzalmas shikastlanishining rivojlanishiga olib keladi.

Bemorlarga GKSni uzoq vaqt qabul qilish bilan osteoporoz, qandli diabet, ateroskleroz, giperlipidemiya, arterial gipertenziya, oshqozon -ichak trakti shikastlanishi, katarakta, glaukoma va boshqalarni kuzatish hamda oldini olish kerak.

Immunodepressantlar

siklofosfamid

azatioprin

mikofenolat mofetil

kalsinevrin ingibitorlari (siklosporin, takrolimus)

Dori vositasi (xalqaro patentlanmagan nomi)	Chiqarilish shakli	Qabul qilish shakli	Qo'llanilishi
Siklofosfamid	eritma tayyorlash uchun kukun, 200 mg	v/i tomchilab, m/o	200-1000 mg, sxema bo'yicha
Azatioprin	tabletka, 50mg, 2-3 mg/kg	peroral	kuniga 1-2 marta
Metotreksat	tabletka, 2,5-5 mg, 5 mg, 10	peroral	haftasiga 2-4 marta
Mikofenolata mofetil	Tabletka 250 mg, 500mg	peroral	kuniga 2 marta
Siklosporin A	kapsula 50 mg, 100mg	peroral	kuniga 1- 2 marta
Takrolimus	kapsula 1, 2mg	peroral	kuniga 1-2 marta

Gidroksixloroxinga javob bermaydigan bemorlarda (monoterapiyada yoki GKS bilan birgalikda), shuningdek, GKS dozasini ushlab turuvchi terapiya uchun maqbul darajaga tushirish mumkin bo'lmagan bemorlarda (ya'ni, kuniga <7,5 mg), immunosupressiv dori - MT [1b / B], AZA [2b / C] yoki MFM [2a / B] yoki sF qo'shish variantini ko'rib chiqish. 1b/B.

Hayotiy a'zolarining shikastlanishida immunosupressiv dori vositalar terapiyaga kiritilishi kerak. 2b/C.

Metotreksat teri jaroxatida va bo'richa nefritida GK monoterapiya sifatida ta'sir ko'rsatmagan xollarda (refrakter) haftasiga kamida 15 mg dozada, foliy kislotasi bilan 5-10 mg / haftada tavsiya etiladi.

MT alopesiya va plevritda ham samarali ekanligi isbotlangan. Bemorlarning yarmida kunlik GK dozasini kamaytirish imkoniyatini beradi.

Azatioprin bo'richa nefriti remissiyasini ushlab turish uchun, autoimmun gemolitik anemiya va trombositopeniya va terini zararlanishdan saqlash uchun ishlatiladi. Standart terapevtik dozakuniga 2-3 mg / kg tana vazniga to'g'ri keladi, davolash fonida maksimal ta'sir 6-9 oydan keyin paydo bo'ladi.

Mikofenolat mofetil TQB ning buyrakdan tashqari va buyrak bilan bog'liq ko'rinishlarida (anemiya, trombositopeniya, terining shikastlanishi, alveolit, "prodromal" laborator o'zgarishlari bo'lgan bemorlarda) samarali bo'ladi.

Fertilikni saqlamoqchi bo'lgan yosh ayollarda bo'richa nefriti remissiyasiga erishish (induksiyasi) odatda mikofenolat mofetil bilan erishiladi va u samarasiz bo'lsa, uni siklofosfamidga almashtirish kerak.

BNda siklofosfamid va mikofenolat mofetilning samaradorligini bir necha oydan keyin baholash mumkin.

MFMning afzalligi-selektiv immunosupressiya, yuqumli va gematologik asoratlarning past uchrashi, mutagen va gonadotoksik ta'sirlarning mavjud emasligi tufayli uzoq muddat foydalanish imkoniyati va boshqalar.

MFM remissiyaga erishish va kasallik kuchayishini kamaytirishda azatioprinidan ustundir.

MFM teratogen xususiyatlarini hisobga olgan holda, homiladorlikdan 6 hafta oldin to'xtatilishi kerak

Siklofosfamid

Siklofosfamid ichki a'zolar, ayniqsa buyraklar, asab tizimi shikastlanganda va boshqa immunosupressantlardan foydalanish samarasi bo'lmaganda og'ir TQB uchun ishlatilishi mumkin. 2b/C.

Odatda, bu preparat bo'richali nefrit remissiyasiga erishish uchun Euro Lupus rejimida qo'llaniladi - har 2 haftada 500 mg dan 3 g umumiy dozagacha yoki har oyda 1000 mg tomir ichiga 6 oy davomida yuboriladi.

SF potensial teratogen (homiladorlikdan 6 hafta oldin to'xtatilishi kerak)

Kalsinevrin ingibitorlari (siklosporin, takrolimus) MFM bilan birgalikda BN ning "ko'p maqsadli" terapiyasining asosini tashkil etadi. Turli xil (ehtimol "sinergik") mexanizmlarga ega dori vositalarini birgalikda qo'llash ularni past dozalarda qo'llash va shu bilan terapiya xavfsizligini oshirish imkonini beradi.

BNni davolashda, MFMdan tashqari, sF samaradorligidan kam bo'lmagan (yoki undan oshib ketadigan) va nojuya ta'sirlari bo'yicha nisbatan xavfsizroq bo'lgan kalsinevrin ingibitorlari muhim o'rin egallaydi.

BN bilan og'rigan bemorlarda takrolimus (4 mg / kun), MFM (1 g / kun) va sF bilan kombinatsiyalangan terapiyaning samaradorligi sF monoterapiyasi (0,5-1,0 g / m²) bilan solishtirganda yuqori ekanligini ko'rsatdi.

Takrolimus va MFMning past dozalarda birgalikda qo'llash, BNli bemorlarning 2/3 qismida proteinuriyani GKni qo'llamagan xolda kamaytirish imkonini beradi.

"Multitarget" terapiya induksion bosqichida alohida ahamiyatga ega bo'lishi mumkin, ammo uning foydasi qo'llab-quvvatlash (ushlab turuvchi) terapiyasida kamroq kuzatiladi.

GIBP gen injener biologik preparatlar

Dori vositasi (xalqaro patentlanmagan nomi)	Farmakologik guruhi	Qo'llash shakli	Bir martalik doza	Qo'llanilishi
Rituksimab –	monoklonal antitanalar guruhidan o'smaga, V-hujayralarga qarshi preparat	v/i tomchilab yuboriladi, flakonlarda infuziya uchun eritma tayyorlash uchun konsentrat	500mg/50 ml	Qo'llanishdan oldin premedikatsiya o'tkaziladi. Terapiyaning 1 va 15-kunida 1000 (500) mg ikki infuziya shaklida buyuriladi, 6 oydan keyin takroriy yuborish mumkin.

Agar standart terapiya (immunosupressantlar bilan yoki ularsiz GX va GKS kombinatsiyasi) ta'siri bo'lmasa va / yoki kasallikning tez -tez qo'zishida, GK dozasini kamaytirishning iloji bo'lmasa, Belimumab (BLM) dan foydalanish kerak. 1a/ A.

TQB yuqori klinik faolligida, teri, shilliq pardalar, bo'g'imlarning shikastlanishi, gematologik va immunologik buzilishlar, kasallikning tez -tez qo'zishi va GKning o'rta va yuqori dozalarda qabul qilishga muxtojlik, shuningdek terapiya asoratlari (a'zolar shikastlanishi), infeksiya xavfi yuqori bo'lgan bemorlarda, BLM dan foydalanish tavsiya etiladi. Buyrak va MATning shikastlanishi bo'lgan bemorlarda BLM samaradorligi to'g'risida ma'lumotlar yetarli emas. Preparatning ta'sirini 4-6 oy qo'llagandan keyin kutish kerak.

Bemorlarda hayotiy muhim a'zolarining shikastlanishi, terapiyaga refrakter va tahdidli xolatlar mavjud bo'lgan yoki standart immunosupressantlarga nisbatan rezistentlik / qarshi ko'rsatmaga ega bemorlarda RTMdand foydalanish tavsiya etiladi. 2b/C.

Rituksimab buyrak yoki buyrakdan tashqari (asosan gematologik va neyropsixik) kasallikning og'ir ko'rinishlarida, sitostatik (SF va MFM) samaradorligi bo'lmagan bemorlarda, shuningdek ulardan foydalanishga qarshi ko'rsatmalar mavjud bo'lganda "off label" ishlatiladi.

RTM og'ir autoimmun trombositopeniya yoki gemolitik anemiyada shubhasiz foydali ta'sir ko'rsatdi.

Malyariyaga qarshi preparat

Dori vositasi (xalqaro patentlanmagan nomi)	Qo'llanish shakli	Bir martalik doza	Qo'llanilishi
Gidroksixloroxin	peroral	Tabletka 200mg	kuniga 1-2 marta

Gidroksikloroxin yallig'lanishga qarshi, antiagregant, gipolipidemik, fotoprotektiv, antioksidant, mikroblarga qarshi, gipoglikemik va og'riq qoldiruvchi ta'sirga ega.

Gidroksixloroxin TQB bilan og'rigan barcha bemorlar uchun qarshi tavsiyalar bo'lmasa, < 5 mg/kg / kun dozasida tavsiya etiladi. 3b/C.

Agar bemorda ko'zning to'r pardasi shikastlanishi uchun xavf omillari bo'lmasa, 5 yildan so'ng, keyin esa har yili oftalmologik tekshiruv (ko'rish maydonini tekshirish va / yoki optik kogerent tomografiyasi) o'tkazilishi kerak. 2b/V.

Dozani korrektsiyalash (50%ga kamaytirish) va boshidan ko'zni xar yil monitoringini o'tkazish buyrak ko'ptokcha filtratsiyasi SKF <30 ml / min bo'lgan bemorlarga tavsiya etiladi.

GX uzoq muddatli foydalanish kasallik kuchayishining oldini oladi, yurak-qon tomir asoratlari faoliyatini va xavfini kamaytiradi, ichishga qabul qilinadigan GK dozasini kamaytirish uchun yordam beradi.

Nosteroid yallig'lanishga qarshi vositalar. TQB sababli yuzaga kelgan isitmada ko'pincha NYaQVlar yoki parasetamol yordam beradi. Agar bu dorilar bilan davolanishga qaramay isitma davom etsa, kasallikning xuruji, yuqumli yoki dori-darmonli etiologiyaga shubha qilish kerak. Surunkali isitmasi bo'lgan barcha bemorlar simptomlarga ko'ra infeksiyaga tekshirilishi kerak.

NYaQV lar qisqa vaqt davomida va faqat nojo'ya ta'siri rivojlanish ehtimoli past bo'lgan bemorlarda qo'llaniladi. IIID.

Qo'shimcha terapiya shakllari

Vena ichi immunoglobulini trombositopeniya, markaziy asab tizimining shikastlanishi (konvulsiv sindrom, koma, ko'ndalang mielit), antifosfolipid sindrom va nefrit, hayot uchun xavfli bo'lgan holatlarda qo'llaniladi. Ta'siri yetarlicha tez (bir necha kun ichida), lekin qisqa

muddatli. Qo'llash sxemasi standartlashtirilmagan; VIIGning odatdagi dozasi 4-5 kun davomida 0,4 dan 2 g / kg tana vazniga.

Dori vositasi (xalqaro patentlanmagan nomi)	Chiqarilish shakli	Qabul qilish shakli	dozasi	Qo'llanish davomiyligi
Vena ichi immunoglobulini	1g/20 ml, 2,5g/50 ml, 5g/100ml, 10 g/200 ml	infuziya uchun eritma flakon	0,4 dan 2 g/kg gacha	4-5 kun
Plazmaferez			Infuziya bilan plazma vaznining 20-30 ml/kg	sxema bo'yicha

TQB bo'lgan bemorlarda salbiy natijalar uchun xavf omillari:

o'smirlik davrida kasallikning rivojlanishi

erkak jinsi, o'tkir kechishi, yuqori faollik, kasallik boshlanganidan boshlab birinchi 3-6 oy ichida nefrit rivojlanishi, buyrakning progressiv yetishmovchiligi

Markaziy asab tizimining shikastlanishi, trombositopeniya

komorbid kasalliklar (infeksiyalar, aterosklerotik tomirlar shikastlanishi)

Ushlab turuvchi (qo'llab-quvvatlovchi) terapiya

TQB ni ushlab turuvchi davolash, agar iloji bo'lsa, kasallikning faolligini nazorat qilish uchun zarur bo'lgan (faollik nazoratida) GKS dozasini minimal dozaga kamaytirish yoki imkon bo'lsa to'liq olib tashlashga qaratilgan bo'lishi kerak.

TQB farmakoterapiyasi sharoitida zamonaviy revmatologiyaning eng muhim "tendensiyalaridan" biri bemorlar uchun "hech bo'lmaganda remissiyani saqlab qolish uchun" glyukokortikoidlarsiz "davolash dasturlarini ishlab chiqishdir.

BN bilan og'riqan bemorlarda induksion terapiyani qo'llaganda yaxshi klinik va laborator samaraga erishilgandan so'ng, ta'sirni saqlab qolish va uzoq muddatli prognozni yaxshilash uchun MFM kuniga 2 g yoki AZA 2 mg / kg dozada buyuriladi.

Agar homiladorlikda gumon qilinsa yoki MFMning yuqori narxi muammo bo'lsa, azatiopringa ustunlik beriladi.

Kalsenevrin ingibitorlari BNdagi V sinfida eng kam samarali dozada qo'llanilishi mumkin, chunki bu preparatlarni surunkali ishlatish buyrakda nojo'ya ta'sirlar xavfini oshirishi mumkin.

Bo'richa nefritida induksion terapiyadan so'ng kamida 3 yillik immunosupressiv parvarishlash terapiyasi tavsiya etiladi.

To'liq buyrak remissiyasiga erishilgandan so'ng, avval glyukokortikoidlarni kamaytirish kerak. Immunosupressantni bosqichma -bosqich kamaytirish tavsiya etiladi, to'liq to'xtatguncha. Davolashning uzoq davom etishi ham, remissiyaning ham uzayishi, 6 yillik davolanishdan so'ng immunosupressiv terapiyani to'xtatgan bemorlarda buyrak jaroxati qo'zishi xavfining kamayishi bilan bog'liq edi. Shu maqsadda, immunosupressiv terapiya davomiyligi, javob vaqti va darajasi, TQB buyrakdan tashqari faolligi va bemorning xohishiga qarab individual ravishda belgilanishi kerak.

Asosiy preparat bilan birga ko'rsatmalarda quyidagilar qo'llaniladi:

Antibiotiklar, qon prepartlari, virus va zamburug'larga qarshi dorilar, antikoagulyantlar, dezagregantlar, yurak glikozidlari, diuretiklar, gipotenziv dorilar, statinlar.

TQB bilan og'riqan bemorlar odatda ko'plab antibakterial dorilarga, ayniqsa sulfanilamid preparatlariga allergik reaksiyalar rivojlanish tendensiyasiga ega.

Plazmaferez (bu usul maxsus membrana orqali bemor qonining suyuq qismi plazmani filtrlashga asoslangan) sitopeniya, krioglobulinemiya, vaskulit, markaziy asab tizimining shikastlanishi, trombotik trombotsitopenik purpura uchun ko'rsatma. Plazmaferez, o'ta og'ir bemorlarda, hayotiy organlarning disfunksiyalarida (pnevmonit, markaziy asab tizimining shikastlanishi, buyrak yetishmovchiligi bilan tez rivojlanayotgan qizil bo'richa nefriti) sF va GKS faol terapiyasi bilan birgalikda qo'llaniladi.

Davolash samaradorligi indikatori:

Qisman klinik remissiya - TQB bilan og'riqan bemorlarda GKSning past dozalarini (≤ 5 mg / kun) qabul qilishda alomatlar, belgilar, peshob va qon taxlillarida o'zgarishlar bo'lmasligi.

Klinik remissiya - TQB bilan og'riqan bemorlar GKS qabul qilmaganlarida klinik belgilar, peshob va qon taxlillarida o'zgarish kuzatilmaslgi. GKSni qabul qilish paytida bemorda TQB alomatlari bo'lmagan holatlar to'liq klinik remissiyaga kirmaydi, chunki ular davoli tibbiy nazoratga muhtoj.

To'liq remissiya - TQB bilan og'riqan bemorlarda dori qabul qilmasligi fonida klinik va serologik remissiya.

Jarrohlik (shu jumladan revmoortopedik) davolash

Hozirgi vaqtda bemorlarning kichik qismidagina buyrak transplantatsiyasi amalga oshirilmogda. Transplantatsiya buyrakni almashtirishning boshqa variantlariga qaraganda afzalroq bo'lishi mumkin va buyrakdan tashqari bo'richa kamida 6 oy klinik (ideal holatda serologik) faol bo'lmagan hollarda ko'rib chiqilishi kerak.

Hozirgi vaqtda bemorlarning faqat kichik bir qismi transplantatsiya qilinadi, garchi bu strategiya eng qulay natijaga ega bo'lsa-da (10 yillik bemorlarning omon qolish darajasi 94%, peritoneal dializ va gemodializda mos ravishda 76% va 42%). TQB uchun jarrohlik davolash amalga oshirilmaydi.

Jarrohlik amaliyoti suyak-mushak tizimining jiddiy buzilishlarida (son suyagi boshchasiining aseptik nekrozi) funksional holatini yaxshilaydi. Bo'g'imlar endoprotezlash amalga oshiriladi. MT, AZA va sF operatsiyadan 2 hafta oldin bekor qilinadi va yaraning to'liq chandig'i va asoratlari bo'lmaganidan keyin tiklanadi. GIBPni bir muddat to'xtatib turish kerak, tanaffus davomiyligi individualdir. GK bir xil dozada davom etadi.

Jarrohlik kuni o'rin bosuvchi terapiyani buyurish kerak (metilprednizoloni tomir ichiga yuborish - operatsiyaning og'irligiga qarab 250-500 mg).

Umumiy tavsiyalar

TQB davolashda asosiy o'rinni GK, immunodepressantlar va GX egallaydi (A darajadagi dalillar).

GX preparatini qo'llashga qarshi ko'rsatmalar bo'lmagan hollarda TQB bo'lgan barcha bemorlarga buyurish lozim.

GXni uzoq muddat qabul qilish qaytalanishlarni oldini oladi, kasallik faolligini va YuQT asoratlari xavfini pasaytiradi.

Faollik darajasi past bo'lgan va hayotiy muhim a'zolarga zararlanmagan TQB ni davolash uchun GK va/yoki aminoxinolin dori vositalarining past dozalarini qo'llash kerak. NYaQVlar qisqa vaqt davomida va faqat dori vositalari NT rivojlanish ehtimoli past bo'lgan bemorlarda qo'llaniladi.

GK samarasi yetarli bo'lmaganda yoki dozani kamaytirish maqsadida immunodepressantlar (AZA yoki MMF) buyurilishi mumkin. GKning tavsiya etilgan sutkalik dozasi 20-25 mg dan oshmasligi kerak, GX 200-400 mg/sutka dozada belgilanadi (A darajadagi dalillar).

Puls terapiya (3 kun davomida 500-1000 mg dan metilprednizolon infuziyasi) dori-darmonlarga chidamlilik yuqori bo'lgan holatlarda buyuriladi (S darajadagi dalillar)

Ko'rsatmalar bo'lganda asosiy dori vositalari bilan bir qatorda antibiotiklar, qon preparatlari, viruslarga va zamburug'larga qarshi preparatlar, antikoagulyantlar, dezagregantlar, diuretiklar, gipotenziv preparatlar, statinlardan foydalanish mumkin. MAT zararlanganda sedativ, tutqanoqqa qarshi va psixotrop dorilarni buyurish mumkin.

Immunologik va klinik faolligi yuqori bo'lgan (antiDNKning yuqori darajasi, komplementning C3- va C4-tarkibiy qismlarining kamayishi, SLEDAI - 6-10 ball), faol BN va MAT zararlanishining klinik belgilari bo'lmagan TQBli bemorlarda BLYS (belimumaba) monoklonal antitelolarini 1 oyda 10 mg/kg dozada qo'llash tavsiya etiladi (A darajadagi dalillar). Belimumab

teri, shilliq pardalar, bo'g'imlar zararlanishi yuqori bo'lgan, nofaol BN (proteinuriya - ≤ 2 g), kuchsiz kamqonlik, trombositopeniya, leykopeniya, GKning o'rtacha va yuqori dozalarini qabul qilish bilan bog'liq holda tez-tez qaytalanuvchi va davolashning asoratlari (a'zolarning zararlanishi), infeksiyalar bo'lgan TQBli bemorlarga buyuriladi. Dastlabki uchta infuziya 10 mg/kg (tana vazni) kasalxonada (0, 14, 28 - kunlar) quyiladi, so'ngra har oyda bir marta ambulatoriya sharoitida kamida 6 oyga buyuriladi.

TQB jadal rivojlanganda, faolligi yuqori bo'lib, ichki a'zolar jiddiy zararlangan hollarda GKlar yuqori (bosuvchi) dozalarda buyuriladi. Odatda, PRED ichishga 40-60 mg dozada (yoki tana vazniga 0,5-1,0 mg/kg) buyuriladi (A darajadagi dalillar). Kritik holatlarda yoki PRED samara bermaganda metilprednizolon infuziyalari qo'llaniladi (puls-terapiya ketma-ket 3 kun davomida 15-20 mg/kg) (S darajadagi dalil).

TQB faolligi o'rtacha va yuqori darajada uchun bo'lganda GKni buyurish majburiydir (S darajadagi dalillar). Davolash davomiyligi deyarli cheklanmagan va ko'p yillar davom etishi mumkin. Agar yaxshilanishga, kasallik faolligining pasayishiga erishilsa, GK dozasi asta-sekin (odatda 7-10 kunda 1 mg) yordamchi dozaga tushirilishi mumkin, bu doza kasallikning kechishiga, biror a'zo yoki tizimning zararlanishiga, kasallik qaytalanish xavfiga, komorbid kasalliklar va asoratlarga bog'liq holda o'zgarib turadi. GKning tizimli yoki infuzion terapiyasi uchun tanlov preparati 6-metilprednizolon hisoblanadi. GK uzoq muddat qo'llanganda bemorlarda osteoporoz, qandli diabet, ateroskleroz, giperlipidemiya, arterial gipertenziya, oshqozon-ichak trakti zararlanishi, katarakta, glaukomaning nazorat qilish va oldini olish kerak bo'ladi.

Ehtiyot choralari.

GK ning yuqori dozasi AG va QD kelib chiqishining yuqori xavfi bilan bog'liq.

Teratogen ta'siri xavfining yuqoriligi tufayli MMF, sF, ssA va MT buyurilmaydi.

Yuqori darajali faollikka ega BN bilan kasallangan, III-IV sinfdagi nefrit aniqlangan yoki shubha qilingan bemor ayollarda 28 haftadan so'ng kesar kesish amaliyotini o'tkazish tavsiya etiladi.

SF yoki AZA va MMF - TQB kasalligini davolashning eng muhim tarkibiy qismlari hisoblanadi va ularni TQB faolligi yuqori, jadal rivojlanayotgan, hayotiy muhim a'zo va tizimlar zararlangan (buyrak, MAT) va/yoki tizimli vaskulit (TV), gemorragik alveolit bo'lgan bemorlarga buyuriladi.

Induksion terapiya uchun sF yoki MMF qo'llaniladi. YuN rivojlanganda sF vena ichiga har oyda 1000 mg dan 6 oy davomida yoki har 2 haftada 500 mg dan oltita infuziyagacha buyuriladi. MMF 6 oy davomida kuniga 2-3 g dozada buyuriladi. sF va MMF puls-terapiya 6-metilprednizolon bilan birgalikda qo'llaniladi va keyinchalik GK 0,5-1,0 mg/kg dozada ichish uchun buyuriladi (A darajadagi dalillar). Induksion terapiya 3-6 oy davomida olib boriladi.

Klinik-laborator samaraga erishilganda immunodepressantlar yordamchi terapiya sifatida qo'llaniladi: MMF kuniga 1-2 g dozada yoki AZA kuniga 2 mg/kg dozada 6 oy davomida (A darajadagi dalillar). Ba'zi hollarda ssA qo'llanilishi mumkin.

Ushbu dorilarning (birinchi navbatda sF) ham induksion fazada, ham yordamchi terapiyada qo'llanilishi doimiy nazorat ostida bo'lishi kerak. Ushbu dorilar buyurilganda bakterial va virusli infeksiyalarning, toksik gepatitning rivojlanish xavfi va suyak ko'migiga bog'liq gemopoezni susaytirish xavfi yuqori bo'ladi.

A'zolarining o'ziga xos shikastlanishini davolash

Olib borish taktikasi va davolash
Teri shikastlanishi
<p>TQBDagi teri zararlanishlarini davolash uchun mahalliy dorilar (GKS, kalsinevrin ingibitorlari) [2b /B], malyariyaga qarshi preparatlar (gidroksixlorokin, xloroxin [1a / A] va / yoki tizimli GKS [4 / C] dolzarb preparatlar xisoblanadi.</p> <p>Teri ko'rinishlarini davolashda rezistentlik, davodan samara kuzatilmasa yoki yuqori dozali GK ishlatilishiga extiyoj tug'lsa, MT (3a / V), retinoidlar (4 / S), dapson (4 / C) yoki MFM (4/ C) buyurilishi kerak.</p> <p>Quyoshdan saqlovchi vositalardan foydalanish va chekishdan saqlanish asosiy tavsiyalardan biri xisoblanadi.</p> <p>Teri atrofiyasi rivojlanishi xavfi yuqoriligi sababli, ayniqsa, yuz sohasiga ftorli dorilarni ishlatishdan saqlanish kerak.</p> <p>Terapevtik ta'sir bo'lmasa, MT yoki AZA dan foydalanish tavsiya etiladi, terining tarqalgan vaskuliti yoki terining bulyozli shikastlanishida - MPni sF bilan birgalikda bolyus yuborish. Agar samarasiz bo'lsa - sinxron intensiv terapiya.</p> <p>Teri shikastlanishining atipik yoki refrakter jaroxatida, qizil bo'richa tashxisini tasdiqlash uchun teri biopsiyasini o'tkazish maqsadga muvofiqdir.</p>
Markaziy asab tizimining zararlanishini
<p>Markaziy asab tizimi zararlanib, og'ir, hayot uchun xavfli holatlar kelib chiqqanda (aseptik meningit, tutqanoqlar, ko'ndalang mielit, ko'z nervining nevriti, serebrovaskulit) tezlikda venaga 1000-500 mg sF va 1000 mg metilprednizolon bilan puls-terapiya ketma-ket bir necha kunga buyuriladi, keyinchalik kuniga 0,5-1,0 mg/kg dozada GK ichish uchun buyuriladi (C darajadagi dalillar).</p>

Koma, sopor, progressiv mielit kelib chiqqanda va/yoki qon zardobida krioglobulinlar paydo bo'lganda har kuni yoki kun ora plazmaferezni qo'llash, 20-30 ml/kg tana vazniga plazma eksfuziyasi o'tkazish mumkin (S darajadagi dalillar). Plazmaferez muolajalari tugagandan so'ng venaga 0,5-1,0 g / kg dozada immunoglobulin tayinlash tavsiya etiladi.

Intensiv terapiya boshlangandan keyingi dastlabki 3-4 kun ichida hech qanday samara bo'lmasa, mutaxassislar haftasiga 500-1000 mg (maksimal dozasi 2000 mg) dan RTM buyurishni tavsiya etadilar (S darajadagi dalillar).

Ruhiy buzilishlarda psixofarmakoterapiya qo'llaniladi, bu psixiatr yoki psixoterapevt tomonidan amalga oshiriladi. Ruhiiy buzilishlarning ayrim turlarida simptomatik terapiya qo'llaniladi: antipsixolitiklar - psixozda, anksiolitiklar – xavotirlik buzilishlarida va boshq.

Yallig'lanish xisobiga yuzaga kelgan psixonevrologik ko'rinishlarni davolashda GK/ immunosupressantlar (1b/ A); aterotrombozga bog'liq buzilishlarda/AFL, antiagregantlar / antikoagulyantlar (2b / C)

Antifosfolipid sindromida tomir ko'rinishlarining ikkilamchi profilaktikasi uchun antikoagulyant terapiya antiagregantlardan ko'ra (insult/tranzitor ishemik hujum; TIA) ustun bo'lishi mumkin.

Intensiv terapiya boshlanganidan keyingi birinchi 3-4 kun ichida samara kuzatilmasa, plazmaferez (vena ichiga Siklofosfamid bilan sinxron o'tkaziladi), vena ichi immunoglobulini va rituksimab yuborish tavsiya etiladi.

Plazmaferez har kuni yoki kun ora, 20-30 ml / kg plazma og'irligi eksfuziyasi bilan koma, sopor, progressiv mielit, qon zardobidagi yuqori aDNK va / yoki krioglobulinlarda ko'rsatma

Vena ichi immunoglobulini plazmaferez protseduralari tugagandan so'ng, tana vazniga 0,4 dan 2 g / kg gacha bo'lgan dozalarda 4-5 kun davomida tavsiya etiladi.

Rituksimab haftasiga 500-1000 mg (maksimal umumiy dozasi 2000 mg), intensiv terapiya boshlanganda birinchi 3-4 kun ichida ta'sir kuzatilmasa ko'rsatma xisoblanadi.

Gematologik buzilishlar

Bo'richa trombositopeniyani davolash kortikosteroidlarning yuqori dozalarini qo'llash (shu jumladan metilprednizoloni 1-3 kun davomida tomir ichiga yuborish) [4 / C] va / yoki immunoglobulin G vena ichiga [4 / C].

Gematologik buzilishlarda ushlab turuvchi terapiya sifatida MFM (2b / C), AZA (2b / C) yoki sS (4 / C) qo'llaniladi.

Refraktor holatlarda rituksimab [3a / C] yoki siklofosfamid [4 / C] bilan davolash mumkin.

GK terapiya samara bermaganda (ya'ni, trombositopeniyaning davomiyligi $\leq 50 \times 10^9 / L$) yoki residiv holatida RTM qo'shish haqida o'ylash kerak.

Trombositopeniyani davolash odatda uzoq muddatli bo'lib, ko'pincha GK dozasi pasayishi fonida qaytalanadi.

Buyraklar shikastlanishi

BN davolash samaradorligini yaxshilash uchun erta tashxis qo'yish va buyrak biopsiyasini aniqlash muhim ahamiyatga ega (2b / B).

BNni davolash nefritni tasniflash turiga muvofiq amalga oshirilishi kerak.

Boshlang'ich (induksion) davolash uchun, samaradorlik va nojo'ya ta'sir nisbati yaxshiroq

bo'lganligi sababli, mikofenolat mofetil [1a / A] yoki past dozada siklofosfamid [2a / B] (Euro-Lupus) rejimidan foydalanish tavsiya etiladi.

Buyrak yetishmovchiligi xavfi yuqori bo'lgan bemorlarda (glomerulyar filtratsiya tezligining pasayishi, fibroz yarim oy, fibrinoid nekroz, naychalar atrofiyasi / gistologik tekshiruvda interstitsial fibroz), xuddi shunday davolash mumkin, lekin siklofosfamid ham yuqori dozalarda qo'llanilishi mumkin [1b / A].

Ushlab turuvchi terapiya sifatida MFM [1a / A] yoki AZA [1a / A] ishlatilishi kerak.

Buyrak funksiyasining barqarorlashuvi / yaxshilanishi, ammo terapiyaga to'liq javob bo'lmasa (12 oylik immunosupressiv terapiyadan so'ng doimiy proteinuriya > 0,8-1 g / kun), biopsiya qayta o'tkaziladi buyrak shikastlanishini (4 / S) (jarayon faol yoki surunkali) turini aniqlash uchun.

MFMni nazoratsiz gipertoniya, yuqori surunkalanish indeksi va / yoki buyrak ko'ptokchalar filtratsiyasi tezligi pasayishi bo'lmagan taqdirda, og'ir nefrotik sindrom [2b / C] yoki BN davolashga to'liq javob kuzatilmaganda past dozali kalsinevrin ingibitori bilan birga ishlatish mumkin.

Kam dozali sFni yuborish rejimi (Euro-Lupus rejimi) yuqori dozaga nisbatan yetarlicha samaradorligi va past gonadotoksikligi tufayli afzaldir.

Proteinuriyaning pasayishi (SKF tezligining normallashuvi / stabilizatsiyasi bilan) 3 oyga kuzatilsa va sutkalik proteinuriyaning tez pasayishi (terapiyaning 6 chi ≤ 1 g / sut. gacha yoki ≤ 0.8 g / sut 12 oyga) proteinuriyaning sekin tiklanishi tufayli BNning uzoq muddatli ijobiy natijasini bashorat qiladi.

BNni davolashda induksion (davomiyligi 3-6 oy) va ushlab turuvchi bosqichlari ajratiladi. Dori vositalarini tanlash nefritning gistologik sinfiga va TQB ning klinik faolligiga bog'liq

I va II sinf

BN immunosupressiv va GK terapiya buyurilmaydi (S darajadagi dalillar). Yaqqol proteinuriya biopsiyani talab qiladi.

Proteinuriya $\geq 0,5$ g / 24 soat va eritrotsituriya aniqlanganda GK va AZA ni buyurish tavsiya etiladi

III-IV sinfdagi BH induksion terapiyasi

Induksion terapiya uchun siklofosfan yoki mikofenolat mofetildan foydalaniladi (A darajadagi dalillar).

SF yoki MFM (A darajadagi dalillar) bilan 500-750-1000 mg metilprednizolon 3 kunlik puls terapiya birgalikda qo'llaniladi va keyinchalik GK ni (4 hafta davomida) kuniga 0,5-1,0 mg / kg dozada ichishga buyuriladi va keyinchalik samara kuzatilganda dozasi kamaytiriladi (S/D darajadagi dalillar).

MFM induksion terapiya davri davomida (6 oy) kuniga 2-3 g dozada buyuriladi. Doza ko'tara olish / nojuya ta'siriga qarab korreksiya qilinadi

SF - ikkita rejimda tayinlash tavsiya etiladi:

"Past dozalar" "Euro-Lupus" rejimi 500 mg dan venaga 2 haftada 1 marta 3 oy davomida (jami - oltita infuziya), keyinchalik AZA yoki MFM ichishga tayinlanadi (V darajadagi dalillar);

"Yuqori dozalar" NIH-rejimi (National Institute of Health tomonidan ishlab chiqilgan-NIH, AQSh) har oyda 500-1000 mg / m² tana yuzasi 6 oy davomida vena ichiga, so'ngra MFM yoki AZA tayinlanadi (A darajadagi dalillar);

Refrakter BH da RTM va kalsinevrin ingibitorlaridan foydalanish tavsiya etiladi.

Klinik va laborator samaradorlikga erishilganda, sitostatiklar ushlab turuvchi terapiya sifatida ishlatiladi: AZA (2 mg / kg) va MFM (1-2 g / kun) 6 oy davomida, GK dozasini 2,5-5,0 mg /

gacha kamaytirish kerak.

GX, angiotenzin II yoki angiotenzinga aylantiruvchi ferment ingibitorlari bilan davolash majburiydir.

Induksiya bosqichida ham, ushlab turuvchi terapiya davrida ham sitostatiklarni tayinlash doimiy nazorat ostida bo'lishi kerak. Ushbu dorilarni buyurishda bakterial va virusli infeksiyalar, toksik gepatit, suyak iligi gematopoezini ingibirlashi xavfi yuqori.

Bo'richa nefriti IV yoki IV-V sinfi induksion terapiya (yarim oylar bilan)

"Yarim oy" BNning prognostik jihatdan yomon jixatli turida, plazmaferez, puls terapiyasi, RTMni o'z ichiga olgan murakkab intensiv terapiyani o'tkazish tavsiya etiladi.

SF yoki MFM metilprednizolon puls terapiyasi bilan birgalikda, so'ngra GK kuniga kamida 0,3-0,5 mg / kg dozada ichishga, samaraga erishilganda dozani kamaytirish tavsiya etiladi.

BNning Vsinfi induksion terapiyasi (membranali BN)

Nefrotik sindrom bilan BN ning V sinfida induksion terapiya 2-3 g/kuniga MFM yordamida 6 oy davomida va kuniga 0,5 mg / kg GK bilan birgalikda amalga oshiriladi. sF, sS alternativa bo'lishi mumkin.

Kalsinevrin ingibitorlari (ayniqsa takrolimus), monoterapiya yoki MFM bilan birgalikda ikkinchi qator dorilar sifatida, BN V sinfini davolashda induksion va ushlab turuvchi bosqichlarida, standart terapiyaning eng past dozada 3-6 oy davomida samarasizligi kuzatilsa qo'llaniladi, chunki bu vositalarni surunkali ishlatish buyraklarning nojo'ya ta'siri xavfini oshirishi mumkin.

Angiotenzin II yoki APF ni tayinlash tavsiya etiladi.

Ritüksimab davolashga javob bermaydiganlar uchun rezerv sifatida ajratilgan

Javob bermaydigan / refrakter kasallik

Davolash maqsadlariga erishilmaslik, refrakter yoki refrakter kasalliklarning rivojlanish ehtimolini oshiradi.

Agar 6 oylik kombinatsiyalangan terapiyadan yoki terapiya boshlanganidan 3 oy o'tmay kasallik xuruji kuzatilsa, bitta preparatni boshqasiga almashtirish tavsiya etiladi (MFM sF bilan almashtiriladi yoki aksincha, va kalsinevrin ingibitorlari (ayniqsa, TAC) monoterapiya yoki "ko'p maqsadli" terapiya sifatida). Metilprednizolon bilan 3 kunlik puls terapiya bilan birgalikda. sF qo'llanilganda uning past, ham yuqori dozalaridan foydalanish mumkin.

SF ning vena ichi kombinatsiyasi (megadozalarni o'z ichiga olgan holda: sF 0,75-1 g / m² oyiga bir marta 6 oy, so'ngra har 3 oyda bir marta 2-3 yil davomida (NIH rejimi) yoki MFM kuniga 2-3 gr. GK bilan birga, RTM tomir ichiga yuborish (har 1-2 haftada bir marta 500-1000 mg, maksimal 2000 mg 6 oyda bir marta), VVIG (0,5-1,0-2,0 g / kg), terapiya proteinuriya <0,5-0,7 g / 24 soat 12 oyga qadar mo'ljallangan bo'lishi kerak. (to'liq klinik javob), garchi bu bosqichda bemorlarning 50% gacha barqaror buyrak funksiyasi saqlanib qolmasa ham, stabil buyrak faoliyati saqlanganligi kuzatilishi mumkin.

Glyukokortikoidlar yoki immunosupressantlar dozasini ko'paytirishga qarshi ko'rsatmalar mavjud bo'lganda, tomir ichiga yuboriladigan immunoglobulinning yuqori dozalarini (2 g/kg) hisobga olish mumkin, kamdan-kam hollarda plazmaferez ko'rsatiladi.

SF / MMF yordamida induksion terapiyaning bir yoki ikkita sxemasi samarasi bo'lmasa, RTMdan foydalanish mumkin.

BNli bemorlarni qo‘shimcha davolash

Proteinuriya $> 0,5$ g / 24 soat, angiotenzin II retseptorlari blokatorlari (homilador bo‘lmagan bemorlarda). Antiproteinurik va gipotenziv ta’siri tufayli; buyrak funksiyasi buzilgan hollarda oqilona foydalanish va dozani titrlash maqsadga muvofiq xisoblanadi.

Agar qon zardobidagi past zichlikdagi lipoproteidlari ≥ 100 mg/dl yuqori bo‘lsa, statinlar tavsiya etiladi, statin terapiyasini lipidlar darajasi va boshqa yurak -qon tomir xavf omillari mavjudligini hisobga olgan holda ko‘rib chiqish kerak;

Gipertoniya 130/80 mm sim. dan past bo‘lgan darajalargacha nazorat qilinishi kerak.

Homiladorlik paytida BNni davolash

BN faolligi va TQBning buyrakdan tashqari jaroxatlari kuzatilmasa maxsus terapiya talab qilinmaydi.

Minimal faollikda GX buyuriladi.

BN faolligi va / yoki kasallikning buyrakdan tashqari jaroxatlari namoyon bo‘lishida – GK kasallik kechishini nazorat qilish imkonini beradigan dozalarda, agar kerak bo‘lsa AZA bilan birgalikda. GKning yuqori dozalari gipertenziya va qandli diabet rivojlanishining yuqori xavfi bilan bog‘liq;

Birinchi trimestrda renin-angiotensin-aldosteron ingibitorlari teratogenligi tufayli qo‘llanilmaydi. Ehtiyot choralari:

MFM, sF, ssA, MT va APF ingibitorlari teratogen ta’sirga ega bo‘lganligi uchun buyurilmaydi

BNning yuqori faolligida, nefritning III-IV sinfi tasdiqlangan yoki taxmin qilinayotgan bo‘lsa, 28 xaftalikdan so‘ng keser kesimi tavsiya qilinadi.

Past dozada aspirin, antifosfolipid antitanachalari (AFA) bo‘lishidan qat’i nazar, preeklampsiya va uning oqibatlarini (masalan, homila o‘shining kechikishi) xavfini kamaytirish uchun homiladorlikning 12 xaftaligidan boshlab TQB kasalligi bo‘lgan barcha ayollarga beriladi.

TQB va xomiladorlik

Homiladorlik paytida quyidagi dorilarni qo‘llash mumkin: 12 haftalikdan aspirinning past dozalari, gidroksilorokin, nosteroid yallig‘lanishga qarshi dorilar (homiladorlikning 32-haftasiga qadar!), prednizolon, azatioprin, vena ichiga immunoglobulin. • Folat kislotasi, D vitamini va kalsiy preparatlarini qo‘shimcha qabul qilish shart • Emizish davrida qarshi ko‘rsatmalar yo‘q: NYaQV, prednizolon, gidroksilorokin.

Komorbidlik

Trombotik mikroangiopatiya - bu xalokatli AFSda buyraklarning o‘ziga xos patologiyasi - antikoagulyantlar, puls terapiya, ekulizumab, plazmaferezni tayinlashni talab qiladi.

Antifosfolipid sindromi

TQB [1a / A] bo‘lgan barcha bemorlarda antifosfolipid antitanachalar aniqlanishi kerak.

Trombozning yuqori xavfi (doimiy o‘rta / yuqori darajali aFL titri) aFL profiliga ega bo‘lgan TQBli, ayniqsa, aterosklerotik / trombofil xavf omillari mavjud bo‘lgan bemorlarda, qon ketish xavfi istisno qilinishi va ular antiagregantlar (2a / C) qabul qilishlari kerak.

Ikkilamchi profilaktika maqsadida (tromboz, asoratlari / homiladorlikning yo‘qolishi) terapevtik yondashuv birlamchi AFS (1b / B) bilan bir xil bo‘lishi kerak.

AFL ning mavjudligi trombotik asoratlari, akusherlik patologiyasi va tiklanmas shikastlanish

xavfi yuqori bo‘lishi bilan bog‘liq.

Trombotik mikroangiopatiya - bu halokatli AFSda xarakterli buyrak patologiyasi - antikoagulyantlarni, puls terapiya, plazmaferezni tayinlashni talab qiladi.

Aspirin kichik dozada TQB bilan kasallangan aFL bo‘yicha pozitiv bemorlarda trombozining birlamchi profilaktikasida samarali.

Qon ketish potensial xavfini hisobga olgan holda, ushbu terapiyani talab qiladigan bemorlarni o‘ziga xos kichik guruhlarini ajratish kerak bo‘ladi: TQB va har qanday AFL pozitivlik darajasi yuqori bo‘lgan bemorlar, yoki aFL profiliga ega bo‘lganlar faqat yuqori tromboz xavfi mavjud (uchta aFL sinfi bo‘yicha pozitiv, bo‘richa antikoagulyantining mavjudligi - BA, kardiolipinga antitanachalarning yuqori darajasi - aKL)

Past molekular geparin - aspirinning past dozalariga qo‘shimcha ravishda, TQB AFL bilan kasallangan bemorlar, ishonchli dalillarning yetishmasligiga qaramay, trombotik asoratlar xavfi yuqori bo‘lgan davrlarda (homiladorlik yoki operatsiyadan keyingi davr) qabul qilishlari mumkin. TQB va AFSli bemorlarda yangi oral antikoagulyantlarni keng qo‘llashdan saqlanish kerak.

Infeksiyalar

TQB kasalligi bo‘lgan bemorlar umumiy va kasallikka bog‘liq infeksiya xavf omillariga tekshirilishlari kerak, bular qarilik / xolsizlik [- / D], qandli diabet [- / D], buyrak shikastlanishi [2b/ B], immunosupressiv yoki biologik terapiya [1b- 2b / BC] va GKS [1a / A] dan foydalanish.

TQB (- / D) bo‘lgan bemorlarga umumiy profilaktika choralari (shu jumladan immunizatsiya), infeksiya / sepsisni erta aniqlash va davolash tavsiya etiladi.

TQB infeksiyalari xavfi kasallikning o‘zi bilan (yuqori faollik, og‘ir leykopeniya, BH, nefrotik sindromda gipogammaglobulinemiya bilan birga) dorilar bilan assotsiyalanishi (GK, sF, MMF va RTM ning yuqori dozalari) mumkin, bir -biriga bog‘liq bo‘lmagan xolda.

Gripp virusi va pnevmokokk infeksiyasiga qarshi mavsumiy emlash (PCV13, PPCV23 vaksinalari) TQB kasalligi o‘tkir bo‘lmagan va kasallik faolligi yuqori bo‘lgan barcha bemorlarga tavsiya etiladi. Bemorlar tirik bo‘lmagan vaksinalar bilan to‘g‘ri emlanishi kerak.

Sepsisni erta tashxislash va davolash o‘ta dolzarb muammo xisoblanadi

Infeksiyalari bilan bog‘liq organ disfunktsiya darajasini klinik tavsiflash uchun uchta klinik belgini baholaydigan tasdiqlangan qSOFA (quick Sequential Organ Failure Assessment) o‘lchovidan foydalanish mumkin: sistolik qon bosimining ≤ 100 mm simob ustunida, nafas olish indeksi ≥ 22 1 minut ichida, Glazgo bo‘yicha ruhiy holati < 15 ball. Ro‘yxatda keltirilgan uchta ko‘rsatkichdan ikkitasining mavjudligi infeksiya boshlanishi yaqinligini, prognozning yomonlashishi, reanimatsiyada uzoq vaqt qolish, o‘lim xavfi bilan bog‘liqligi bilan assotsiyalanadi.

Yurak-qon tizimi kasalliklari

TQB bilan og‘rigan bemorlarda kardiovaskulyar xavf omillari (1b/B-C) va kasallikning o‘ziga xos omillari muntazam ravishda baholanishi kerak, masalan, faollik (1b / B) va kasallikning davomiyligi (1b / A), o‘rtacha / yuqori aFL titrlari (1b / A), buyrak shikastlanishlari (1b / B) (ayniqsa, doimiy proteinuriya va / yoki SKF < 60 ml / min), GK (1b / B) dan foydalanish.

TQBli bemorlar yurak-qon tomir kasalliklari xavfining individual profilini hisobga olgan holda, uni kamaytirish uchun profilaktika choralari ko‘rishlari kerak, past dozali aspirin (2b/D) va / yoki gipolipidemik dorilarni (2b/D) qo‘llashni o‘z ichiga olgan umumiy tavsiyalarga muvofiq.

**“TIZIMLI QIZIL BO‘RICHA” NOZOLOGIYASINING
PROFILAKTIKASI, DISPANSERIZATSIYASI VA
REABILITATSIYASI BO‘YICHA MILLIY KLINIK
BAYONNOMALAR**

TOSHKENT – 2025

Tizimli qizil bo‘richa (TQB) - bu autoimmun kasalliklar guruhiga mansub surunkali yallig‘lanish kasalligi bo‘lib, u turli organlar va tizimlarning, shu jumladan teri, bo‘g‘inlar, buyraklar, yurak, o‘pka va markaziy asab tizimining shikastlanishi bilan tavsiflanadi. Ushbu kasallik yuqori darajadagi geterogenlik bilan tavsiflanadi, bu tashxisni qiyinlashtiradi va har bir bemorni davolashga individual yondashuvni talab qiladi.

Ta’lim dasturlari

Bemorga kasallik, terapiya tamoyillari va natijalari, kundalik hayotda jismoniy faollik haqida ma’lumot berilishi kerak. Tashxis qo‘yilgan paytdan boshlab yaqinlari qo‘llab quvatlashi va kasallikni o‘zi boshqarish asosiy tamoyillariga o‘rgatish zarur.

Fizioterapiya - bu dori terapiyasiga qo‘shimcha.

Jismoniy mashqlar terapiyasi hayotiy organlarning shikastlanishiga olib kelgan TQB yuqori faolligida nefrit, markaziy asab tizimining shikastlanishi, YuQT, trombositopeniyada bajarilmaydi.

Ba’zi hollarda ular nafas olish mashqlari bilan chegaralanadi.

Faoliyati past yoki remissiya holatida - bemorning ehtiyojlari va imkoniyatlariga moslashtirilgan dinamik va aerob mashqlar bajariladi.

Teri shikastlanganda, basseynda suzish, quyoshga ta’sir qilishdan saqlanish kerak. Quyoshdan himoyalovchi, soyabon, bosh kiyimlardan foydalanish kerak.

Stressni cheklashga harakat qilish, yetarlicha dam olishni rejalashtirish lozim. Muvozanatlangan dietani qo‘llash kerak. Ushbu kasallik uchun maxsus ovqatlanish rejimi yo‘q. Faqat buyraklar shikastlanganda (nefrit va nefrotik sindromning rivojlanishi) ma’lum miqdorda oqsillar, yog‘lar va suv-tuz yuklamasi bo‘lgan dietaga rioya qilish kerak.

Yallig‘lanishga qarshi xususiyatlarga ega bo‘lgan ovqatlar antioksidantlarga boy meva va sabzavotlarni o‘z ichiga oladi. Bundan tashqari, baliq, yong‘oq, zig‘ir urug‘i, kanol va zaytun moyi kabi omega-3 yog‘ kislotalari bo‘lgan ovqatlar yallig‘lanishni kamaytirishga yordam beradi.

TQB bilan og‘rigan ayollar uchun kontrasepsiya vositalarining eng xavfsiz usuli - bu "to‘siqli", ya’ni prezervativlardan, har xil qopqoqlardan, kontraseptiv gelli diafragmalardan foydalanishdir. Ba’zi hollarda ayollar per os ichish uchun kontraseptiv vositalardan foydalanishlari mumkin, lekin yuqori dozalarda estrogen saqlovchi yoki ayol jinsiy gormonlarini o‘z ichiga oladiganlardan hayz davrining birinchi bosqichida ishlatish mumkin emas.

Bachadan spirallaridan xam foydalanish mumkin, ammo bu holda TQB bilan ogʻrigan bemorlarda sogʻlom ayollarga qaraganda ikkilamchi infeksiya xavfi yuqori ekanligini esda tutish kerak.

Homiladorlikni rejalashtirish kasallikning barqaror remissiyasi boshlanganidan va homila uchun xavfli dori -darmonlar (siklofosamid, mikofenolat mikofenolat, metotreksat) bekor qilinganidan 6 oy oʻtgach va homila uchun xavfsiz dori -darmonlarni qabul qilib, remissiyani saqlaydigan dorilar ichib, chekishni tashlash va normal tana vaznini saqlash kerak.

Profilaktika va dispanser nazorati

Profilaktika sogʻlom turmush tarziga rioya qilish.

Dispanser kuzatuv

Barcha bemorlar dispanser kuzatuidan oʻtadilar.

Kuzatishning maqsadi: TQB ning klinik va laborator faolligini aniqlash, monitoring qilish va dori terapiyasining nojoʻya taʼsirini oldini olish, dori terapiyasining asoratlarini aniqlash.

Revmatolog tomonidan doimiy kuzatuv va umr boʻyi davolanish.

GKlar va sitostatiklarning yuqori dozalarini induksion fazasida buyurilganda, oyiga 2 marta (hech boʻlmaganda) asosiy klinik va laborator taxlillarni (UQT, UPT, QBT) kuzatish zarur.

Samaraga erishilganda va ushlab turuvchi terapiya buyurilganda - 2 oyda 1 marta (kamida).

Remissiyaga yetganda - yiliga bir marta.

Yiliga bir marta boʻgʻimlarning rentgenogrammasi

Har yili: lipid profilini oʻrganish, densitometriya, oftalmologik tekshiruv, AFL titrlarini aniqlash (ikkilamchi AFS va homiladorlikni rejalashtirish holatida), tos rentgenografiyasi (son suyagi boshining aseptik nekrozini aniqlash).

Bemorning har bir tashrifida oʻtkaziladigan SELENA /SLEDAI indeksidan foydalangan holda TQB faoliyatini nazorat qilish;

Osteoporozning oldini olish uchun kalsiy va D vitamini koʻp boʻlgan taomlarni isteʼmol qilish, jismoniy mashqlar qilish tavsiya etiladi.

Ateroskleroz, qandli diabetning oldini olish uchun kam yogʻli va xolesterinli dietani, chekishni tashlashni, tana vaznini nazorat qilishni va jismoniy mashqlarni bajarish tavsiya etiladi.

Dori terapiyasi asoratlarining oldini olish

Xavfi yuqori boʻlgan bemorlar maxsus mutaxassislar bilan birgalikda kuzatuv va tekshiruvdan oʻtkaziladi.

Immunosuppressantlar bilan uzoq muddatli terapiya olib borishda NTning mumkin bo'lgan rivojlanishini (infeksiya, sitopeniya, teratogen ta'sir va boshqalar) diqqat bilan kuzatib borish kerak.

TQB bilan og'riqan bemorlarda trombozning oldini olish uchun past dozali aspirin tavsiya etiladi.

TQB bilan og'riqan bemorlar odatda ko'plab antibakterial dorilarga, xususan, sulfanilamid preparatlariga allergik reaksiyalarni rivojlanish tendensiyasiga ega.

Profilaktika yoki reabilitatsiya turlari:

Salomatlik holatiga yoki ifodalangan patologiyaga qarab, profilaktikaning uch turi ko'rib chiqiladi:

- birlamchi;
- ikkilamchi;
- uchlamchi.

Birlamchi profilaktika emlash, oqilona ish va dam olish rejimi, muntazam muvozanatli ovqatlanish va jismoniy faollikni o'z ichiga oladi.

Ikkilamchi profilaktika ma'lum sharoitlarda kasallikning qaytalanishiga olib keladigan xavf omillarini bartaraf yetishni o'z ichiga oladi.

Uchinchi darajali profilaktika to'liq hayot kechirish imkoniyatidan mahrum bo'lgan bemorlarni reabilitatsiya qilish bo'yicha chora-tadbirlar majmui sifatida qaraladi.

Reabilitatsiya bosqichlari:

Bosqich 1. Davolash va reabilitatsiya. Bu kasallikning o'tkir davrida amalga oshiriladi.

Bosqich 2. Erta statsionar tibbiy reabilitatsiya. Bu kasallikning o'tkir va erta tiklanish davrida erta tibbiy reabilitatsiyaning statsionar bo'limlarida amalga oshiriladi.

Bosqich 3. Ambulatoriya. U reabilitatsiyada, ular yo'q bo'lganda — ambulatoriya sog'liqni saqlash tashkilotlarining ixtisoslashtirilgan bo'limlarida amalga oshiriladi.

Ommaviy profilaktik tadbirlar va individual profilaktika amalga oshirishning prinsiplari:

Bundan tashqari, birlamchi, ikkinchi va uchinchi profilaktikadan tashqari, kasalliklarning individual va ommaviy profilaktikasi ham ajratiladi.

Insonning o'zi tomonidan amalga oshiriladigan sog'liqni saqlash va targ'ib qilish amalda sog'lom turmush tarzi, shaxsiy gigiena, ratsional ovqatlanish va mehnat va dam olishning oqilona rejimi, faol jismoniy tarbiya normalariga rioya qilish bilan kamayadi.

Jamoat profilaktikasi-bu fuqarolarning jismoniy va ma'naviy kuchlarining har tomonlama rivojlanishini ta'minlash, aholi salomatligiga salbiy ta'sir ko'rsatadigan omillarni bartaraf yetish

maqsadida davlat muassasalari va jamoat tashkilotlari tomonidan muntazam ravishda amalga oshiriladigan ijtimoiy, ma'rifiy, sanitariya-gigiena, yepidemiya qarshi va terapevtik tadbirlar.

Birlamchi profilaktika ishlab chiqilmagan, chunki TQB yetiologiyasi aniq belgilanmagan.

Ikkilamchi profilaktika kasallikning qaytalanishining oldini olishga qaratilgan chora-tadbirlar majmuini o'z ichiga oladi:

- * tibbiy ko'rik;
- * bemorning individual xususiyatlarini va kasallik variantini hisobga olgan holda ishlab chiqilgan uzoq muddatli parvarishlash terapiyasi;
- * davolash xavfsizligini doimiy nazorat qilish va agar kerak bo'lsa, uni tuzatish;
- * himoya rejimini ta'minlash
- * psixo-emotsional va jismoniy zo'riqlashlarni cheklash, agar kerak bo'lsa, uyda o'qish, maktabga borish faqat barqaror klinik va laboratoriya remissiyasini olgandan keyin, yuqumli kasalliklar rivojlanish xavfini kamaytirish uchun aloqalarni cheklash);
- * quyosh nurlari va ultrabinafsha nurlanishidan himoya qilish (quyosh nurlaridan himoya qilish, terini iloji bo'richa yopadigan kiyim kiyish, chekka shlyapalar, quyosh nuri yuqori bo'lgan hududlarga sayohat qilishdan qochish);
- * emlashga individual yondashuv (bolalarni emlash faqat kasallikning to'liq remissiyasi davrida, individual jadvalga muvofiq uzoq vaqt ushlab turish bilan amalga oshirilishi mumkin); gamma-globulin faqat mutlaq ko'rsatkichlar bilan qo'llaniladi.

Tibbiy ko'rikni tashkil etish

Kasallikning klinik ko'rinishi va faolligiga qarab, davolanish imkon qadar individual bo'lishi kerak. TQB bilan og'rikan bemorlarni davolash muntazam kuzatuv va terapiya korreksiyasini talab qiladi

Emlash

Emlash autoimmun revmatik kasalliklar uchun ishlab chiqilgan EULAR tavsiyalariga muvofiq amalga oshiriladi. Gripp virusi va pnevmokokk infeksiyasiga qarshi mavsumiy emlash (PVC13, PPSV23 vaksinalari) TQB kasalligi qo'zimagan va kasallik faolligi yuqori bo'lmagan bemorlarga tavsiya etiladi. Bemorlarga tirik bo'lmagan vaksinalar bilan to'g'ri emlash kerak. BYaQV va GIBP olayotgan TQB bemorlarga emlash tavsiya etiladi:

Rejalashtirilgan kasalxonaga yotqizish uchun ko'rsatmalar:

- TQBni erta tashxisi, qiyosiy tashxis va terapiyani tanlash;
- bir nechta a'zolarining shikastlanishi bilan kechgan yuqori darajadagi faollik

- hayotiy muxim a'zolarning shikastlanishi - buyraklar (faol bo'richa nefriti), MAT (konvulsiv sindrom, psixoz, ko'ndalang mielit, polinevropatiya, ko'z nervi nevriti), bo'g'imlar (poliartrit), teri va shilliq pardalar (tana yuzasining 18% dan ko'prog'i zararlanganda), o'pka (pnevmonit, ekssudativ plevrit), yurak (endo-miokardit), gematologik o'zgarishlar (trombotsitopeniya $\leq 100,000$, anemiya $Nv \leq 90$ g / l, leykopeniya ≤ 2000).
- Dasturlashtirilgan pulsi terapiyani remissiyaga erishish uchun qilish, GK va sitostatiklarning dozalarini tanlash va tuzatishga erishish uchun (yuqori dozali GK, sitostatiklar bilan intensiv terapiya),
- GIBP tayinlash to'g'risida qaror qabul qilish.
- Rejalashtirilgan I va II plazmaferez infuziyalari, VVIG infuziyalari
- Interkurent infeksiyaning rivojlanishi yoki kasallikning yoki dori terapiyasi boshqa og'ir asoratlari.
- TQB yoki dori zaharlanishi bilan bog'liq asoratlarning rivojlanishi,
- homiladorlik paytida TQBning kuchayishi
- TQB bilan og'irgan bemorlarni boshqarish taktikasini belgilaydigan salbiy natijalar uchun xavf omillarini baholash

Shoshilinch kasalxonaga yotqizish uchun ko'rsatmalar:

- Bo'g'imlarda kuchli og'riq va bo'g'imdan tashqari jaroxatlar bilan yuqori darajadagi faollik;
- Buyrak yetishmovchiligi, insult, tromboz, YuQT va nafas yetishmovchiligi
- dori terapiyasining asoratlari (og'ir gematologik va gemorragik asoratlar, pnevmonit, OITning shikastlanishi, toksik gepatit);

Mutaxassis maslahatiga ko'rsatmalar:

- kardiolog - agar bemorda YuQT shikoyatlar bo'lsa, YuQT patologiyasini tashxislash, kardioprotektiv terapiyani tayinlash yoki davom etish, shuningdek, YuQT yetishmovchiligi belgilari bo'lgan bemorlar uchun GIBP tayinlanishidan oldin tekshiruv.
- endokrinolog - endokrin tizim kasalliklarini, asosan, qandli diabetni tashxislash, bu TKB uchun terapiyani tanlashga ta'sir qilishi mumkin.
- gastroenterolog / endoskopist - yuqori OIT holatini baholash uchun NYaQVlar buyurilganda, EFGDS buyuriladi, bunda NYaQV keltirib chiqaradigan gastropatiya uchun xavf omillarini va gastroprotektiv terapiya zarurligini baholash talab qilinadi.

- ftiziatr - yashirin sil infeksiyasi borligiga shubha qilingan taqdirda GIBPlar tayinlashdan oldin.
- psixiatr - bemorning ruhiy holatini baholash va mumkin bo'lgan buzilishlarni tuzatish
- dermatolog - o'ziga xos teri kasalliklarini istisno qilish
- gematolog - qon onkologik kasalliklari shubha qilingan taqdirda

Tibbiy xizmat sifatini baholash mezonlari

Mezon	Asoslanganlik darajasi	Tavsiyalar darajasi
EChT o'rganish	1a	A
2 Qon zardobidagi CRONi o'rganish miqdoriy usul bilan olib borildi	1a	A
3 OBS va ShBS taxminiy soni	1a	A
4 OBS va ShBS sonining boshlang'ich darajasiga nisbatan 20% ga kamayishiga erishildi.	1a	A
5 BYaQV va / yoki tsBYaQV va / yoki GIBP bilan davolash	1b	A
6 VASh bo'yicha OZP 20% pasayishiga erishildi	1a	A

Protokolning tashkiliy jihatlari:

manfaatlar to'qnashuvi mavjud emasligi to'g'risida ma'lumot – mavjud emas.

ekspertlar (respublika va xorijiy davlatlar mutaxassislari)ning ma'lumotlari: Respublika ixtisoslashtirilgan pediatriya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi kardiorevmatologiya bo'limi mudiri, t.f.n., SSV bolalar revmatologi maslahatchisi Sabirova Feruza Badriddinovna;

bayonnomani qayta ko'rib chiqish shartlarini kiritish: Bayonnomani ishlab chiqilganidan keyin 3 yoki 5 yil o'tgach yoki dalillar darajasi bilan yangi usullar mavjud bo'lganda qayta ko'rib chiqiladi;

Foydalanilgan adabiyotlar ro'yxati:

1. "Tizimli qizil bo'richa" nozologiyasi bo'yicha Milliy klinik protokol. O'zbekiston Respublikasi Sog'liqni saqlash vazirligi. Toshkent, 2024.
2. Xalqaro kasalliklar tasnifi – XKT-10/11 <https://mkb-10.com>.

3. Tizimli qizil bo'richa 2021 RF SSV tavsiyalari <https://aspirerussia.ru/upload/medialibrary/032/%D0%9A%D0%A0%20%D0%A1%D0%9A%D0%92%2020.12.21.pdf>
4. EULAR / ACR. Tizimli qizil bo'richaning tasniflash mezonlari, 2019 yil.
5. SLICC. Tizimli qizil bo'richaning tasniflash mezonlari, 2012.
6. Amerika revmatologiya kolleji (ARK). Tizimli qizil bo'richaning tasniflash mezonlari, 1997 yil.
7. Tizimli qizil bo'richa: epidemiologiya, uzoq muddatli natijalar va kasallikasi. Klinik farmakologiya jurnali, 2021. URL: <https://clinpharm-journal.ru/articles/2021-4/sistemnaya-krasnaya-volchanka-epidemiologiya-otdalennye-ishody-i-bremya-bolezni/>.
8. Tizimli qizil bo'richa: ta'rifi, klinik ko'rinishlari va zamonaviy davolash usullari. URL: <https://fnkc-fmba.ru/zabolevaniya/sistemnaya-krasnaya-volchanka>.
9. Lyupus nefritining diagnostik mezonlari. ACR, 2021. URL: https://www.mrckb.ru/files/sistemnaya_krasnaya_volchanka_.doc.
10. Antifosfolipid sindromi: klinik variantlar va diagnostika mezonlari. URL: <https://medeconsultant.kz/>.
11. Tizimli qizil bo'richa bo'yicha mutaxassislar bilan maslahatlashish uchun ko'rsatmalar. Tibbiy tavsiyalar, 2024.
12. Faoliyat shkalasi bo'yicha tavsiyalar SLEDAI-2K. URL: <https://diseases.medelement.com/disease/sistemnaya-krasnaya-volchanka-kp-rk-2021/16890>.
13. Tizimli qizil bo'richada tashxisni shakllantirishga misollar. URL: <https://fnkc-fmba.ru>.
14. TQB epidemiologiyasi va tasnifi bo'yicha tibbiy hujjatlar. URL: <https://clinpharm-journal.ru>.
15. Yevropa antirevmatik Ligasi (EULAR). Tizimli eritematoz bilan og'rigan bemorlarni boshqarish protokollari, 2024.
16. Aqsh kasalliklarni nazorat qilish va oldini olish markazi. Tizimli qizil bo'richaning epidemiologiyasi va statistikasi. URL: <https://www.cdc.gov>.
17. Instrumental tadqiqotlar va ularning TQB diagnostikasidagi roli. Toshkent Tibbiyot Akademiyasi, 2024 Yil.
18. Tizimli eritematozni laboratoriya diagnostikasi bo'yicha tavsiyalar. URL: <https://www.labmed.ru/>.