

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 SKLERODERMIYA”
NOZOLOGIYASI BO‘YICHA MILLIY KLINIK
BAYONNOMALARI**

TOSHKENT – 2025

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



**«TIZIMLI SKLERODERMIYA» NOZOLOGIYASI
BO‘YICHA MILLIY KLINIK PROTOKOLLARI**

TOSHKENT – 2025

MUNDARIJA

“TIZIMLI SKLERODERMIYA” NOZOLOGIYASINING TASHXISLASH VA DAVOLASH BO‘YICHA MILLIY KLINIK BAYONNOMALARI.....5

“TIZIMLI SKLERODERMIYA” NOZOLOGIYASIDA TIBBIY ARALASHUVLAR BO‘YICHA MILLIY KLINIK BAYONNOMALARI.....28

“TIZIMLI SKLERODERMIYA” NOZOLOGIYASINING PROFILAKTIKASI, DISPANSERIZATSIYASI VA REABILITATSIYASI BO‘YICHA MILLIY KLINIK BAYONNOMALARI.....51

**“TIZIMLI SKLERODERMIYA” NOZOLOGIYASINING
TASHXISLASH VA DAVOLASH MILLIY KLINIK PROTOKOLI**

TOSHKENT – 2025

1. Kirish qismi.

Ushbu klinik protokol psoriatik artrit bilan og‘rigan bemorlarni tashxislash va davolash bo‘yicha tavsiyalarni, bazis va yallig‘lanishga qarshi dorilar bilan davolash uchun strategik tavsiyalarni o‘z ichiga oladi. Ushbu klinik protokolni ishlab chiqishda Rossiya revmatologlari Assotsiatsiyasining "Psoriatik artrit" klinik tavsiyalari, Amerika revmatologlar kolledji (ACR), EULAR recommendations for the management of systemic scleroderma with pharmacological therapies, FESCA (Federation of European Scleroderma Association), Yevropa sklerodermiyani o‘rganish va sinovdan o‘tkazish guruhi (EUSTAR), Kokreyn kutubxonasi (Cochrane Library) va PubMed (MEDLINE) ma’lumotlar bazasiga kiritilgan nashrlar.

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

XKT -10/11	
M34/4A42	Nomlanishi: Tizimli skleroz Kiritilgan: sklerodermiya Chiqarib tashlangan: sklerodermiya: Chegaralangan sklerodermiya (L94.0) Yangi tug‘ilganlardagi sklerodermiya (P83.8)
M34.0/4A42.1	- Progressirlanuvchi tizimli skleroz;
M34.1/4A42.2	- CREST sindromi;
M34.2/-	-Dori vositalari va kimyoviy moddalar ta’sirida yuzaga kelgan tizimli sklerodermiya
M34.8./4A42.Z	- Tizimli sklerozni boshqa shakllari
	• J99.1 — o‘pkalar shikastlanishi bilan
	• G73.7 — miopatiya bilan
M34.9./4A42.Z	• Aniqlanmagan tizimli skleroz
M35.1./4A43.3	• Boshqa aralash sindromlar
M35.0./A43.2	- Quruq sindrom (Shegren sindromi)
Yuklab olish (HKK (MKB)dan havola)	https://mkb-10.com/index.php?pid=12048

Bayonnomani ishlab chiqish va qayta ko‘rib chiqish sanasi: Bayonnomma 2025 yil ishlab

chiqilgan. Qayta ko‘rib chiqish sanasi 2028 yil;

Milliy klinik bayonnoma ishlab chiqish uchun mas‘ul muassasa: RITvaTRIATM, Toshkent tibbiyot akademiyasi.

Klinik protokol va standartlarni ishlab chiqishda hissa qo‘shganlar:

Jarayonni tashkil etish bo‘yicha revmatologiya yo‘nalishi bo‘yicha ishchi guruh a‘zolari:

Azizova F.L.	TTA ilmiy ishlar bo‘yicha prorektor t.f.d., professor
Alyavi B.A.	RITvaTRIATM direktori, t.f.d., professor
Miraxmedova X.T.	SSV revmatologiya bo‘yicha bosh konsultant t.f.d., prof. TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrasini 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
Nabieva D.A.	TTA 1-son fakultet va gospital terapiya kafedrasini mudiri, t.f.d., professor
Dadabaeva N.A.	TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrasini 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 kafedrasini 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 kafedrasini dotsenti, t.f.n.
Nabieva D.A.	TTA 1-son fakultet va gospital terapiya kafedrasini mudiri, t.f.d., professor
Shodikulova G.Z.	SamDTU 1-son ichki kasalliklar kafedrasini mudiri, t.f.d., Samarqand viloyati bosh revmatologi
Djuraeva E.R.	TTA 1-son fakultet va gospital terapiya kafedrasini dotsenti, t.f.n.
Xamraev X.X.	SamDTU 1-son ichki kasalliklar kafedrasini dotsenti, t.f.n.
Abdullaev U.S.	TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrasini assistenti, t.f.n.
Muxsimova N.R.	TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrasini assistenti, t.f.n.
Saidrasulova G.B.	TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrasini assistenti, t.f.n.
Ganieva N.A.	TTA 1-son fakultet va gospital terapiya kafedrasini assistenti, t.f.n.
Bomurodova D.B.	Buxoro viloyati bosh revmatologi

Taqrizchilar:

Axmedov X.S.	- 2-son oilaviy tibbiyotda ichki kasalliklar kafedrasini mudiri, t.f.d., professor.
Shukurova Surayo Maqsudovna	– Tojikiston Fanlar akademiyasi a‘zosi, Malaka oshirish instituti terapiya va kardiorevmatologiya kafedrasini mudiri t.f.d., professor.

Klinik bayonnoma TTA ilmiy kengashida ko‘rib chiqildi va 2024-yil 08-may №5 sonli bayonnomasi bilan tasdiqlandi.

Texnik ekspertiza va tahrirlash:

1. TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrası assistenti N.Muxsimova;
2. TTA 1-son ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrası assistenti G.Saidrasulova.

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

Respublika ixtisoslashtirilgan pediatriya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi kardiorevmatologiya bo‘limi mudiri, t.f.n., SSV bolalar revmatologi maslahatchisi Sabirova Feruza Badriddinovna.

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

Bayonnoma protokolda foydalanilgan qisqartmalar:

AQB	arterial qon bosimi
ALT	alaninaminotransferaza
AST	aspartataminotransferaza
ANO	antinuklear omil
ANA	antinuklear antitela
OIV	odam immun tanqisligi virusi
GKS	glyukokortikosteroidlar
DM/PM	dermatomiozit/ polimiozit
OIT	oshqozon - ichak tizimi
UQT	umumiy qon tahlili
UPT	umumiy peshob tahlili
TSD	tizimli sklerodermiya
HLA	odam leykotsitar antigeni
SCL-70	topoizomeraze I ga qarshi antitana
IZL	o'pkaning interstitsial kasalligi
IL	interleykin
KT	kompyuternaya tomografiya
CREST	calcinosis, Raynaud's syndrome, esophageal dysmotility, sclerodactyly, telangiectasia.
MRT	magnit-rezonans tomografiya
NYaQV	nosteroid yallig'lanishga qarshi vositalar
UTT	ultratovush tekshiruvi
UTDG	ultratovush doplerografiya
EKG	Elektrokardiografiya
EChT	eritrotsitlar cho'kish tezligi
EXOKG	Exokardiografiya

Mazkur tashxis/nozologiya bo'yicha protokolning foydalanuvchilari:

1. Revmatologlar;
2. Terapevtlar;
3. Oilaviy shifokorlar;
4. Travmatologlar – ortopedlar;

5. Dermatovenerologlar;
6. JTSh shifokori, fizioterapevt;
7. Tibbiyot oliygohlari magistrarlari, klinik ordinatorlari va katta kurs talabalari.

Bemorlar toifasi: Tizimli sklerodermiyali bemorlar.

Diagnostika usullari (diagnostik aralashuvlar) uchun dalillar 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, kohort 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	Meta-tahlil yordamida randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlarni tizimli ravishda ko'rib chiqilishi
2	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	Randomizatsiyalanmagan qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan kogortli tadqiqotlar
4	Qiyoslanmagan tadqiqotlar, klinik holat yoki holatlar seriyasi tavsifi, "holat-nazorat" tadqiqoti
5	Muolajaning ta'sir mexanizmi asoslari (klinik oldi tadqiqotlar) yoki ekspertlar xulosasi

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

RTT	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)
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)
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)

2. Asosiy qism.

Kirish:

Tizimli sklerodermiya (TSD) - kollagen va boshqa xil tashqaridan olingan matriks komponentlarining ortiqcha ishlab chiqarilishi natijasida, terining, ichki a'zolarining (o'pkalar, yurak, buyraklar, oshqozon-ichak tizimi) va qon tomirlarining strukturaviy va funksional o'zgarishlariga olib keladi. Bu kasallikning ahamiyati ishga layoqatni pasaytirishi va nogironlik bilan bog'liqdir.

Tizimli sklerodermiya bilan og'rikan bemorlar orasida ishga layoqatsizlik sezilarli darajada yuqori va bu jiddiy muammo bo'lib hisoblanadi. TSD tashqi ko'rinishning o'zgarishi, qo'l barmoqlarida bukilgan kontrakturalari, charchoq, Reyno sindromi (qo'l va oyoqlarda sezuvchanlik kamayishi va paresteziyalar), rivojlangan nafas siqishi kabi simptomlar bilan kuzatiladi, bu esa hayot sifatini pasayishi va funksional buzilishlarga olib kelishi mumkin.

[<https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562> 2<https://rheumatology.org/search?term=scleroderma>+
<https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc>]

Ta'rif:

Tizimli sklerodermiya (tizimli skleroz) - bu biriktiruvchi to'qimalarning surunkali autoimmun tizimli kasalligi bo'lib, terining va ichki a'zolarining progressiv fibrozi, shuningdek qon tomir tizimining zararlanishi, shu jumladan mikroangiopatiya va endotelial disfunktsiya bilan tavsiflanadi.

Epidemiologiya. Tizimli sklerodermiyaning tarqalishi 1 million aholiga taxminan 50-300 holatni tashkil qiladi. Yillik kasallanish 1 million aholiga 4 dan 20 holatgacha o'zgarib turadi.

Etiologiya va patogenezi. Kasallik asosan ayollarda uchraydi. Ayollarning erkaklarga nisbati 3:1 yoki 4: 1. Ayollarda kasallik odatda 30-50 yoshda boshlanadi, erkaklarda esa keyinchalik boshlanishi va og'irroq kechishi mumkin.

- Genetik moyillik mavjud: V35 va Cw4 turidagi HLA antigenlari.
- Tizimli sklerozning induktorlari va qo'zg'atuvchilari: - noma'lum RNKni o'z ichiga olgan virus, V19 parvovirusi;
- benzol, polivinilxlorid, kremniy changi, epoksidli chaqichlar, zaharli moylar, parafin bilan uzoq muddatli kasbiy aloqa;

- kuchli tebranish sharoitida ishlash;
- Dori vositalar: triptofan, bleomitsin, kokain.

Tizimli sklerodermiyada asosan biriktiruvchi to'qima sohasiga va qon tomirlari atrofiga kirib boradigan CD4 + T- hujayralarining faollashuvi yallig'lanishga olib keluvchi (IL-1, IL-6, IL-8 va boshqalar) va fibroz qo'zg'atuvchi sitokinlar (IL-17, IL-4, IL-6)ning sekresiyasiga olib keladi. Endotelial hujayralar va fibroblastlar sitokinlar va I va III turdagi kollagen ishlab chiqaradi. Fibrin hosil bo'lish jarayonida trombotsitlar va limfotsitlardan ajralib chiqadigan trombotsitlardan kelib chiqadigan o'sish omili (TFR- β) va semiz hujayralarining triptaza, gistamin va eozinofil kationli oqsili kabi o'sish omillari ishtirok etadi. Mushak tolasining degeneratsiyasi, perivaskulyar limfoplazmotsitik infiltratsiya va interstitsial fibroz rivojlanadi.

[<https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562> 2<https://rheumatology.org/search?term=scleroderma>+
<https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc>]

TSD ning klinik tasnifi:

Klinik shakllari:

1. Diffuz shakli - yil davomida qo'l va oyoqlar, yuz va badan terisining umumiy zararlanishi; Reyno sindromi bir vaqtning o'zida yoki teri zararlanishidan keyin paydo bo'ladi. Visseral patologiyaning erta rivojlanishi (o'pkaning interstitsial zararlanishi, oshqozon-ichak trakti, miokard, buyrak zararlanishi). Qon tomir sohaslarining shakllanishi bilan tirnoq plastinkasi kapillyarlarining sezilarli darajada kamayishi (tirnoq plastinkasining kapillyaroskopiyasiga ko'ra). Topoizomeraza-1 (Scl-70) ga qarshi ATni aniqlash.
2. Limitirlangan shakli - uzoq vaqt davomida izolirlangan Reyno sindromi bilan kechadi. Terining zararlanishi yuz va qo'l/oyoqpanjalari sohasi bilan chegaralanadi. Keyinchalik o'pka gipertenziyasi, oshqozon-ichak traktining zararlanishi, teleangiektaziya, kalsinoz (CREST sindromi) rivojlanishi. Antitsentromer ATni aniqlash. Tirnoq plastinkasining kapillyarlarini aniq avaskulyar sohalarsiz kengayishi.
3. Sklerodermiyasiz skleroderma shaklida (scleroderma sine scleroderma) teri qattiqlashuvining bo'lmasligi, Reyno sindromining mavjudligi, o'pka fibrozi, o'tkir sklerodermik buyrak, yurak va oshqozon-ichak tizimi zararlanishlari, antinuklear antitelolar (Scl-70, ACA, nukleolyar)ning mavjudligi.

4. Kesishgan sindromlar (overlap-syndromes)- TSD va biriktiruvchi to‘qimaning bir yoki bir nechta tizimli kasalliklarining klinik belgilarining aralashuvi bilan tavsiflanadi: polimiozit, revmatoid artrit, tizimli qizil bo‘richa, Shegren kasalligi.
5. Yuvenil sklerodermiya- kasallik 16 yoshdan oldin boshlanadi. Teri zararlanishi ko‘pincha o‘choqli yoki chiziqli (gemishakl) sklerodermiya turi bo‘yicha kechadi. Kontrakturalarni shakllanish tendensiyasi mavjud. Oyoq-qo‘llarning rivojlanishida nuqsonlar bo‘lishi mumkin. O‘rtacha rivojlangan ichki a‘zolar shikastlanishi (asosan instrumental tekshiruv orqali aniqlanadi) kuzatiladi.
6. Presklerodermiya - bu TSDga xos bo‘lgan kapillyaroskopik o‘zgarishlar yoki immunologik buzilishlar bilan birgalikda izolirlangan Reyno sindromi bo‘lgan bemorlarni o‘z ichiga oladi.

Kechish variantlari:

- O‘tkir, tez rivojlanuvchi kechishi kasallik boshlanganidan keyingi dastlabki 2 yil ichida terining umumiy fibrozi (diffuz shakl) va ichki a‘zolarining (yurak, o‘pka, buyraklar) rivojlanishi bilan tavsiflanadi.

- O‘tkir osti, o‘rtacha rivojlanuvchi kechishi klinik va laborator jihatdan immun yallig‘lanish belgilarining ustunligi qayd etiladi (terining zich shishishi, artrit, miozit), overlap sindromlari kam uchraydi.

- Surunkali, sekin rivojlanuvchi kechishi qon tomir patologiyasining ustunligi bilan tavsiflanadi: kasallikning boshida terining o‘rtacha o‘zgarishi (cheklangan shakl), qon tomir ishemik buzilishlarning o‘sishi, visseral patologiya (oshqozon-ichak traktining zararlanishi, o‘pka gipertenziyasi) bilan ko‘p yillik Reyno sindromi mavjud.

TSD bosqichlari:

- juda erta (yoki klinikadan oldingi) bosqichi - Reyno sindromi bilan bo‘lgan bemorda ijobiy ANO ($> 1:160$) va/yoki "sklerodermik" autoantitanalar, shuningdek kapillyaroskopiya paytida sklerodermiyaga xos o‘zgarishlar aniqlanishi;

- boshlang‘ich bosqichi - Reyno sindromidan tashqari kasallikning 1-3 lokalizatsiyasi aniqlanadi;

- Jarayonning tizimli polisindrom xususiyatini aks ettiruvchi batafsil klinik ko‘rinishlar bosqichi;

- Kechki (terminal) – hayot uchun muhim a‘zolarining qaytmas yetishmovchiligi rivojlanishi bilan kechadi.

Antinuklear antitelolar yoki antinuklear omil (ANO) klinika oldi bosqichda paydo bo‘ladi va kasallik paytida bemorlarning ko‘pchiligida (88-95%) va asosiy "sklerodermik" autoantitanalari bemorlarning 50-60 foizida aniqlanishi mumkin. Anti-sentromer (ASA) antitanalar (aniqlanish darajasi 10-20%), topoizomeraza 1 yoki Skl-70 ga qarshi antitanalar (20-30%) va RNK polimeraza III ga qarshi antitanalar (4-6%) TSD uchun xos hisoblanadi. Odatda, bemorda faqat bitta turdagi autoantitanalar mavjud bo‘lib, u kasallikning rivojlanishi davomida o‘zgarmaydi.

TSD faolligini baholash: TSDni o‘rganish bo‘yicha Yevropa guruhining tavsiyalariga muvofiq, u ballarda amalga oshiriladi. Muqobil variant-Guseva N. G. (2004) bo‘yicha TSD faolligi darajasini klinik ko‘rinishlarning lokalizatsiyasini, kechishining og‘irligini va yallig‘lanishning laboratoriya belgilarini hisobga olgan holda baholash.

Jadval 1.

TSD faolligining darajasi

Faollik darajasi	Tavsifi
Minimal (I)	<ul style="list-style-type: none"> • Kasallik manzarasida turli hil lokalizatsiyadagi funksional vazospastik (Reyno sindromi), distrofik va sklerotik o‘zgarishlarning ustunligi • Odatda kasallikni surunkali kechishi • EChT < 20 mm/s, γ-globulinlar darajasi 25% gacha
O‘rtacha (II)	<ul style="list-style-type: none"> • Proliferativ o‘zgarishlarning ustunligi (teri induratsiyasi, indurativ-proliferativ poliartrit, yopishqoq plevrit, interstitsial miokardit, kardioskleroz, ezofagit, duodenit va boshqalar.) • O‘tkir kechishi, o‘tkir osti kechishi yoki surunkalini zo‘rayishi • EChT – 20-35 mm/s, γ-globulinlar darajasi 25-30% gacha
Yuqori (III)	<ul style="list-style-type: none"> • Isitma, ekssudativ hodisalarning ustunligi (terining zichla shishi, kapillyaritlar, ekssudativ poliartrit, pnevmonit, miokardit, duodenit, o‘tkir sklerodermik nefropatiya va boshqalar.) • Odatda o‘tkir kechishi • EChT > 35 mm/s, SRO > 4 g/l fibrinogen > 50 g/l, aylanib yuruvchi immun kompleks > 30 birlik., γ-globulinlar darajasi > 30%

Faollikning umumiy indeksi ob'ektiv baholash uchun ishlatiladi. Agar umumiy ball ≥ 3 bo'lsa, kasallik faol, 3 dan kam bo'lsa — faol emas deb hisoblanadi. Indeksning strukturaviy haqiqiyliigi tasdiqlandi va u klinik sinovlarda qo'llanilmoqda.

Jadval 2.

TSD faolliigi umumiy indeksining ko'rsatkichlari

Ko'rsatkich	Ball	Tavsifi
Teri hisobi >14, ball	1	Tananing 17 sohasining har birida 0 dan 3 gacha bo'lgan ballarda baholangan o'zgartirilgan teri hisobi bali (Rodnanga ko'ra) qo'llaniladi. Ballarning maksimal miqdori – 51
Skleredema	0,5	Induratsiya va/yoki zich shish tufayli barmoqlardagi yumshoq to'qimalarning qalinlashishi
Δ -teri	2	Bemorning so'ziga ko'ra, o'tgan oy davomida teridagi o'zgarishlarning yomonlashishi
Digital nekrozlar	0.5	Faol digital yaralar yoki nekrozlar
Δ -tomirlar	0.5	Bemorga so'ziga ko'ra, o'tgan oy davomida qon tomir o'zgarishlarining yomonlashishi
Artritlar	0.5	Bo'g'imlarning og'riqli shishishi
O'DQning kamayishi**, talab qilingan qiymatlarning %	0.5	O'DQ <normal darajadagi 80% dan
Δ -yurak/o'pka	2	Bemorning so'ziga ko'ra, o'tgan oy davomida yurak -o'pka ko'rinishlarining yomonlashishi
EChT > 30 mm/s	1.5	Vestergren usuli bo'yicha
Komplement darajasining pasayishi	1	Komplementning C3 va/yoki C4 komponenti darajasining pasayishi
Umumiy indeks, ballar	Maksimal 10 bal	

Teri qalinlashuvining yaqqol namoyon bo'lishi terini hisoblash usuli bilan baholanadi. Teri o'zgarishlari 3 balli tizim bo'yicha baholanadi: 0-o'zgarishlarning yo'qligi, 1-terining biroz qalinlashuvi (teri osongina burmaga yig'iladi), 2 - terining o'rtacha qalinlashuvi (teri burmaga qiyinlik bilan yig'iladi), 3-terining yaqqol qalinlashuvi (burmaga yig'ilmaydi,"taxta shaklida").

O'zgarishlar uchta juft bo'lmagan sohalarda - yuz, ko'krak, qorin va 7 juft sohalarda - barmoqlar, panja, bilaklar, yelkalar, son, boldir va oyoq panjalarida baholanadi. Aniqlangan ko'rsatkichlar yig'indisi umumiy "teri" hisobini tashkil qiladi.

Δ – delta, bemor tomonidan baholangan oxirgi oy davomida ko'rinishlarning yomonlashishi (teri, Reyno hodisasi, yurak-o'pka tizimi tomonidan);

O'DQ – uglerod oksidi uchun o'pkaning diffuz qobiliyati, zarur bo'lgandan %

Asoratlari:

- Yaqqol namoyon bo'lgan Reyno sindromi: digital yaralar, nekrozlar;
- Yaraning infeksiyalanishi, osteomielit rivojlanishi;
- Yurak-qon tomir tizimi: aritmiyalar, surunkali yurak yetishmovchiligi, to'satdan o'lim;
- O'pka fibrozi, O'AG: nafas yetishmovchiligi;
- Oshqozon-ichak trakti: qaytalanuvchi yarali zararlanishda chandiqli o'zgarishlar tufayli qizilo'ngachning pastki uchdan bir qismining torayishi, oshqozondan qon ketishi – oshqozon shilliq qavatining ko'plab telangiektaziyalarida; anorektal yetishmovchilik-najasni tutaolmaslik (kamdan-kam);
- Buyraklarning surunkali kasalligi (kamdan-kam);
- O'tkir gipertenziv ensefalopatiya (kamdan-kam);
- Tunnel sindromlari - karpal kanal sindromi, tirsak, katta boldir nervlarining bosilish sindromlari (kamdan-kam).

[https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562_2https://rheumatology.org/search?term=scleroderma+https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc]

3. Tashhislash usullari, yondashuvlari va muolajalari:

Tashhis TSD mezonlariga mos ravishda Amerika revmatologlar kolleji/Evropa revmatologik uyushmalarining Yevropa alyansiga muvofiq belgilanadi (ACR/EULAR, American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology) 2013 y.

Shikoyatlar:

- simmetrik uvishish, barmoq uchlarining sanchilishi;
- terining bujmayishi, qo'pollashishi va quruqligi;
- terining giper - va depigmentatsiya sohalari;
- sovuqda qo'l panjasi barmoqlari terisining yaqqol ravishda rangining o'zgarishi;
- vazospazm epizodlari paytida qo'l va oyoqlarda marmar naqsh paydo bo'lishi mumkin – "to'rsimon livedo" (livedo reticularis);
- umumiy holsizlik, charchash;

- vazn yo‘qotish;
- xansirash;
- og‘iz diafragmasining qisqarishi;
- isitma;
- jig‘ildon qaynashi, disfagiya;
- qorin dam bo‘lishi, suyuq najas kelishi;
- to‘sh ortida og‘riq;
- bo‘g‘imlarda, mushaklarda og‘riq;
- soch to‘kilishi;
- fotosensibilizatsiya.

Anamnezi: Kasallikning boshlanishi stress va sovuqda qolib ketish bilan bog‘liq.

Fizikal tekshiruv:

Qon tomirlarni zararlanishi: • Reyno sindromi - sovuq yoki emotsional stress tufayli kelib chiqqan digital arteriyalar, teri arteriolalari va arteriovenoz shuntlarning simmetrik paroksizmal spazmi barmoqlarning teri rangining izchil ravishda o‘zgarishi (oqarishi, ko‘karish, qizarish) bilan tavsiflanadi. Vazospazm ko‘pincha barmoqlarning uvishishi va og‘riq bilan birga keladi. TSD bilan bo‘lgan ko‘plab bemorlarda Reyno xurujlari qon tomirlaridagi tarkibiy o‘zgarishlar va qon oqimining doimiy ravishda pasayishi tufayli uzayadi.

- Telangiektaziyalar-panja barmoqlari, kaftlar va yuzlarda, shu jumladan lablarda xarakterli lokalizatsiyaga ega bo‘lgan kengaygan kapillyarlar va venulalar kasallikning kech belgisidir.

Terining zararlanishi: Teri qalinlashuvi (skleroderma) har doim qo‘l panjalarining barmoqlaridan boshlanadi (sklerodaktiliya). Teri qalinlashuvining yaqqol namoyon bo‘lishi 4 balli tizim yordamida paypaslash bilan baholanadi: 0-qalinlashuv yo‘q; 1 —biroz qalinlashuv; 2 — o‘rtacha qalinlashuv; 3 — yaqqol namoyon bo‘lgan qalinlashuv (burmaga yig‘ib bo‘lmaydi). Teri zararlanishini ob‘ektivlashtirish uchun 17 anatomik sohlarda: yuz, ko‘krak, qorin va oyoq qo‘llarning simmetrik qismlarida — barmoqlar, panjalar, bilaklar, yelkalar, boldirlarda va oyoqlarning panjasida teri qalinlashuvi namoyon bo‘lishining ballik baholashini yig‘indisini ifodalaydi. TSD da teri zararlanishining bosqichlari qayd etilgan: shish, induratsiya, atrofiya.

Teri qalinlashuvining namoyon bo‘lishi alohida bemorlarda farq qiladi va kasallikning dastlabki 3-4 yilida maksimal darajaga yetadi. Teri ballari visseral patologiya bilan o‘zaro bog‘liq va TSDning yomon bo‘lgan oqibatini bashorat qiluvchilardan biridir.

- «Kiset» simptomi — og‘iz diafragmasining qisqarishi, lablarning qizil chegarasining ingichkalashuvi, uning atrofida radial burmalar hosil bo‘ladi.

- Digital yaralar - TSDning o‘ziga xos belgisi (tasniflash mezonlariga kiritilgan), ular qo‘l panjalari barmoqlarining distal falangalarida rivojlanadi; ular keskin og‘riqli bo‘lishi mumkin, ular davolanish uchun torpidlik va residiv kechishi bilan ajralib turadi.

- Mexanik ta’sirlarga duchor bo‘lgan sohalarda, masalan, tirsak va tizza bo‘g‘imlari ustida, to‘piq va tovonlarda ham terining yarali zararlanishi kuzatiladi.

- Quruq gangrena-bu barmoqlarning distal falangalaridan boshlanadigan va o‘rta falangalarga tarqalishi mumkin bo‘lgan teri va teri osti yumshoq to‘qimalarining nekrozi, so‘ngra demarkatsiya va o‘z-o‘zini amputatsiya qilish.

- Giperpigmentatsiya - cheklangan yoki tarqoq, gipo - yoki depigmentatsiya sohalari bilan ("tuz qalampir bilan").

- Digital chandiqlar — тоcheчные участки атрофии кожи дистальных фаланг пальцев кистей («крысиный укус»).

- Soch follikulalari, ter va yog‘ bezlarining atrofiyasi tufayli teri qalinlashgan joylarda quruq va qo‘pol bo‘lib qoladi va soch qatlami yo‘qoladi.

- Kalsinatlar-bu odatda panjaning barmoqlarida va tez-tez shikastlanadigan joylarda paydo bo‘ladigan katta bo‘lmagan o‘lchamda, teri ostida kalsiy tuzlarining to‘planishi. Kalsinatlar tvorog massasini ajralishi bilan ochilishi mumkin.

- Shilliq pardalarning zararlanishi, TSD ning o‘ziga xos belgisi til jilovchasining qalinlashuvi va qisqarishi.

Bo‘g‘imlar va suyaklarning zararlanishi:

- Poliartralgiyalar va ertalabki karaxtlik TSDning keng tarqalgan ko‘rinishidir, ayniqsa kasallikning dastlabki bosqichlarida.

- Artritlar TSDga xos emas, shu bilan birga bemorlarning 20 foizida eroziv artropatiya aniqlanadi.

- Akroosteoliz — uzoq muddatli ishemiya tufayli qo‘l panjalari distal falangalarining so‘nggi qismlarining rezorbsiyasi barmoqlarning qisqarishi va deformatsiyasi bilan namoyon bo‘ladi. Ba’zi hollarda bilak suyaklari distal bo‘limining va pastki jag‘ o‘sig‘ining so‘rilib ketishi kuzatiladi.

- Paylarni ishqalanish simptomi- krepitatsiya bo‘lib, TSDning diffuz shakli bilan bo‘lgan bemorlarda barmoqlar va panjalarning faol bukuvchi va yozuvchi harakatlarida paypaslash orqali aniqlanadi; bu terining keyingi diffuz zararlanishining bashoratchisi hisoblanadi.

- Bukuvchi kontrakturalar, asosan panja bo‘g‘imlarining, paylar va ularning qobiqlari jalb qilingan holda terining mahalliy qalinlashuvi natijasidir. Ular TSD ning diffuz shakli bo‘lgan bemorlarda ko‘proq uchraydi, unda qo‘l va oyoqlar yirik bo‘g‘imlarining kontrakturalari ham aniqlanishi mumkin. Kontrakturalarning kuchayishi kasallikning faolligi va progressiv kechishi bilan bog‘liq.

Mushaklarning zararlanishi:

- Mushaklarning jalb qilinishi miopatiyaning ikki xil turli shakli bilan namoyon bo‘ladi:

Yallig‘lanishsiz, progressiv bo‘lmagan fibroz miopatiya TSDda mushaklar zararlanishining keng tarqalgan shakli bo‘lib, mushaklarning proksimal guruhlarining yengil zaifligi va KFK darajasining minimal ravishda o‘shishi bilan tavsiflanadi.

Yallig‘lanishli miopatiya- mialgiyalar, proksimal mushaklarning zaifligi, KFKning sezilarli (2 yoki undan ko‘p marta) oshishi, EMG va biopsiyadagi yallig‘lanish o‘zgarishlari bilan namoyon bo‘ladi.

- TSD ning diffuz shaklida harakatchanlikni buzilishi va kontrakturalar bilan bog‘liq mushaklarning atrofiyasi rivojlanishi mumkin.

Oshqozon-ichak tizimining zararlanishi:

- Qizilo‘ngach gipotoniya- qizilo‘ngach va umuman oshqozon-ichak traktining zararlanishining eng keng tarqalgan shakli bo‘lib, u disfagiya, ovqatdan keyin to‘sh orqasida gorizontal holatda kuchayadigan tiqilish hissi, kuchli jig‘ildon qaynashi bilan namoyon bo‘ladi.

- Striktura — qizilo‘ngachning pastki uchdan bir qismining torayishi, buning natijasida qattiq ovqat qabul qilish imkonsiz bo‘ladi. Strikturalarning shakllanishi jig‘ildon qaynashi namoyon bo‘lishining sezilarli pasayishiga olib keladi.

- Qizilo‘ngachning eroziyalari va yaralari gastroezofageal refluks tufayli paydo bo‘ladi, jig‘ildon qaynashi va to‘sh ortida og‘riqni yaqqol namoyon bo‘lishi bilan birga keladi.

- Oshqozonning gipotoniya-bu epigastriyda og‘riq va oshqozon tarkibini evakuatsiya qilish buzilganligi sababli tez paydo bo‘ladigan to‘liqlik hissi.

- Oshqozondan qon ketish- kamdan-kam uchraydigan, ammo jiddiy asorat bo‘lib, oshqozon shilliq qavatining ko‘plab telangiektaziyalarida yuzaga kelishi mumkin.

- Malabsorbsiya sindromi- meteorizm, steatoreya, ich qotishi va ich ketishini almashinuvi, vazn yo‘qotish bilan namoyon bo‘ladi.

- Intestinal psevdooobstruksiya — paralitik ichak belgilari bilan namoyon bo‘ladigan noyob asorat.

- Yo'g'on ichakning zararlanishi ich qotishiga (haftasiga 2 tadan kam spontan najas kelishi) va najasni tutaolmaslikka olib keladi; bu qizilo'ngach gipotoniya bilan bir xil chastotada uchraydi.

O'pkaning zararlanishi: O'pka jalb qilinishi TSD bilan bo'lgan bemorlarning 70 foizida kuzatiladi va chastotasi bo'yicha qizilo'ngach zararlanishidan keyin ikkinchi o'rinda turadi. TSDda o'pka zararlanishining asosiy klinik va morfologik turlari o'pkaning interstitsial kasalligi (o'pka fibrozi) va o'pka gipertenziyasidir.

- O'pkaning interstitsial kasalligi (O'IK) asosan kasallikning dastlabki 5 yilida rivojlanadi va TSD ning diffuz shaklida yanada yaqqolroq namoyon bo'ladi. O'IK ning klinik ko'rinishlari o'ziga xos emas va xansirash, quruq yo'tal va holsizlikni o'z ichiga oladi. O'IKning xarakterli auskultativ belgisi ikki tomonlama bazal krepitatsiya bo'lib, u ko'pincha "selofan yorilishi" deb ta'riflanadi. O'IK uchun xavf omillari quyidagilardir: TSDning diffuz shakli, kasallikning boshlanishida o'pkaning majburiy hayotiy sig'imining pasayishi va Scl-70 ni mavjudligi. O'pka fibrozining rivojlanishi oldingi 6-12 oy davomida o'pkaning majburiy hayotiy sig'imi va CO ning diffuziya qobiliyatining pasayishi bilan ko'rsatiladi; muzli shisha turidagi o'zgarishlarning tarqalishi va KTda "uyali" o'pka surati; lavaj o'tkazilganda suyuqlikda neytrofillar va/ yoki eozinofillar sonining ko'payishi. Rivojlanib boruvchi O'IKning klinik ekvivalenti xansirashning kuchayishi hisoblanadi. O'pka gipertenziyasi o'pka arteriyasidagi bosimning tinch holatda 25 mm Hg dan yoki jismoniy yuklamalarda 30 mm Hgdan oshishi deb ta'riflanadi. O'pka gipertenziyasi qon tomirlarining zararlanishi tufayli birlamchi (alohidalangan) yoki o'pkaning interstitsial to'qimasining zararlanishi tufayli ikkilamchi bo'lishi mumkin, bemorlarning o'rtacha 10 foizida, asosan kasallikning kech bosqichlarida va TSDning cheklangan shaklida rivojlanadi. O'pka gipertenziyasining asosiy klinik belgisi, O'IKdagi kabi, xansirash bo'lib, u bir necha oy davomida tez rivojlanish tendensiyasiga ega. O'pka gipertenziyasining auskultativ belgisi-bu o'pka arteriyasi va uch tabaqali qopqoqda ikkinchi ton aksenti va ikkilanishi, ayniqsa nafas olishning cho'qqisida yaqqol namoyon bo'ladi. O'pka gipertenziyasining bashoratchisi-bu CO ning diffuziya qobiliyatining alohidalangan pasayishi (kerakli qiymatdan <60%).

Yurakning zararlanishi: Yurak zararlanishining alomatlariga prekardial sohada noqulaylik hissi yoki uzoq vaqt simillovchi og'riqlar, yurak urib ketishi va aritmiyalar, tinch holatda yoki yuklamalarda xansirash kiradi. Ko'krak qafasida og'riqlarga qizilo'ngach yoki ko'krak qafasi mushaklarining zararlanishi ham sabab bo'lishi mumkin. Ko'p hollarda TSDda yurak zararlanishi simptomsiz bo'lib, instrumental tekshiruvda aniqlanadi. Qorinchalar miokardining fibrozi yurakning sklerodermik zararlanishining xarakterli patomorfologik belgisidir, u qon

haydash fraksiyasining pasayishi bilan bo'lgan chap qorinchaning sistolik va diastolik disfunksiyasining sababi bo'lib hisoblanadi. Aritmiyalar va yurak o'tkazuvchanligining buzilishlari bemorlarning 70 foizida aniqlanadi va hilma hilligi bilan farqlanadi. Tez-tez ritm buzilishlari supraventrikulyar taxikardiya, politop va guruhli ekstrasistoliyalardir. Aritmiyalarning yaqqol namoyon bo'lishi yurak zararlanishining og'irligi bilan bog'liq va prognozni sezilarli darajada yomonlashtiradi, ayniqsa bir vaqtning o'zida skelet mushaklari ishtirok etgan bemorlarda va to'satdan o'limga olib kelishi mumkin. Yurak o'tkazuvchanligining buzilishlari asosan R—Q oralig'ining uzayishi, qorinchalar ichi o'tkazuvchanligidagi nuqsonlar va Giss tutami old chap oyog'ining bloklanishi bilan namoyon bo'ladi. Miokardit belgilari deyarli faqat polimiozit belgilari bo'lgan bemorlarda kuzatiladi; miokardit bemorning omon qolishining pastligi bilan bog'liq. Perikard zararlanishi adgeziv va kamroq ekssudativ perikardit shaklida bemorlarning 70-80 foizida maxsus tekshiruvda aniqlanadi va ko'pincha simptomsiz kechadi. Kamdan kam hollarda perikardga sezilarli bo'rtib chiqish kuzatilib, bu yurak tamponadasiga olib kelishi mumkin. Yurak yetishmovchiligi kamdan-kam rivojlanadi, ammo yuzaga kelgan hollarda u terapiyaga refrakterlik va yomon oqibat bilan tavsiflanadi. Yurakdagi o'zgarishlar o'pka (o'pka gipertenziyasi) yoki buyraklar (sklerodermik buyrak krizi) patologiyasi tufayli ikkilamchi bo'lib rivojlanishi mumkin.

Buyraklarning zararlanishi: Klinik tadqiqotlarda bemorlarning o'rtacha 50%i buyrak disfunksiyasining ba'zi belgilarini ko'rsatadi: proteinuriya, gematuriya, qonda kreatinin darajasining biroz oshishi, arterial gipertenziya. Shuni yodda tutish kerakki, bu o'zgarishlarga yurak yetishmovchiligi, o'pka gipertenziyasi, dorilarning nefrotoksik ta'siri va boshqalar kabi boshqa sabablar sabab bo'lishi mumkin.

- Buyraklarning yaqqol namoyon bo'lgan zararlanishi - sklerodermik buyrak krizi bo'lib, u bemorlarning 5-10 foizida, asosan TSDning diffuz shakli bo'lgan bemorlarda rivojlanadi. Sklerodermik buyrak krizining xarakterli ko'rinishlari quyidagilardir: o'tkir va tez rivojlanayotgan buyrak yetishmovchiligi, odatda oldin buyrak kasalligi bo'lmagan taqdirda; reninning yuqori darajasi bilan bog'liq xavfli arterial gipertenziya; normal siydik cho'kmasi yoki kichik o'zgarishlar (mikroskopik gematuriya va proteinuriya). Proteinuriya buyrak yetishmovchiligi rivojlanishidan ancha oldin aniqlanishi mumkin va bu asoratning rivojlanishi bilan kuchayishi mumkin, ammo bu odatda ahamiyatli emas.

- Buyrak tomirlarining zararlanishi va arterial gipertenziya, shu jumladan mikroangiopatik (noimmun) gemolitik anemiya, trombotsitopeniya, gipertenzion ensefalopatiya va retinopatiya bilan bog'liq o'zgarishlar. Sklerodermik buyrak krizining o'ziga xos xususiyati

uning to‘satdan boshlanishi, oldingi ogohlantirish belgilarisiz. Bemorlarning taxminan 10 foizida AQB ko‘tarilishi kuzatilmaydi — bu normotenziv sklerodermik buyrak krizi deb ataladi. Davolashsiz (odatda 1-2 oy ichida) terminal buyrak yetishmovchiligi rivojlanadi. Sklerodermik buyrak krizi uchun xavf omillari diffuz shakl, GKning yuqori dozalari (kuniga 15 mg dan ortiq), RNK-polimeraza III ga AT.

Nerv tizimining zararlanishi: Reyno hodisasi yoki periferik nervlarning birlamchi zararlanishi bilan bog‘liq bo‘lishi mumkin bo‘lgan polinevritik sindrom. Trigeminal sensor nevropatiya bemorlarning 10 foizida kuzatiladi va yuzning bir yoki ikki tomonlama uvishishi bilan namoyon bo‘ladi, ba’zida og‘riq yoki paresteziyalar bilan birgalikda kechadi. TSDning diffuz shakli bilan bo‘lgan bemorlarda ko‘pincha karpal tunel sindromi rivojlanadi. TSDning boshqa ko‘rinishlariga Shegren sindromi (20%), qalqonsimon bezning zararlanishi (Xashimoto tireoiditi, de Kerven tireoiditi) kiradi, bu gipotireoz rivojlanishiga olib keladi; TSD ning cheklangan shakli bo‘lgan bemorlarda birlamchi biliar sirroz kuzatiladi. [https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562_2https://rheumatology.org/search?term=scleroderma+https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc]

Laborator tekshiruvlar:

- UQT (EChTning oshishi, gemoglobin, eritrotsitlarning o‘zgarishi);
- UPT (gipostenuriya, proteinuriya, siydikning solishtirma og‘irligining pasayishi, silindrlarning paydo bo‘lishi);
- qonning biokimyoviy tahlili (AIT, AsT, umumiy oqsil va fraksiyalari, glyukoza, kreatinin, mochevina, xolesterin);
- Antinuklear antitelolar (ANA) – antitelolar titrining oshishi;
- antitsentromer – antitelolar titrining oshishi;
- Topoizomeraza-1 (Scl-70) ga ATni aniqlash – antitelolar titrining oshishi;

Instrumental tekshiruvlar:

- Kapillyaroskopiya - tirnoq plastinkasining tomirlaridagi o‘zgarishlar (kapillyaroskop mavjudligida);
- EKG (ritm va o‘tkazuvchanlikni buzilishlari);
- Ko‘krak qafasi a‘zolarining (KQA) obzor rentgenografiyasi – o‘pkaning interstitsial zararlanishi (muzli shisha);
- ExoKG – o‘pka gipertenziyasining mavjudligi;
- Ko‘krak qafasi a‘zolarining KTsi – o‘pka to‘qimasining o‘zgarishi va interstitsial zararlanishlar;

- bo‘g‘imlarning rentgenografiyasi - artrit, osteoliz, kalsinatlarning belgilari;
- FGDS - ezofagopatiya, gastropatiya belgilari.

[[https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562_2https://rheumatology.org/search?term=scleroderma+ https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc](https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562_2https://rheumatology.org/search?term=scleroderma+https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc)]

Mutaxassislar maslahati uchun ko‘rsatmalar:

- dermatolog maslahati – teri, shilliq pardalarni zararlanishi bilan bo‘lgan vaskulit;
- nevropatolog maslahati – nevrologik simptomatika rivojlanish holatida;
- psixiatr maslahati – psixotik buzilishlar mavjud bo‘lganda, psixotrop terapiyani buyurish masalasini hal qilish uchun ixtisoslashgan shifoxonada davolanish zarurati (psixoz ,depressiya, o‘z joniga qasd qilish fikrlari bilan birga kechuvchi) bo‘lganda;
- oftalmolog maslahati – ko‘zlarning zararlanishida (ko‘ruv organi tuzilmalarining zararlanishini aniqlash, mahalliy terapiyani buyurish);
- otolaringolog maslahati – LOR-a’zolari zararlanishida;
- nefrolog maslahati – buyraklarning zararlanishini davolash taktikasini aniqlash;
- ftiziatr maslahati – davolash natijasida ma’lum bir jarayonni istisno qilish yoki tasdiqlash;
- angioxirurg maslahati – qo‘l va oyoqlardagi yaralarni uzoq muddat bitmasligi;
- xirurg maslahati – "qahva quyqasi" ko‘rinishida qusish, ich ketishi bilan kechadigan, qorinda og‘riqlarning mavjud bo‘lishi, teri parchasi, buyraklar, o‘pkaning biopsiyasini o‘tkazish;
- akusher – ginekolog maslahati – homiladorlik paytida birgalikda kuzatuv;
- onkolog maslahati – onkologik kasallikka shubha qilinganda;
- stomatolog maslahati – og‘iz bo‘shlig‘i shilliq qavatining yarali zararlanishida;
- gastroenterolog maslahati – oshqozon-ichak tizimining (OIT) eroziv va yarali zararlanishi, ezofagit.

[[https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562_2https://rheumatology.org/search?term=scleroderma+ https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc](https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562_2https://rheumatology.org/search?term=scleroderma+https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc)]



1-rasm. TSDni erta tashhishlash algoritmi

Jadval 3.

Tashhisiy algoritm

<p>Tashhishlashning birinchi bosqichi:</p> <p>TSD tashhisi qo‘yidagilarda gumon qilinishi kerak:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Reyno sindromi, qo‘l va oyoqlar terisi proksimal bo‘limlarining qalinlashuvining mavjudligi • qo‘l panjalarning shishganligi • Antinuklear omilning musbatligi <p>Yuqoridagi alomatlardan birining mavjudligi, ikkinchi bosqichga o‘tish demakdir</p>		
<p>Tashhishlashning ikkinchi bosqichi:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Kapillyaroskopiya • Topoizomeraza 1 (SCL 70) ga antitanalarni aniqlanishi <p>Agar birinchi bosqichdagi alomatlarda ushbu omillardan kamida bittasi aniqlansa, tizimli sklerozga shubha qilish kerak.</p> <p>Katta mezon: proksimal sklerodermiya-bu ikkala qo‘l barmoqlar terisini simmetrik qalinlashuvi, qattiqlashuvi, induratsiyasi, qo‘l va oyoqlarning qo‘l panja falangalari va oyoq panja falangalari bo‘g‘imlaridan proksimal holda qo‘l va oyoqlar terisining sklerozi, jarayonga yuz, bo‘yin, ko‘krak qafasi, qorin terisini jalb qilinishi.</p> <p>Kichik mezonlar:</p> <p>Sklerodaktiliya</p> <p>Ishemik digital chandiqchalar</p> <p>Ikki tomonlama bazal o‘pka fibrozi</p>		
<p>Katta mezonning mavjudligi TSD dan dalolat beradi</p>	<p>Ikkita kichik mezonlarning mavjudligi TSDdan dalolat beradi</p>	<p>Ikkita kichik va bitta katta mezonlarning mavjudligi TSDdan dalolat beradi</p>

[<https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562> 2<https://rheumatology.org/search?term=scleroderma>+ <https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc>]

Taqqoslama tashhishlash va qo‘shimcha tekshiruvlarni asoslash:

Jadval 4.

TSDni taqqoslama tashhishlash

Tashhis	Taqqoslama tashhishlash uchun asoslash	Tekshiruvlar	Tashhisni istisno qilish mezonlari
O'sma bilan bog'liq sklerodermiya	Periartikulyar to'qimalarda fibroz, kontrakturalarning ustun rivojlanishi bilan namoyon bo'ladigan paraneoplastik sindromning varianti	HLA DR2ni gistologik moslik kompleksi	TSD va ko'krak bezi saratoni bilan bo'lgan bemorlarda HLA DQ2 antigenlari sonining ko'payishi aniqlandi
Reyno sindromi	Periferik vazospazmlarning mavjudligi	Kapillyaroskopiya, ultratovushli doplerografiya	Notekis kengaygan kapillyar ilmoqlar
Diffuz eozinofil fassiit	Teri induratsiyasi bilak va/yoki boldirlardan boshlanadi, u oyoq-qo'llarning proksimal qismlariga va badanga tarqalishi mumkin	UQT, SRO, qon globulinlari. Teri-mushak biopsiyasi	Periferik qonda eozinofiliya, EChT tezlashishi, SRO oshishi va poliklonal gipergammaglobulinemiya. Teri, teri osti to'qimasi, fassiya va mushak to'qimasini qoplaydigan teri-mushak bioptatida limfotsitlar, plazmotsitlar, gistiotsitlar va eozinofillardan iborat bo'lgan fibroz va yallig'lanish infiltratlari aniqlanadi va eng katta o'zgarishlar teri osti to'qimalarining fassiyasi va chuqur qatlamlarida sodir bo'ladi. Infiltratda eozinofillarning

			mavjudligi.
Bushke sklerodermasi	Yuz, bo'yin va yelka kamarida yaqqol namoyon bo'lgan induratsiya. Infeksiyadan keyin paydo bo'lgan	Biopsiya va gistokimyoviy tekshiruvlar	Dermanın chuqur qatlamlarida shishgan, bo'lingan kollagen tolalari bir-biridan ajralib turadi, shunda ular orasida metaxromatik bo'yash moddasi (gialuron kislotasi) bilan to'ldirilgan bo'shliqlar qoladi. Gistokimyoviy tadqiqotlar shuni ko'rsatadiki, mutsinga o'xshash modda mukopolisaxariddir. Epidermis normal, ba'zida biroz giperkeratoz bilan.
Multifokal fibroz	Fibrozning joylashuvi: retroperitonal, introperitoneal va mediastenal	Biopsiya	1. Plazma hujayralari, fibroblastlar sonining ko'payishi bilan bo'lgan fibrozli to'qima 2. Perivaskulyar infiltratsiya 3. Nekrozlanuvchi vaskulit

[<https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562> 2<https://rheumatology.org/search?term=scleroderma>+ <https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc>]

**“TIZIMLI SKLERODERMIYA” NOZOLOGIYASIDA TIBBIY
ARALASHUVLAR BO‘YICHA MILLIY KLINIK
BAYONNOMALARI**

TOSHKENT – 2025

4. Ambulator pog'onada davolash taktikasi:

Nomedikamentoz davolash:

Psixoeemotsional stressdan, sovuq va tebranishlarga uzoq vaqt ta'sir qilishdan saqlanish va quyosh ta'sirini kamaytirish. Vazospazm xurujlarining chastotasi va intensivligini kamaytirish uchun issiq kiyim, shu jumladan issiq ichki kiyim, bosh kiyim, jun paypoq va perchatka o'rniga qo'lqop kiyish tavsiya etiladi. Xuddi shu maqsadda bemorga chekishni to'xtatish, kofe va kofeinli ichimliklar iste'mol qilishdan bosh tortish va simpatomimetik (efedrin, amfetamin, ergotamin) va betta-blokatorlarni qabul qilmaslik tavsiya etiladi.

Shirin, o'tkir va yog'li ovqatlarni istisno qilish bilan bo'lgan dietoterapiya.

Bemorni o'qitish bemorning xususiyatlarini hisobga olgan holda o'tkaziladi va kasallik haqida ma'lumot, turmush tarzini o'zgartirish bo'yicha tavsiyalar va jismoniy mashqlarni bajarish zarurligini o'z ichiga oladi. Ergonomik usullarni (mehnat terapiyasi) va yordamchi qurilmalardan foydalanishni o'rgatish. O'z-o'zini samaradorlik va o'zini o'zi boshqarish bo'yicha o'quv dasturlari doimiy ravishda tashkil etilishi kerak.

Ushbu dasturlarda fanlararo guruhli yondashuv qo'llaniladi. Mashg'ulotlarda bemorlarga kasallik, dori vositalarining ta'siri va ularning nojo'ya ta'siri, jismoniy mashqlarning ahamiyati haqida ma'lumot beriladi.

Davolash usullarini tanlash bemor va mutaxassis o'rtasidagi o'zaro qarorga asoslanishi kerak.

[https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562_2 <https://rheumatology.org/psoriatic-arthritis-guideline> <https://www.eular.org/website/search?search=psoriatic+arthritis>]

Medikamentoz davolash:

Medikamentoz terapiyaning asosiy yo'nalishlari qon tomir, yallig'lanishga qarshi va antifibroz hisoblanadi.

Jadval 5.

Asosiy dori vositalari ro'yxati:

Dori vositasi (xalqaro nomuvofiq nomi)	Farmakologik guruhlar	Yuborish usullari	Bir martalik doza	Qo'llash chastotasi	Davolash kursining davomiyligi	Dalillar darajasi
Glyukokortikosteroid terapiya						

Metilprednizolon	Sintetik glyukokortikosteroid gormonal preparat	Ichishga	4-16mg	Sutkasiga 1-2 marta	Uzoq vaqt davomida	S
Prednizolon	Sintetik glyukokortikosteroid gormonal preparat	Ichishga	5-20mg	utkasiga 1-2 marta	Uzoq vaqt davomida	S
Bazis yallig'lanishga qarshi dorilar						
Siklofosfamid	immunodepressant	Ichishga	2 mg/kg	Sutkasiga 1 marta.	Uzoq vaqt davomida	A
Metotreksat	antimetabolit	Ichishga	7,5-25 mg	Haftasiga 1 marta	Uzoq vaqt davomida	A
Metotreksat	antimetabolit	teri/ostiga	7.5-25 mg	Haftasiga 1 marta	Uzoq vaqt davomida	A
Leflunomid	antimetabolit	ichishga	20mg	1 mahal/sut.	Uzoq vaqt davomida	A
Sulfasalazin	immunodepressant	ichishga	500-2000mg	2 mahal/sut.	Uzoq vaqt davomida	A

Mikofenalata mofetil	immunodepressant	Ichishg a	50- 2000 mg	Sutkas iga 2-4 marta	Uzoq vaqt davomida	S
Siklosporin	immunodepressant	Ichishg a	3-5 mg/k g	Sutkas iga 1 - 2 marta	Uzoq vaqt davomida	V
Antifibroz terapiya						
Penitsillamin	Antifibroz preparat	Ichishg a	50- 500m g	Sutkas iga 1-2 marta	Uzoq vaqt davomida	V
Kalsiy kanallarining antagonistlari						
Amlodipin	Kalsiy kanallarining antagonisti	Ichishg a	2,5- 20 m g	Sutkas iga 1 marta	Uzoq vaqt davomida	A
Diltiazem Gidrokslorid	Kalsiy kanallarining antagonisti	Ichishg a	30- 180 mg	Sutkas iga 3- 4 marta	Uzoq vaqt davomida	A
Nifedipin	Kalsiy kanallarining antagonisti	Ichishg a	10- 30 mg	1-3 marta	Uzoq vaqt davomida	A
APF ingibitorlari						

Enalapril	APF ingibitorlari	ichishg a	2,5- 10 mg	1-2 marta	Uzoq vaqt davomida	A
Prostaglandin analoglari						
Iloprost	Tabiiy prostaglandin E ₁ ning sintetik analogi	Vena ichiga, arteriya ichiga	10-60 mg	Sutkas iga 1 marta	5-15 kun kurslar bo'lib	A
Alprostadil	Tabiiy prostaglandin E ₁ ning sintetik analogi	Vena ichiga, arteriya ichiga	10-60 mg	Sutkas iga 1 marta	5-15 kun kurslar bo'lib	V
Fosfodiesteraza-5 fermentining ingibitorlari						
Sildenafil	Fosfodiesteraza-5 fermentining ingibitori	Ichishg a	5- 100m g	Sutkas iga 1 marta	Uzoq vaqt davomida	A
Vazodilyatatsiyalovchi, angioprotektiv vositalar						
Dipiridamol	Vazodilyatatsiyalov chi, angioprotektiv	Ichishg a	5-150 mg	Sutkas iga 3 marta	1-3 oy, kurslar bo'lib	C
Endotelin-1 retseptorlarining noselektiv antagonistlari						
Bozentan	Endotelin-1 retseptorlarining noselektiv antagonisti	Ichishg a	2,5- 125m g	Sutkas iga 2 marta	Uzoq vaqt davomida	A

Jadval 6.

Qo‘shimcha dori vositalar ro‘yxati:

Dori vositasi (xalqaro nomuvofiq nomi)	Farmakologik guruhlar	Yuborish usullari	Bir martalik doza	Qo‘llash chastotasi	Davolash kursining davomiyligi	Dalillar darajasi
Nosteroid yallig‘lanishga qarshi preparatlar						
Diklofenak	Sirka kislotasining unumi	Ichishga	5-100 mg	Sutkasiga 1-3 marta	Kurslar bo‘lib	S
Meloksikam	Oksikam unumi, SOG-2ning selektiv ingibitori	Ichishga	7,5-15 mg	Sutkasiga 1-2 marta	Kurslar bo‘lib	S
Lornoksikam	Oksikam unumi, SOG-2ning selektiv ingibitori	Ichishga	Sutkasiga 32mg	Sutkasiga 1-2 marta	Kurslar bo‘lib	S
Etorikoksib	Koksiblar	Ichishga	Sutkasiga 60-	Sutkasiga 1-2 marta	Uzoq vaqt davomida	S
			120 mg			
Opioid analgetiklar						
Tramadol	Opioid narkotik analgetik	m/o, v/i	50g-100mg	Sutkasiga 1-2 marta	Kurslar bo‘lib	S

tramadol	Opioid narkotik analgetik	Ichishga	50 mg 1ml,2 ml	Sutkas iga 1-2 marta	Kurslar bo'lib	S
Prokinetiklar						
Metoklopramid	Prokinetiklar	m/o	2 ml	Sutkas iga 1-3 marta	1-3 kun	S
Metoklopramid	Prokinetiklar	Ichishga	10-30mg	Sutkas iga 3 marta	Kurslar bo'lib	S
Antikoagulyantlar						
(Antikoagulyant bevosita - Geparin - pastmolekulyar)	enoksaparin natriy, <u>nadroparin kalsiy</u>	t/o	0,4-0,6 ml	2 marta	Sxema bo'yicha	S
(Antikoagulyant bevosita-	geparin o'rtamolekulyar) geparin natriy Flakon 5000 ME/ml	t/o	Individual	1-4 marta	Sxema bo'yicha	S
Asetilsalitsil kislotasi	Tabletka, ichishga	ichishga	75-100 mg	1 marta	Uzoq vaqt davomida	S
Gen-injener biologik preparatlar						
Totsilizumab	Immunodepressant, interleykin 6 retseptorlarining blokatori	v/i	80-400 mg, 1 kg tana vazni	Oyiga 1 marta	Uzoq vaqt davomida	V

			ga 8 mg			
Rituksimab	GIBV, O'smaga qarshi vosita, monoklonal antitelolar	flakon 500ml eritm a tayerl ash uch n kons entrat in'eksiya, v/i tomchilab,	100 0 (500) mg,	1- va 15-kun yoki 375 mg/m ² tana yuzasig a 1 maxal xaftas ida 4 xafta davo mida,	Uzoq vaqt davomida	V

GIBP bilan davolash to'g'risida qaror hududiy ekspert komissiyasi tomonidan qabul qilinadi (GIBP uchun ko'rsatmalarga muvofiq). GIBP bilan davolash TSDni tashhislash va davolashda tajribaga ega bo'lgan revmatolog shifokori nazorati ostida amalga oshiriladi; Infuziyalar ko'rsatmalarga muvofiq gen- injener terapiyasi xonasida amalga oshiriladi.

NYaQV samaradorligini baholash terapiya boshlanganidan boshlab 3 va 6 oy ichida, ushbu terapiyani davom ettirish yoki uni takomillashtirish zarurligi to'g'risida qaror qabul qilinishi kerak bo'lganda amalga oshiriladi.

[<https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562> 2<https://rheumatology.org/search?term=scleroderma>+
<https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc>]

Bemorning ahvolini kuzatish:

- Tibbiy ko'rik va shifokor ko'rigi har 3-6 oyda bir marta tavsiya etiladi.
- Umumiy amaliyot shifokori, revmatolog nazorati ostida bo'lish tavsiya etiladi.
- Bemorlar TSDning rivojlanishi mumkin bo'lgan asoratlarini ko'rsatadigan yangi simptomlar paydo bo'lganda shifokorga qo'shimcha ravishda tashrif buyurish zarurligi haqida ogohlantirilishi kerak .

Davolash samaradorligining indikatori:

- Kasallik faolligining pasayishi
- A'zolar va tizimlarning funksional faolligining yaxshilanishi

- Kasalliklar va asoratlar zo'rayishining bo'lmashligi.

Tez shoshilinch yordam bosqichida tashhishlash va davolash:

Tashhishlash chora tadbirlari:

- shikoyatlarni yig'ish, anamnezi.

Medikamentoz davolash:

- kaptopril 25 mg

Statsionar darajada davolash taktikasi:

Nomedikamentoz davolash:

- Psixoemotsional zo'riqish, sovuq va tebranishlardan saqlanish;

- Vazospazm xurujlarini kamaytirish uchun issiq kiyim kiyish, chekish, kofeinli mahsulotlarni iste'mol qilishni to'xtatish, simpatomimetiklar va beta-adrenoblokatorlarni qabul qilmaslik tavsiya etiladi.

Medikamentoz davolash (kasallikning og'irlik darajasiga qarab)

Jadval 7.

Muhim dori vositalar ro'yxati:

Dori vositasi (xalqaro nomuvofiq nomi)	Farmakologik guruhlar	Yuborish usullari	Bir martalik doza	Qo'llash chastotasi	Davolash kursining davomiyligi	Dalillar darajasi
Glyukokortikosteroid terapiya						
Metilprednizolon	Sintetik glyukokortikosteroid gormonal preparat	v/i	250-500-1000mg	Sutkasiga 1 marta	3-5 kun	S
Metilprednizolon	Sintetik glyukokortikosteroid gormonal preparat	Ichishga	4-16mg	Sutkasiga 1 marta	Uzoq vaqt davomida	S
Prednizolon	Sintetik glyukokortikosteroid gormonal preparat	Ichishga	15-20mg	Sutkasiga 1 marta	Uzoq vaqt davomida	S
Asosiy yallig'lanishga qarshi preparatlar						

Siklofosfamid	immunodepressant	v/i, m/o	200-600 mg	Sutkasig a 1 marta.	Kurslar bo‘lib	A
Mikofenalat mofetil	immunodepressant	Ichishga	250-2000mg	Sutkasig a 2-4 marta	Uzoq vaqt davomida	S
Siklosporin	immunodepressant	Ichishga	3-5 mg/kg	Sutkasig a 1-2 marta	Uzoq vaqt davomida	V
Metotreksat	antimetabolit	Ichishga	7,5-25 mg	Haftasig a 1 marta	Uzoq vaqt davomida	A
Metotreksat	antimetabolit	teri/ostiga	7,5-25 mg	Haftasig a 1 marta	Uzoq vaqt davomida	A
Antifibroz terapiya						
Penitsillamin	Antifibroz preparat	Ichishga	250-500mg	Sutkasig a 1-2 marta	Uzoq vaqt davomida	V
Kalsiy kanallarining antagonistlari						
Amlodipin	Kalsiy kanallarining antagonisti	Ichishga	2,5-20 mg	Sutkasig a 1 marta	Uzoq vaqt davomida	A
Diltiazem gidrokslorid	Kalsiy kanallarining antagonisti	Ichishga	Sutkasig a 30-180 mg;	Sutkasig a 3-4 marta	Uzoq vaqt davomida	A

Nifedepin	Kalsiy kanallarining antagonistisi	Ichishga	10-30 mg	1-3 marta	Uzoq vaqt davomida	A
Prostoglandin analoglari						
Iloprost	Tabiiy prostoglandin E ₁ ning sintetik analogi	Vena ichiga, arteriya ichiga	10-60 mg	Sutkasiga 1 marta	5-15 kun kurslar bo'lib	A
Alprostadil	Tabiiy prostoglandin E ₁ ning sintetik analogi	Vena ichiga, arteriya ichiga	10-60 mg	Sutkasiga 1 marta	5-15 kun kurslar bo'lib	V
Fosfodiesteraza-5 fermentining ingibitorlari						
Sildenafil	Fosfodiesteraza-5 fermentining ingibitori	Ichishga	25-100mg	Sutkasiga 1 marta	Uzoq vaqt davomida	A
Vazodilyatatsiyalovchi, angioprotektiv vositalar						
Dipiridamol	Vazodilyatatsiyalovchi, angioprotektiv vosita	Ichishga	75-150 mg	Sutkasiga 3 marta	1-3 oy, kurslar bo'lib	C
Pentoksifillin	Vazodilyatatsiyalovchi, angioprotektiv vosita	Vena ichiga, arteriya ichiga ichishga;	100-600 mg	Sutkasiga 1-3 marta	Vena ichiga 5 sutka, ichishga 1-3 oy, kurslar bo'lib	S

Endotelin-1 retseptorlarining noselektiv antagonistlari						
Bozentan	Endotelin-1 retseptorlarining noselektiv antagonisti	Ichishga	62,5-125mg	Sutkasiga 2 marta	Uzoq vaqt davomida	A

Jadval 8.

Qo'shimcha dori vositalar ro'yxati:

Dori vositasi (xalqaro nomuvofiq nomi)	Farmakologik guruhlar	Yuborish usullari	Bir martalik doza	Qo'llash chastotasi	Davolash kursining davomiyligi	Dalillar darajasi
Nosteroid yallig'lanishga qarshi preparatlar						
Diklofenak	Sirka kislotasining unumi	m/o	75 mg	Sutkasiga 1 marta	5 kun	S
Meloksikam	oksikam unumi, SOG-2ning selektiv ingibitori	m/o	15 mg	Sutkasiga 1 marta	5 kun	S
Lornoksikam	oksikam unumi, SOG-2ning selektiv ingibitori	m/o, v/i	Sutkasiga 8-16mg	Sutkasiga 1-2 marta	Kurslar bo'lib	S
Opioid analgetiklar						
Tramadol	Opioid narkotik analgetik	m/o, v/i	50g-100mg	Sutkasiga 1-2 marta	Kurslar bo'lib	S
Tramadol	Opioid narkotik analgetik	Ichishga	50 mg 1ml,2 ml	Sutkasiga 1-2 marta	Kurslar bo'lib	S

Prokinetiklar						
Metoklopromid	Prokinetiklar	m/o	2ml	Sutkasig a 1-3 marta	1-3 dnya	S
Metoklopromid	Prokinetiklar	Ichishga	10- 30mg	Sutkasig a 3 marta	Kurslar bo'lib	S
Gen injener biologik preparatlar						
Totsilizumab	Immunodepressant, interleykin retseptorlarining blokatori	6 v/i	80-400 mg 8mg/kg tana vazniga	Oyiga 1 marta	Uzoq vaqt davomida	V
Rituksimab	GIBV, O'smaga qarshi vosita, monoklonal antitelolar	flakon 500m g/50 ml eritma tayerl ash uchun konse ntrat in'eksiya , v/i tomchila b,	1000 (500) mg,	1- va 15- kun yoki 375 mg/m ² tana yuzasiga 1 maxalx aftasida 4 hafta davomi da,	Uzoq vaqt davomida	V

Xalqaro tajribaga asoslanib va EULAR versiyalariga muvofiq tavsiyalar a'zo tizimlari yoki eng og'ir klinik sindromlar bo'yicha guruhlangan.

Reyno sindromi va ishemik digital yaralar. TSD bilan bog'liq RS bo'lgan barcha bemorlar uchun uzoq muddatli dori terapiyasi tavsiya etiladi. Vazospazm epizodlarining chastotasi va yaqqol namoyon bo'lishini kamaytirish va yangi ishemik zararlanish paydo bo'lishi yo'qligi bilan davolash muvaffaqiyatli hisoblanadi.

- Kalsiy kanallarining blokatorlari (kalsiy antagonistlari), birinchi navbatda digidropiridin hosilalari (asosan nifedipin) birinchi darajali dorilar sifatida tavsiya etiladi, uzoq muddatli ta'sir qiluvchi kalsiy antagonistlariga afzallik beriladi. Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchliligi darajasi – I) Izohlar: randomizatsiyalangan nazorat qilinadigan sinovlarning meta-tahlili shuni ko'rsatdiki, kalsiy blokatorlari plasebo bilan taqqoslaganda TSD bilan bog'liq RS hujumlarining chastotasi va namoyon bo'lishini kamaytiradi.

- Kalsiy antagonistlari bilan davolashda samarasizlik yoki nojo'ya ta'sir mavjud bo'lsa, selektiv FDE-5 turidagi ingibitorlarni buyurish tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchliligi darajasi I) Izohlar: CSD bilan bog'liq RSda FDE-5 ingibitorlari samaradorligining 6ta randomizatsiyalangan nazorat qilinadigan sinovlarning meta-tahlili (sindenafil bilan 2, tadalafil bilan 3 va vardenafil bilan 1) shuni ko'rsatdiki, bu dorilar RS hujumlarining chastotasini, namoyon bo'lishini va davomiyligini kamaytiradi, kalsiy blokatorlari esa vazospazmning chastota va namoyon bo'lishini kamaytiradi.

- Agar og'iz orqali terapiya samarasiz bo'lsa (shu jumladan kalsiy antagonistlari va FDE-5 turidagi ingibitorlari), yaqqol namoyon bo'lgan RSda prostanoidlar (iloprost, alprostadil) tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi – I) Izohlar: RNSlarning meta-tahlili (5ta vena ichiga iloprost bilan, 1 ta og'iz orqali iloprost bilan, 1 ta og'iz orqali sizaprost bilan) shuni ko'rsatdiki, iloprost plasebo bilan solishtirganda TSDda RS chastotasi va namoyon bo'lishini samarali ravishda kamaytirdi.

Vena ichiga iloprost og'iz orqali shakllariga qaraganda samaraliroq. Iloprost infuziya uchun 20-50 mg (0,5—2 ng / kg / min) da 3-5 kunlik kurslarda har 6-8 haftada buyuriladi. Alprostadil 10-15 in'eksiya kurslarida yiliga 2-3 marta 20-60 mkg (infuziya davomiyligi kamida 3 soat) dan buyuriladi.

Kalsiy antagonistlari va prostanoidlar bir xil gemodinamik ta'sirga olib kelishi mumkin, bu esa ushbu toifadagi dorilar bilan birgalikda mumkin bo'lgan nojo'ya ta'sirlarni kuzatishga ko'proq e'tibor berishni talab qiladi. Prostanoidlar bilan davolangan bemorlarda ishemik yurak-

qon tomir asoratlari ko‘proq uchraydi, shuning uchun barcha bemorlarda prostanoidlar bilan davolanishni boshlashdan oldin yurak-qon tomir xavfini diqqat bilan baholash kerak.

Digital yaralar.

- Digital yaralarni davolash vaqtini qisqartirish uchun selektiv FDE-5 ingibitorlarini buyurish tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishonchliligi darajasi A (dalillar ishonchliligi darajasi I)

Izohlar: FDE-5 turidagi ingibitorlar yangi digital yaralarni rivojlanishiga to‘sqinlik qilishi mumkin. Gipotenziv dorilar bilan davolanayotgan bemorlarga FDE-5 turidagi ingibitorlarini buyurish kumulyativ ta’sirga va og‘ir arterial gipotenziyaga olib kelishi mumkin.

- Qaytalanuvchi va/yoki ko‘plab digital yarasi bo‘lgan bemorlarga iloprost bilan infuzion terapiya tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishonchliligi darajasi A (dalillar ishonchliligi darajasi I)

Izohlar: Vena ichiga iloprost yangi digital yaralar rivojlanishining oldini oladi.

- Ko‘plab digital yaralarda kalsiy antagonistlari, FDE-5 turidagi ingibitorlar va/yoki iloprost samarasiz bo‘lsa, yangi digital yaralar paydo bo‘lishining oldini olish uchun selektiv bo‘lmagan endotelin-1–bozentan retseptorlari antagonistini buyurish tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishonchliligi darajasi A (dalillar ishonchliligi darajasi I)

Izohlar: Bugungi kunga kelib, boshqa endotelin-1 retseptorlari antagonistlarining yangi digital yaralar paydo bo‘lishining oldini olish qobiliyati isbotlanmagan.

- Vazodilyatatorlar bilan bir vaqtda trombositlar agregatsiyasini ingibirlovchi dori-darmonlarni qabul qilish tavsiya etiladi;

Terining zararlanishi. TSDda teri zararlanishi farmakoterapiyasining asosiy maqsadi terining qalinlashuvining og‘irligi va tarqalishini kamaytirishdir. Teri fibroziga qarshi dorilarning samaradorligini teri hisobining dinamikasi (6 va 12 oydan keyin) bilan baholash mumkin.

- Erta bosqichda (kasallikning dastlabki 3-5 yilida) yoki diffuz tizimli sklerodermiyasi bo‘lgan bemorlarda terining qattiqlashuvini yaqqol namoyon bo‘lishi va tarqalishida D-penitsillamin* (kuniga 250-500 mg) tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishonchliligi darajasi C (dalillar ishonchliligi darajasi 2b)

- Erta diffuz TSDni davolash uchun - 10-15 mg/kun dozalarda metotreksat* tavsiya etiladi; Tavsiyalarning ishonchliligi darajasi A (dalillar ishonchliligi darajasi 1a)

- Teri hisobini kamaytirish uchun kuniga 2 g terapevtik dozada Mikofenolat mofetil* (MMF) tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishonchliligi darajasi A (dalillar ishonchliligi darajasi 1a)

- Monoterapiya shaklida yoki yuqoridagi dorilar bilan birgalikda terining rivojlanib boruvchi diffuz zararlanishida – glyukokortikoidlar (GK) tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishonchliligi darajasi D (dalillar ishonchliligi darajasi 4)

Izohlar: Teri zararlanishidan tashqari, GK yallig‘lanish faolligining aniq klinik belgilari (serozit, miozit, O‘IZ, refrakter sinovit va/ yoki tenosinovit) da kichik dozalarda – kuniga 15-20 mg gacha tavsiya etiladi, chunki GK ni qabul qilish sklerodermik buyrak krizini rivojlanish xavfini oshiradi.

O‘pkaning interstitsial zararlanishi. Davolashni buyurish kasallik boshlanganidan keyingi dastlabki 5-7 yil ichida xansirashi bo‘lgan bemorlarga tavsiya etiladi, agar

1. ko‘krak qafasining KT ma’lumotiga ko‘ra, o‘pkaning zararlanish hajmi 20% dan oshsa va/yoki;

2. O‘TXS \leq 70% va/yoki;

3. Oldingi 3-12 oy davomida O‘TXSning \geq 12% ga pasayishi kuzatildi. Terapiyaning samaradorligi o‘pkaning tezlashtirilgan hayotiy sig‘imi darajasi bilan nazorat qilinadi. Terapiyaning samaradorligi haqida barqarorlashish yoki O‘TXS darajasining oshishi dalolat beradi.

- TSD bilan bo‘lgan bemorlarda O‘IZni davolash uchun GK ni immunosupressantlar bilan birgalikda kuniga 10-15 mg dozada og‘iz orqali qo‘llash tavsiya etiladi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi 2b). Izoh: O‘pka funksiyasini yaxshilash va GKning yuqori dozalarini qo‘llash o‘rtasida sezilarli bog‘liqlik yo‘q edi. Shuni esda tutish kerakki, glyukokortikoidlarning yuqori dozalarini yuborish sklerodermik buyrak krizini rivojlanish xavfini oshiradi;

- Siklofosfamid * (SF) TSDda o‘pkaning interstitsial zararlanishi (O‘IZ) da induksion terapiya sifatida GK ning past dozalari bilan birgalikda Siklofosfamid * (SF) tavsiya etiladi. SF oyiga 500 mg / m² - 750 mg / m² dozalarda vena ichiga yoki 1 mg / kg / kun – 2 mg / kg / kun dozalarda og‘iz orqali buyuriladi, dori samaradorligi va ko‘tara olishiga qarab.

Tavsiyalarning ishonchliligi darajasi A (dalillar ishonchliligi darajasi 1a). Izohlar: SF (og‘iz orqali yoki vena ichiga) yuborish usuli funksional o‘pka testlari ko‘rsatkichlarining o‘zgarishi darajasiga va nojo‘ya reaksiyalar chastotasiga sezilarli ta’sir ko‘rsatmaydi. SF kursining davomiyligi kamida 6 oy bo‘lishi kerak. Tavsiyalarning ishontirish darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi 2b), ammo preparatga yaxshi bardoshlik bilan terapiya davomiyligi O‘IZ barqarorlashgunga qadar 12 oy yoki undan ko‘proq bo‘lishi mumkin.

- O‘IZda induksion terapiya sifatida (ko‘tara olmaslik yoki samarasizlik, shu jumladan ikkilamchi GK bilan birgalikda SF) va SF terapiyasi paytida o‘pka jarayoni barqarorlashgandan keyin qo‘llab-quvvatlovchi terapiya sifatida MMF tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishontirish darajasi A (dalillar ishonchliligi darajasi 1a). MMF kuniga 1000 mg dozadan buyuriladi. (ikki dozada), uni kuniga 2000-3000 mg gacha oshirish. (ikki bosqichda) yaxshi ko‘tara olsa, tavsiyalarning ishontirish darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi 1a).

SF va/ yoki MMF terapiyasiga samarasizlik yoki ko‘tara olmaslik kuzatilsa, Azatioprin* (kuniga 100 mg) yoki Siklosporin A* (kuniga 2,5 mg / kg dan oshmaydigan dozalarda)ni 12-18 oy davomida qo‘llash tavsiya etiladi.

Tavsiyalarning ishontirish darajasi C (dalillar ishonchliligi darajasi 2b)

O‘pka arterial gipertenziyasi. O‘AGni davolash an’anaviy davolash usullarini o‘z ichiga oladi: diuretiklar, yurak glikozidlari (supraventrikulyar aritmiyalarda).

- Og‘ir gipoksemiyada tavsiya etiladi – to‘yinganlik 90% dan kam) - kislorodli terapiya; Tavsiyalarning ishontirish darajasi V (dalillarning ishonchlilik darajasi 2a)

- Antikoagulyantlar faqat trombotik asoratlarda tavsiya etiladi; Tavsiyalarning ishontirish darajasi V (dalillarning ishonchlilik darajasi 2a)

- O‘AGda beta-blokatorlar, AO‘F ingibitorlari, angiotenzin-2 retseptorlari antagonistlari, ivabradinni buyurish tavsiya etilmaydi, bu dorilarni qabul qilish zarur bo‘lgan hollar bundan mustasno. Tavsiyalarning ishontirish darajasi V (dalillarning ishonchliligi darajasi 2a)

So‘nggi yillarda O‘AG-ga maxsus terapiya amaliyotga joriy etildi, bu jismoniy yuklamalarni ko‘tara olishini yaxshilash, kasallikning rivojlanishini sekinlashtirish maqsadida buyuriladi, u o‘pka tomirlarida o‘zgarishlarning regressiyasini keltirib chiqaradi, hayot sifatini va omon qolish prognozini yaxshilaydi.

- Endotelin-1 (ET-1) retseptorlari antagonistlari. Bozentan* kuniga 2 marta 62,5 mg boshlang‘ich dozada tavsiya etiladi. 4 hafta o‘tgach, yaxshi ko‘tara olsa, doza kuniga 2 marta 125 mg gacha oshiriladi. Transaminazalar va bilirubin darajasini har oyda kuzatib borish tavsiya etiladi. Bozentanni qabul qiladigan ayollar mumkin bo‘lgan teratogen ta‘sirni hisobga olgan holda ishonchli kontrasepsiyaga muhtoj. Tavsiyalarning ishontirish darajasi V (dalillar ishonchliligi darajasi 2a) Izohlar: ET-1 retseptorlari antagonistlari A va V turdagi retseptorlar (ET-1ning noselektiv antagonistlari) yoki faqat A turdagi retseptorlar (ET-1ning selektiv antagonistlari) bilan bog‘lanish orqali ET-1ning vazokonstriktiv ta‘sirini bostiradi. Birinchisiga bozentan va matsitentan kiradi va ET-1 ning selektiv antagonistlarining vakili bo‘lib ambrizentan iloprost hisoblanadi.

- Prostatiklin analoglari. Barqaror ta'sirni saqlab qolish uchun kuniga 6 dan 12 tagacha iloprost ingalyatsiyasini olish tavsiya etiladi. Ingalyatsion iloprost o'pka arteriyasidagi bosimni samarali ravishda pasaytiradi.

Tavsiyalarning ishontirish darajasi A (dalillar ishonchliligi darajasi 1b) Izohlar: Iloprost kimyoviy jihatdan prostatiklinning barqaror analogi bo'lib, vena ichiga infuziya ko'rinishida yuborish, og'iz orqali yuborish va aerezollar ko'rinishida mavjud. Iloprostning yarim chiqarilish davri 20-25 minut, ta'sir davomiyligi 45-60 minut. Ultratovush nebulayzerdan foydalanganda ingalyatsiya davomiyligi 5 minut. Prostatiklin analoglari bo'lib epoprostenol (infuzion shaklda) va treprostenil (vena ichiga va teri ostiga yuborish uchun va aerezol sifatida) ham hisoblanadi.

- Prostatiklin retseptorlari agonistlari. Seleksipag kuniga bir marta 10 mg dozada tavsiya etiladi. Seleksipag-bu prostatiklinning IP retseptorlarining og'iz orqali qabul qilinadigan selektiv agonistlaridir;

Tavsiyalarning ishontirish darajasi V (dalillarning ishonchliligi darajasi 2b)

- Fosfodiesteraza 5 turi (FDE-5) ingibitorlari hujayralardagi siklik GMF inaktivatsiyasini ingibirlaydi. Sildenafil kuniga 3 marta 20 mg dozada qo'llash tavsiya etiladi, agar samarasiz bo'lsa, dozani kuniga 200 mg gacha oshirish mumkin. Tadalafilni (FDE-5 ning selektiv ingibitori) kuniga bir marta (2,5-40 mg) qabul qilish tavsiya etiladi. Vardenafil (FDE-5 ning selektiv ingibitori) kuniga 2 marta 20 mg dozada tavsiya etiladi; Tavsiyalarning ishontirish darajasi V (dalillarning ishonchliligi darajasi 2a)

- Eriydigan guanilat siklaza stimulyatorlari GMF sintezini oshiradi. Riosiguat kuniga 3 marta 1 mg dan og'iz orqali tavsiya etiladi (maksimal sutkalik doza 7,5 mg). Tavsiyalarning ishontirish darajasi V (dalillarning ishonchliligi darajasi 2a)

Izohlar: Guanilat siklaza stimulyatorlari va FDE-5 ingibitorlarining kombinatsiyasi arterial gipotenziya va boshqa jiddiy nojo'ya ta'sirlar tufayli man etiladi.

Maxsus terapiyani tanlash JSST funksional shkalasi bo'yicha tasniflangan klinik holat va og'irlikka bog'liq. Birinchi funksional sinfga simptomsiz bemorlar yoki odatdagi jismoniy faollikni minimal darajada cheklaydigan alomatlari bo'lganlar kiradi, to'rtinchi funksional sinfga esa jismoniy faollik cheklovlari eng katta bo'lgan bemorlar kiradi, ular hatto tinch holatda ham paydo bo'ladi. I, II va III funksional sinflari bo'lgan bemorlarda birinchi qator dorilar bo'lib bozentan va sildenafil hisoblanadi. Ushbu dorilarga qo'shimcha ravishda III funksional sinfga ega bemorlarda ingalatsiyalangan iloprost qo'llanilishi mumkin. IV funksional sinfnig rivojlanishida odatda ushbu dorilar bilan kombinatsiyalangan terapiya buyuriladi.

Buyraklarning zararlanishi. TSD bilan bo'lgan bemorlarda buyraklarning funksiyasini muntazam ravishda baholash kerak. TSD bilan bo'lgan bemorlarda buyraklar funksiyasini baholash uchun, umumiy populyatsiyada bo'lgani kabi, CKD-EPI hisoblangan formulasi yordamida koptokchalar filtratsiyasi tezligini aniqlash maqsadga muvofiqdir. Sklerodermik buyrak krizi (SBK) uchun xavf omillari quyidagilardir: kasallikning diffuz shakli, kasallikning dastlabki bosqichi (ayniqsa 1-3 yillar), teri sindromining tez rivojlanishi, bo'g'imli kontrakturalarning tez shakllanishi, erkak jinsi, keksa yosh, ribonukleoproteaza IIIga antitelolarning mavjudligi, GKS ning katta dozalarini qabul qilish.

- SBKni davolash uchun angiotenzin o'zgartiruvchi ferment ingibitorlarini (AO'Fi) (SBKni davolashda birinchi qator dorilar) buyurish tavsiya etiladi, kaptopril esa arterial qon bosimini nazorat qilish uchun yetarli dozada (maksimal sutkalik doza 150 mg) afzalroqdir. Agressiv gipotenziv terapiya buyraklar faoliyatini barqarorlashtirishi yoki yaxshilashi mumkin. Tavsiyalarning ishontirish darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi 3)

Izohlar: Arterial qon bosimini pasaytirish 2-3 kun ichida amalga oshiriladi, ammo uning darajasida aniq tebranishlarsiz. AQBning keskin pasayishi buyrak perfuziyasining sezilarli darajada pasayishiga va natijada o'tkir kanalchali nekrozga olib kelishi mumkin; AO'F ingibitorlaridan profilaktik foydalanish rivojlanish xavfini kamaytirmaydi va SBK natijalarini yaxshilamaydi.

- Agar AO'F ingibitori monoterapiyasining gipotenziv ta'siri yetarli bo'lmasa, davolashga nifedipin va/yoki boshqa gipotenziv dorilarni qo'shish tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishontirish darajasi C (Dalillarning ishonchlilik darajasi- 3)

- GKSni qabul qilish SBK rivojlanish xavfi bilan bog'liq, shuning uchun ushbu bemorlarda AQB va buyraklarning funksiyasini kuzatish talab etiladi. Tavsiyalarning ishontirish darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi- 3)

Izohlar: SBKni qo'zg'atish imkoniyati tufayli, ko'rsatma bo'lmaganda GKSni kuniga 15 mg dan ortiq dozada va potensial ravishda nefrotoksik dorilar (D-penitsillamin*, Siklosporin A*) SBK xavfi bilan bo'lgan bemorlarda buyurish tavsiya etilmaydi.

Oshqozon-ichak tizimining (OIT) zararlanishi.

TSDda eng keng tarqalgan OIT zararlanish sindromlari - oshqozon-qizilo'ngach refllyuksi va gastroezofageal refllyuks kasalligi (GERK). Medikamentoz terapiya antisekretor preparatlar va prokinetiklardan foydalanishni o'z ichiga oladi. Barcha preparatlar uchun tavsiyalarning ishontirish darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi 2b).

- Oshqozon-qizilo‘ngach reflyuksida, GERK, yaralar va qizilo‘ngach torayishlarida proton pompa ingibitorlari (omeprazol* kuniga 20 - 40mg) tavsiya etiladi.

Izohlar: Proton pompa blokatorlari oshqozon shirasi kislotaligini pasaytirishda va GERK namoyon bo‘lishini kamaytirishda N2-gistamin retseptorlari blokatorlarini qo‘llash bilan solishtirganda samaraliroq.

- Bu OIT motorikasining buzilishi (disfagiya, erta to‘yinganlik, kekirish, psevdobstruksiya va boshqalar) da pastki qizilo‘ngach sfinkterining bosimini oshiradigan, oshqozondan tarkibni evakuatsiya qilishni tezlashtiradigan va ingichka ichak peristaltikasini kuchaytiradigan terapevtik dozalarda prokinetik (metoklopramid va domperidon) larni buyurish tavsiya etiladi.

Izohlar: Prokinetik ta’sirga eritromitsin (kuniga 100-150 mg 2 marta) va azitromitsin (kuniga 400-500 mg 1 marta) 4 hafta davomida ega bo‘lib, ko‘ngil aynishi, qusish va epigastral sohada og‘riq xurujlarini kamaytiradi. Prokinetiklar va antisekretor preparatlarning kombinatsiyasi reflyuks-ezofagitli bemorlarning ahvolini yaxshilaydi;

- Bakteriyalarning haddan tashqari ko‘payishi natijasida kelib chiqadigan malabsorbsiya sindromini rivojlanishida, quyidagi antibakterial preparatlar bilan antibiotikoterapiyasini o‘tkazish tavsiya etiladi: tetrasiklin 250 mg kuniga 4 marta, doksisisiklin* 0,1 kuniga 2 marta, minomitsin 100 mg kuniga 2marta, amoksiklav * 875 mg kuniga 2 marta, sefaleksin * 250 mg kuniga 4 marta, siprofloksatsin* 500 mg kuniga 2 marta, norfloksatsin * 400 mg kuniga 2 marta, metronidazol* 250 mg kuniga 3 marta va boshqalar.

Kurs davomiyligi 10 kun, samaradorligi yetarli bo‘lmasa, kurs 3-4 haftagacha uzaytiriladi.

Izohlar: Kamdan kam hollarda parenteral ovqatlanish va jarrohlik aralashuvlar zarur.

Yurakning zararlanishi. Klinik jihatdan yurakning manifest zararlanishi kamdan-kam hollarda alohidalanadi; bu ko‘pincha kasallikning diffuz shaklining dastlabki bosqichida yoki miopatik sindrom bilan birgalikda sodir bo‘ladi. Davolash GK, immunosupressantlar bilan amalga oshiriladi, antiaritmik dorilar keng qo‘llaniladi, shuningdek, miokardni kislorod bilan iste’molini kamaytirish, antiaritmik va vazodilyatatsion ta’sirga ega bo‘lish, miokardning diastolik funksiyasini yaxshilash va yurakning qon haydashini pasaytirmasdan jismoniy yuklamalarga tolerantligini oshirish uchun individual imkoniyatlarini hisobga olgan holda yurak-qon tomir dorilarining butun arsenali keng qo‘llaniladi.

Bo‘g‘imlarning zararlanishi. TSDda bo‘g‘imlarning zararlanishini davolash RAda bo‘g‘im sindromini davolashga o‘xshaydi. * Artritning og‘irligiga qarab gidroksloroxin, bir

vaqtning o'zida o'pka zararlanganda ehtiyotkorlik bilan – metotreksat* yoki leflyunomid*, shuningdek sulfosalazin * kasallik faolligi umumiy past bo'lgan yoki GK ning past dozalari bilan birgalikda monoterapiya sifatida buyurish tavsiya etiladi.

Yallig'lanishli miopatiya

- TSDda miopatiya rivojlanganda GKni buyurish tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishonch darajasi C (dalillar ishonchliligi darajasi 3)

Izohlar: Miopatiyasi bor TSD bilan bo'lgan bemorlarni davolash uchun zarur bo'lgan GK dozalari idiopatik yallig'lanishli miopatiyalarga qaraganda past bo'lishi mumkin, ayniqsa PM/Scl antitelolariga ko'ra ijobiy bemorlarda. Shuni yodda tutish kerakki, TSDdagi GK ning yuqori dozalari SBK rivojlanishiga sabab bo'lishi mumkin.

- GK monoterapiyasidan yetarli ta'sir bo'lmasa, GK ning metotreksat* bilan kombinatsiyasi tavsiya etiladi[5]. yoki terapevtik dozalarda (0,5-1 g / kg tana vazniga) inson immunoglobulini* bilan vena ichiga. Tavsiyalarning ishonch darajasi C (dalillar ishonchliligi darajasi 2b)

GIBPni davolash to'g'risida qaror hududiy ekspert komissiyasi tomonidan qabul qilinadi (GIBP uchun ko'rsatmalarga muvofiq). GIBPni davolash TSDni tashhislash va davolashda tajribaga ega bo'lgan revmatolog shifokori nazorati ostida amalga oshiriladi; infuziyalar ko'rsatmalarga muvofiq gen-injener terapiyasi xonasida amalga oshiriladi.

Gen-injener biologik preparatlar. Hozirgi vaqtda TSDni davolash uchun ro'yxatdan o'tgan GIBPlar mavjud emas, garchi pilot va klinik nazorat ostida o'tkazilgan sinovlarda va'da qilinuvchi klinik natijalar olingan bo'lsa ham.

- TSD va revmatoid artrit kombinatsiyasi bor chorrahali sindrom bo'lgan bemorlarda GIBP revmatoid artrit uchun ko'rsatmalarga ko'ra buyurilishi mumkin. Bo'g'imlarning yallig'lanuvchi zararlanishi ustun bo'lsa abatsept va totsilizumab tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishonch darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi 2b).

- TSDda interleykin-6 retseptorlari ingibitori totsilizumabni klinik qo'llash uchun jiddiy nazariy asos yaratilgan. TSDda TS dan foydalanishning birinchi tajribasi uni artritning refrakter shakllari, RA va polimiozit bilan, vaskulit bilan TSDning chorrahali shakllari uchun xavfsiz va samarali preparat sifatida ko'rib chiqishga imkon beradi. Hozirgi vaqtda totsilizumab TSDni davolash uchun tubdan yangi dori vositasi maqomini oldi. TSD bilan bo'lgan bemorlarda preparatning xavfsizligi va yaxshi bardoshliligi, 6-12 oy davomida davolanishdan keyin teri hisobining sezilarli darajada kamayishi ko'rsatilgan. Tavsiyalarning ishonch darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi 2b).

• TSDning progressiv kechishi bilan bo‘lgan bemorlarda, agar immunosuppressantlar bilan standart terapiya samarasiz yoki o‘tkazish imkoni bo‘lmasa, alternativa sifatida rituksimab bilan davolash tavsiya etiladi. Tavsiyalarning ishontirish darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi 2b).

Izohlar: Rituksimab - bu CD20- V-limfotsitlarning yuzaki retseptorlariga monoklonal antitelolardir. Rituksimab bilan davolash fonida teri fibrozining kamayishi va o‘pka funksiyasining barqarorlashishi yoki yaxshilanishi qayd etildi (Dalillar darajasi C). Rituksimab 6-12 oydan keyin 1-2 g dan vena ichiga buyuriladi, ta’sirga erishilganda doza 1-0, 5 g gacha kamaytiriladi. Davolash ikki yildan to‘rt yilgacha amalga oshiriladi.[5] GIBP hayot uchun muhim a‘zolarining qaytmas yetishmovchiligi rivojlanganda kasallikning kech (terminal) bosqichida tavsiya etilmaydi.

Davolashning boshqa turlari:

TSD da jarrohlik davolashga ko‘rsatma:

- Davolash GERKning eng og‘ir kechishi bilan bo‘lgan bemorlarda o‘tkaziladi;
- 2 yildan ortiq vaqt davomida gemodializga bo‘lgan ehtiyojni saqlab, SPKdan keyin bemorlarga buyrak transplantatsiyasi;
- Immunosuppressiv terapiya samarasiz bo‘lsa va og‘ir nafas yetishmovchiligi rivojlansa (boshqa ichki a‘zolarining namoyon bo‘lgan patologiyasi va og‘ir gastroezofageal refluks bo‘lmasa) o‘pka transplantatsiyasi yoki «yurak-o‘pka» kompleksi.

Tavsiyalarning ishontirish darajasi C (dalillar ishonchliligi darajasi 2b)

Mutaxassislar maslahati uchun ko‘rsatmalar:

- dermatolog maslahati-teri, shilliq pardalarning zararlanishi bilan vaskulit;
- nevropatolog maslahati-nevrologik alomatlar rivojlansa;
- psixiatr maslahati - psixotrop terapiyani buyurish masalasini hal qilish uchun psixotik buzilishlar mavjud bo‘lganda, ixtisoslashtirilgan shifoxonada davolanish zarurati (psixoz, depressiya, o‘z joniga qasd qilish fikrlari bilan birga kechsa) bo‘lganda;
- oftalmolog maslahati-ko‘z zararlanganda – (ko‘rish a‘zosi tuzilmalarining zararlanishini aniqlash, mahalliy terapiyani buyurish);
- otorinolaringolog maslahati- LOR a‘zolari zararlanishida;
- nefrolog maslahati - buyrakning progressiv zararlanish belgilari;
- kardiolog maslahati-ritm va o‘tkazuvchanlik buzilishining og‘ir shakllari, arterial gipertenziya, yurak yetishmovchiligi;
- infeksionist maslahati - gepatit V va C viruslarini tashuvchanligi, opportunistik

infeksiyalarni rivojlanishi;

- ftiziatr maslahati-davolash paytida maxsus jarayonni istisno qilish yoki tasdiqlash;
- angiojarroh maslahati - digital osteolizis belgilari, qo'l va oyoqlarda uzoq muddat bitmaydigan yaralar;
- jarroh maslahati - "qahva quyqasi" qusishi bilan kechuvchi qorinda og'riq, ich ketishi mavjud bo'lganda, teri parchasi, buyraklar, o'pkaning biopsiyasini o'tkazish;
- akusher-ginekolog maslahati- homiladorlik davrida rejalashtirish va kuzatish masalalarini muhokama qilish;
- onkolog maslahati-saraton kasalligiga shubha qilinsa;
- stomatolog maslahati-og'iz shilliq qavatining yarali zararlanishida;
- gastroenterolog maslahati - oshqozon – ichakdan qon ketish, qizilo'ngachning torayishi, malabsorbsiya sindromi.

Intensiv terapiya va reanimatsiya bo'limiga o'tkazish uchun ko'rsatmalar:

- o'pka fibrozining rivojlanishi va og'ir nafas yetishmovchiligining rivojlanishi;
- sklerodermik buyrak krizi;
- og'ir yurak yetishmovchiligining rivojlanishi.

Davolash samaradorligining ko'rsatkichlari:

- Kasallik faolligining pasayishi.
- A'zolar va tizimlarning funksional faoliyatini yaxshilanishi.
- Kasalliklarning rivojlanishi va asoratlarning yo'qligi.

Rejalashtirilgan kasalxonaga yotqizish uchun ko'rsatmalar:

- Yangi aniqlangan TSD, ayniqsa diffuz shaklning dastlabki bosqichi;
- Tashhisni aniqlash;
- Immunosupressiv terapiyani tanlash;
- TSD faolligining o'rtacha darajasi;
- Dori terapiyasining nojo'ya ta'siridan rivojlangan o'rta og'ir va og'ir (hayot uchun xavfli bo'lmagan) holatlar.

24 soatlik kasalxonaga shoshilinch qabul qilish uchun ko'rsatmalar:

- TSD faolligining yuqori darajasi;
- Sklerodermik buyrak krizining rivojlanishi (xavfli gipertenziya, qonda kreatininning oshishi);
- Qo'l va oyoq panjalari barmoqlari terisining ko'plab qaytalanuvchi yarali zararlanishlari va gangrenasi;

· Interkurrent infeksiyaning yoki kasallik yoki dori terapiyasining og‘ir asoratlarning rivojlanishi.

Protokolning tashkiliy jihatlari:

manfaatlar to‘qnashuvining yo‘qligi haqida 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;

**“TIZIMLI SKLERODERMIYA” NOZOLOGIYASINING
PROFILAKTIKASI, DISPANSERIZATSIYASI VA
REABILITATSIYASI BO‘YICHA MILLIY KLINIK
BAYONNOMALARI**

TOSHKENT – 2025

Tizimli sklerodermiya - biriktiruvchi to'qimaning surunkali autoimmun yallig'lanish kasalligi bo'lib, u qon tomirlarning keng tarqalgan zararlanishi, autoimmun buzilishlar, terining va ichki a'zolarining fibrozi bilan tavsiflanadi. Kasallikning prognozi ichki a'zolarining, birinchi navbatda o'pka va yurakning zararlanishining xarakteri va namoyon bo'lishi bilan belgilanadi. Shu bilan birga, TSD bilan bo'lgan bemorlarning hayot sifatiga suyak-bo'g'im tizimining zararlanishi katta ta'sir ko'rsatadi, ularning eng keng tarqalgan ko'rinishlari artralgiyalar, osteoliz va kontrakturalardir. Bu kasallik dolzarbdir, chunki u bemorlarning hayot sifatini sezilarli darajada kamaytirishi mumkin. Ushbu kasallikning ahamiyati mehnat qobiliyatining pasayishi va nogironlik kabi omillarga bog'liq.

Shu munosabat bilan tizimli sklerodermiyani tashhislash, davolash va oldini olishning yangi usullarini ishlab chiqish bemorlarning sog'lig'ini yaxshilash va sog'liqni saqlash tizimlariga ijtimoiy-iqtisodiy yuklamani kamaytirishda katta ahamiyatga ega.

[https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562_2https://rheumatology.org/search?term=scleroderma+ <https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc>]

Profilaktika yoki reabilitatsiyaga ta'rif:

Profilaktika-bu har qanday hodisaning oldini olish va/yoki xavf omillarini bartaraf etishga qaratilgan turli chora-tadbirlar majmui.

Profilaktik sog'liqni saqlash (profilaktik tibbiyot yoki profilaktika) kasalliklarni davolashdan farqli o'laroq, kasalliklarning rivojlanishining oldini olishga qaratilgan chora-tadbirlar majmuini nazarda tutadi. Salomatlik turli xil jismoniy va ruhiy holatlarni qamrab olganidek, kasallik va nogironlikka atrof-muhit omillari, genetik moyillik, kasallik qo'zg'atuvchilari va turmush tarzi ta'sir qiladi. Kasallikning oldini olish birlamchi va ikkilamchi profilaktika choralari sifatida tasniflanishi mumkin bo'lgan choralarga asoslanadi.

[https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562_2https://rheumatology.org/search?term=scleroderma+ <https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc>]

Reabilitatsiya "insonning funksional imkoniyatlarini tiklash va nogironlarning yashash sharoitlarini hisobga olgan holda nogironlik darajasini pasaytirishga qaratilgan chora-tadbirlar majmui" deb ta'riflanadi.

[https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562_2https://rheumatology.org/search?term=scleroderma+<https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc>]

TSDni profilaktikasi keng ko‘lamli umumiy sog‘lomlashtiruvchi chora-tadbirlarini va yuqori darajadagi neyroadaptatsiya mexanizmlari va tabiiy himoya kuchlari bilan aholini o‘qitishni o‘z ichiga oladi, ya‘ni "xavf omillari" va "tahdid qilingan" shaxslarni kasallanishga nisbatan olganda, sklerodermik jarayon hurujlarining va generalizatsiyasining ikkilamchi profilaktikasini o‘tkazishdir.

Birlamchi profilaktika choralariga quyidagilarni kiritish maqsadga muvofiq: 1) kasallik bilan tahdid qilingan shaxslarni, shu jumladan tegishli sanoat kontingentlarini profilaktik ko‘riklari va dispanser kuzatuvlari; xavf omillari bo‘lgan o‘smirlarga alohida e‘tibor qaratish lozim 2) TSDga shubha qilingan shaxslarni oqilona ishga joylashtirish va tahdid ostida bo‘lgan guruhlarining o‘smirlarini o‘z vaqtida kasbga yo‘naltirish 3) Xavf guruhlaridan kuzatilgan shaxslarga qat‘iy ko‘rsatmalarga muvofiq sovuqqotish, shikastlanish, haddan tashqari zo‘riqish va emlashdan saqlanish tavsiya etiladi. 4) TSD rivojlanishi uchun xavf omillari bo‘lgan shaxslarga sog‘lom turmush tarzini tavsiya qilish kerak (ratsional ovqatlanish, dozalangan jismoniy faollik, chiniqish va boshqalar. tabiiy qarshilikni oshirish maqsadida; chekish va qon tomir tizimiga boshqa salbiy ta’sirlarni istisno qilish).

Ikkilamchi profilaktika uchun-jarayonning zo‘rayishi va tarqalishini oldini olish – kasallikni imkon qadar erta aniqlash va kasalxonada, so‘ngra ambulatoriya sharoitida o‘z vaqtida faol davolanishni ta‘minlash kerak. Bemorlarni tibbiy ko‘rikdan o‘tkazish qoidalariga qat‘iy rioya qilish tavsiya etiladi.: 1) agar o‘zini yomon his qilsa va belgilangan vaqtda, har 3 oyda bir marta shifokorga murojaat qilishi kerak; 2) tavsiya etilgan rejim, parhez va davolanishga qat‘iy rioya qilish kerak; 3) shifokor bilan maslahatlashmasdan GK va boshqa faol ta’sir qiluvchi vositalarning dozasini o‘zgartirmaslik; 4) sovuqqotmaslik, toliqmaslik, stressli va allergen omillardan saqlanish (homiladorlik, abortlar, emlashlar va boshqalar.); 5) tizimli davolovchi jismoniy mashqlar, massajning qayta kurslari, ochiq havoda sayr qilish va hokazolar orqali bir vaqtning o‘zida reabilitatsiya terapiyasini va organizmning oqilona chiniqishini amalga oshirish.; 6) agar jarrohlik aralashuvi zarur bo‘lsa, antibiotiklar bilan yuqumli asoratlarni oldini olish uchun ko‘rsatmalarga muvofiq immunosupressantlarni vaqtincha to‘xtatish va buyrak usti yetishmovchiligini oldini olish uchun GK dan uzoq muddat foydalanish kerak.

To‘g‘ri o‘z vaqtida davolash va ish bilan ta‘minlash umuman kasallikning prognozini yaxshilaydi, TSD bilan bo‘lgan bemorlarning ish qobiliyatini saqlashga va turmush darajasini ushlab turishga yordam beradi. Kasallikning faol, o‘tkir va o‘tkir osti kechishida bemorlar mehnatga layoqatsiz hisoblanadilar va ular nogironlikka o‘tkaziladilar, surunkali kechishida esa ular mehnat qobiliyatlari cheklangan va og‘ir jismoniy mehnatdan, sovuqqotish va harorat

o'zgarishlaridan, kimyoviy vositalar, metall va boshqalar bilan aloqa qilishdan ozod bo'lishlari kerak.

[<https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562> <https://rheumatology.org/search?term=scleroderma>+ <https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc>]

Reabilitatsiya usullari va muolajalari:

Reabilitatsiyaning asosiy maqsadi - qayta tiklovchi davolash va qon tomir asoratlari va fibrozning rivojlanishini kamaytirishga qaratilgan asoratlarning oldini olish. Reabilitatsiya minimal (surunkali shakli) va o'rtacha (o'tkir osti va surunkali shaklning zo'rayishi) faollik darajasi bo'lgan barcha bemorlar uchun ko'rsatma hisoblanadi. Reabilitatsiya tadbirlari fizioterapevt va davolovchi jismoniy tarbiya shifokori tomonidan tuziladi va revmatolog tomonidan muvofiqlashtiriladi. Reabilitatsiya tadbirlari majmuasi ko'rik vaqtida mavjud bo'lgan kasallikning klinik ko'rinishlariga va ularning namoyon bo'lishiga, faollik darajasiga, rivojlanish bosqichiga, birga keladigan patologiyaga asoslanadi va faol, o'rtacha yoki passiv reabilitatsiya bilan ifodalanishi mumkin. Faol reabilitatsiya kasallikning surunkali kechishi bo'lgan, minimal (1) faollik darajasi (vazospastik va trofik buzilishlar, EChT 20 mm/soatgacha) bo'lgan bemorlarga ko'rsatiladi. Faol reabilitatsiya davrida davolovchi jismoniy tarbiya, massaj, fizioterapiya, refleksoterapiya, kasbiy terapiya va ta'lim dasturlari (Dalillar darajasi V/S) tadbirlari kiradi.

Davolovchi jismoniy tarbiya nafas olish a'zolari, ichki a'zolar, harakatni to'g'rilash, yuz ifodalari, qo'llar va oyoqlar uchun gimnastika va simulyatorlarda mashqlar to'plamidan iborat. Fizioterapevtik davolash usullariga qon tomir, antioksidant, antifibroz va yallig'lanishga qarshi dorilar, parafin bilan elektroforez va iontoforez kiradi (Dalillar darajasi V/S). Mahalliy ravishda, eng ko'p zararlangan sohalarga (qo'l va oyoq panjalari va boshqalar.) dimetil sulfoksidning (DMSO) 50-70% eritmasini applikatsiyalar ko'rinishida, uni qon tomir va yallig'lanishga qarshi dorilar bilan birgalikda qo'llash tavsiya etiladi: 30-40 daqiqalik 10 ta applikatsiya bitta kursga; yaxshi ko'tara olsa, qayta kurslar yoki DMSO dan bir yil davomida uzoq muddat foydalanish. Elektr muolajalarini qo'llash mumkin-kaft va tovonlarga lidaza bilan elektroforez yoki ionoforez, ultratovush, lazer terapiyasi, akupunktura va boshqalarni qo'llash. O'rtacha reabilitatsiya o'tkir osti va surunkali shaklning kuchayishi, o'rtacha faollik darajasi (artralgiyalar, artritlar, yopishqoq plevrit, kardioskleroz, EChT 20-35 mm /soat oralig'ida) bilan tizimli sklerodermiya bilan bo'lgan bemorlar uchun ko'rsatiladi. Reabilitatsiya tadbirlari davolovchi jismoniy tarbiya, kasbiy terapiya va ta'lim dasturlaridan iborat. Davolovchi jismoniy tarbiya nafas olish a'zolari, yuz ifodalari, qo'l va oyoq panjalariga gimnastika uchun mashqlar

to'plamidan iborat. Passiv rehabilitatsiya yuqori darajadagi faollik (isitma, poliartrit, miozit, kardiopatiya, nefropatiya, EChT 35 mm/soatdan ortiq), tizimli sklerodermiyaning o'tkir kechishi bilan bo'lgan bemorlarga ko'rsatma hisoblanadi. Psixokorreksiya va davolovchi jismoniy tarbiya qisman yotoq rejimidagilarda amalga oshiriladi.

Sanator-kurort davolash. Bu asosan TSDning surunkali kechishi bilan bo'lgan bemorlarga ko'rsatiladi, balneoterapiya, fizioterapiya, loy bilan davolash va boshqa kurort omillarini tabaqalashtirilgan holda rehabilitatsiya tadbirlarini o'z ichiga oladi. Asosan terining zararlanishida vodorod sulfidi va karbonat angidrid vannalari, asosan tayanch-harakat apparati zararlanganda- radonli vannalar, fibrozli kontrakturalar mavjud bo'lganda --peloidoterapiya yaxshi ta'sir ko'rsatadi. Balneo-loy bilan davolash odatda ilgari buyurilgan medikamentoz terapiyasi va boshqa davolash turlari bilan birga kechadi: u Pyatigorsk, Sochi, Yevpatoriya, Sergiev mineral vollari va boshqa kurortlarda o'tkaziladi.

MDH hududlarida radon suvlari bilan quyidagi kurortlar eng mashhur: Belokurixa, Pyatigorsk, Xmelnik, Sxaltubo. Vodorod sulfidli buloqlar Sochi-Masesta va Pyatigorsk kurortlari uchun xosdir. Mineral suvlar va loy kurortlari (Saki, Yevpatoriya). Naftalan - balneologik kurort (Ozarbayjon) naftalan moyi bilan davolash. O'lik dengizining dengiz vannalari (Isroil). O'zbekistonda balneo-loy bilan davolanadigan quyidagi kurortlar ma'lum: "O'zbekiston" (Tog'li, Samarqand viloyati), "Oltinsoy" (Navoiy viloyati), "Chimiyon" (Farg'ona viloyati), "Jayronxon" (Surxondaryo viloyati), "Chortoq" (Namangan viloyati) sanatoriylari.

[<https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562> 2<https://rheumatology.org/search?term=scleroderma>+<https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc>]

Tibbiy profilaktika yoki rehabilitatsiya darajasini ko'rsatadigan tashhislash chora tadbirlari:

Laboratoriya tekshiruvlari:

- Umumiy qon, siydik tahlili
- Sutkalik proteinuriya, KFT hisoblash;
- Qonning biokimyoviy tahlili (AIT, AsT, umumiy oqsil va fraksiyalari, glyukoza, kreatinin, mochevina, xolesterin);
- SRO, revmatoid omillar (IgM RO)
- Homiladorlik testi
- Mantu tuberkulin sinamasi va / yoki Diaskintest

Instrumental tekshiruvlar:

- EKG;
- Ko'krak qafasi a'zolarining obzor rentgenografiyasi.

- ExoKG
- Buyraklar UTTsi
- Qo'l va oyoq qon tomirlarining doppleri
- EGDFS

Dispanser kuzatuv kasallikning kuchayishini oldini olishga, terapiyani doimiy ravishda korreksiya qilishga va dori terapiyasining asoratlarini oldini olishga qaratilgan.

Dispanser kuzatuv:

- kasallikning kuchayishining oldini olish;
- terapiyani doimiy korreksiya qilish;
- dori terapiyasi asoratlarining oldini olish;
- bemorlar revmatolog va agar kerak bo'lsa, boshqa mutaxassislar tomonidan olib borilishi va shifokor va bemor o'rtasidagi yaqin hamkorlikka asoslangan bo'lishi kerak;
- TSDning klinik va laboratoriya faolligini diqqat bilan kuzatib borish;
- revmatologga 3 oy ichida kamida 2 marta tashrif buyurish;
- har 3 oyda: umumiy qon va siydik tahlillari, biokimyoviy qon tahlili (ALT, AST, kreatinin);
- nafas olish a'zolarining rentgenografiyasi yiliga 1 marta;
- ko'rsatmalarga muvofiq tor mutaxassisliklarning maslahati;
- tavsiyalarga rioya qilmaslik va davolanishni o'z-o'zidan to'xtatish kasallikning yomon oqibatining mustaqil omilidir.

Shifokorga qayta tashrif buyurganda Reyno sindromining dinamikasini, qizilo'ngach refluksining kuchayishini, xansirash, yurak aritmiyasi va boshqalarni baholash uchun bemorni faol ravishda so'roq qilish kerak. Bemorni ko'rigida terining qalinlashishi, o'pkaning bazal krepitatsiyasi, AQBning oshishi, digital yaralar va shishlarning mavjudligiga e'tibor qaratish lozim. Tashqi nafas olish funksiyasi va exokardiografiyani o'rganish tavsiya etiladi. Varfarinni qabul qilgan bemorlarda protrombin indeksi va MNO nazorat qilinishi kerak, siklofosfan bilan davolashda esa har 1-3 oyda umumiy qon va siydik tahlillarining tekshiruvi o'tkazilishi kerak.

Profilaktik va rehabilitatsiya tadbirlari samaradorligi ko'rsatkichlari:

- Kasallik faolligining pasayishi
- A'zolar va tizimlarning funksional faoliyatini yaxshilanishi,
- Kasallikning rivojlanishi va asoratlarining yo'qligi.

<https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/562> <https://rheumatology.org/search?term=scleroderma> + <https://www.eular.org/website/search?search=systemic+sclerosis+&order=name+asc>

с

Protokolning tashkiliy jihatlari:

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

ekspertlar (respublika va xorijiy davlatlar mutaxassisleri)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. Ананьева ЛП. Новые классификационные критерии системной склеродермии (лекция). Научнопрактическая ревматология. 2013;51(5):539–44.
2. Ревматология: Российские клинические рекомендации / под ред. акад. РАН Е.Л. Насонова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 461 с. <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970442616.html>
3. Ревматология, Под ред. Н.А. Шостак, 2012г.
4. Диагностика и лечение в ревматологии. Проблемный подход, Пайл К., Кеннеди Л. Перевод с англ. / Под ред. Н.А. Шостак, 2011г.
5. Ревматология: Клинические рекомендации / под ред. Акад. РАМН Е.Л. Насонова. – 2-е изд., испр. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 752 с.
6. Jordan S, Maurer B, Michel B, Distler O. Performance of the new EULAR/ACR classification criteria for systemic sclerosis in clinical practice. Ann Rheum Dis. 2013;72 (Suppl 3):60.
7. Диффузные болезни соединительной ткани: руководство для врачей/ под ред. проф. В.И. Мазурова. – СПб: СпецЛит, 2009г. 192 с.
8. Вест С.Дж. - Секреты ревматологии, 2008г.
9. Ревматология: национальное руководство/ под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008 г. - 720
10. Федеральное руководство по использованию лекарственных средств (формулярная система). Выпуск VIII. Москва, 2007.
11. Белоусов Ю.Б. - Рациональная фармакотерапия ревматических заболеваний, 2005г.

12. Дифференциальный диагноз внутренних болезней: алгоритмический подход. П.М. Хили, Э.Дж. Джекобсон. Бином, Москва, 2003.