Ўзбекистон Республикаси
Соғлиқни сақлаш вазирининг
2025 йил "15" сентябрдаги
287-сонли буйруғига
3-илова

ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
РЕСПУБЛИКА ИХТИСОСЛАШТИРИЛГАН
ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИЯ ВА КОСМЕТОЛОГИЯ ИЛМИЙ-АМАЛИЙ
ТИББИЁТ МАРКАЗИ

«ЧЕГАРАЛАНГАН СКЛЕРОДЕРМИЯ»
НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАР

ТОШКЕНТ 2025

«ТАСДИҚЛАЙМАН»
ЎзР ССВ РИДВваКИАТМ
директори в.б.
Сабиров У.Ю.

«____» _____ 2025йил.

ЧЕГАРАЛАНГАН СКЛЕРОДЕРМИЯ НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАР

ТОШКЕНТ 2025

ЧЕГАРАЛАНГАН СКЛЕРОДЕРМИЯ НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАР

ТОШКЕНТ 2025

1. Кириш

ХКТ-10/11 бўйича кодлар

L94.0	Чегараланган склеродермия	ЕБ61.0	Чегараланган склеродермия
L94.1	Чизиқли Склеродермия	ЕБ61.1	Чизиқли Склеродермия
	https://icd.who.int/browse11/lm/ru	ЕБ61.Й	Склеродермиянинг бошқа белгиланган шакллари
			https://mkb-11.com/?id=EB61

Протоколни ишлаб чиқиш ва қайта кўриб чиқиш санаси: 2025 йил, қайта кўриб чиқиш санаси 2028 йил ёки янги асосий далиллар пайдо бўлишига қараб. Тақдим этилган тавсияларга киритилган барча ўзгартиришлар тегишли ҳужжатларда эълон қилинади.

Ушбу клиник протокол ва стандартни ишлаб чиқиш учун масъул муассаса:
Республика ихтисослаштирилган дерматовенерология ва косметология илмий-амалий тиббиёт маркази

Клиник протокол ва стандартни ишлаб чиқишда қуйидагилар ҳисса қўшдилар:
Жараённи ташкил этиш бўйича дерматовенерология йўналишидаги ишчи гуруҳ аъзолари:

1.	**Сабиров У.Ю.**	Марказ директори, тиббиёт фанлари доктори, профессор	ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ”
2.	**Арифов С.С.**	ЎзР ССВ РИПИАТМ Дерматовенерология ва косметология кафедраси, тиббиёт фанлари доктори, профессор	ЎзР ССВ ТХКМОМ
3.	**Иноятов Д.А.**	Марказ маслаҳат поликлиникаси дерматовенерологи, PhD	ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ”

Тақризчилар:

1. **Батпенова Гулнар Рискелдиевна** –«МУА» Дерматовенерология ва дерматокосметология кафедраси мудири, Қозоғистон дерматовенерологлар уюшмаси президенти, тиббиёт фанлари доктори, профессор.
2. **Юсупова Гулноз Шавкатовна** - Тошкент тиббиёт университети кўп тармоқли клиникасининг етакчи илмий ходими, олий тоифали ревматолог, тиббиёт фанлари номзоди.

Техник эксперт баҳолаш ва таҳрирлаш:

1. **Иноятов Аваз Шавкатович** - тиббиёт фанлари доктори, даволаш ишлари бўйича директор ўринбосари, клиника бош шифокори.

2. **Жалилов Дилшод Сайфуллаевич** - тиббиёт фанлари номзоди, илмий ишлар бўйича директор ўринбосари.

Мазкур клиник протокол ва стандарт Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазир ўринбосари Баситханова Э.И, Тиббий суғурта бошқармаси бошлиғи Ш. Алмарданов, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бошлиғи Ш.Р. Нуримова бошчилигида, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бош мутахассиси Г. Джумаева ва етакчи мутахассиси Н.Рахимовалар томонидан мутахассисларининг ташкилий ва услубий кўмагида ишлаб чиқилган.

Муҳокама баённомасидан кўчирма санаси ва рақами:

Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги РИАГИАТМнинг 2025 йил 24 апрелдаги 4-сонли Илмий кенгаш баённомасидан кўчирма

Протоколдан фойдаланувчилар:

1. Дерматолог шифокорлар; дерматокосметологлар;
2. Умумий амалиёт шифокорлари;
3. Педиатр шифокорлар;
4. Ревматолог шифокорлар;
5. Лаборант шифокорлар;
6. Соғлиқни сақлаш ташкилотчилари;
7. Клиник фармакологлар;
8. Тиббиёт олий таълим муассасаларининг талабалари, клиник ординаторлари, магистрантлари, докторантлари, ўқитувчилари;
9. Ушбу касаллик билан оғриган беморлар, уларнинг оила аъзолари ва парваришловчи шахслар.

Мазкур протокол чекланган склеродермияни ташхислаш ва даволашнинг замонавий усулларини соғлиқни сақлаш амалиётига кенг жорий этиш учун асос бўлиб хизмат қилади.

Ушбу касалликдаги беморлар тоифаси: чекланган склеродермия билан оғриган беморлар текширувдан ўтказилиши лозим

Далилларга асосланган тиббиётда далиллар даражаси шкаласи. Диагностика усуллари учун далиллар даражасини баҳолаш шкаласи (диагностик аралашувлар)

УДИД	Шарҳи
1	Референс усулидан фойдаланган тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши ёки мета-таҳлил қўлланилиши билан рандомизирланган клиник тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши.
2	Референс усулидан фойдаланган алоҳида тадқиқотлар ёки алоҳида рандомизирланган клиник тадқиқотлар ва мета-таҳлил қўлланилган рандомизирланган клиник тадқиқотлардан ташқари, ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши.
3	Референс усули бўлмаган назоратсиз тадқиқотлар ёки тадқиқ этилаётган усулдан мустақил бўлмаган референс усулидан фойдаланган тадқиқотлар ёки рандомизирланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан когорт тадқиқотлари.
4	Қиёсий бўлмаган тадқиқотлар, клиник ҳолатнинг тавсифи.
5	Фақат таъсир механизмлари асослантирилган ёки мутахассисларнинг фикри мавжуд.

Профилактик, даволаш, реабилитацион аралашувлар учун далиллар ишонарлилиги даражаларини баҳолаш шкаласи

УДИД	Шарҳи
1	Мета-таҳлил қўлланган рандомизирланган клиник тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши.
2	Алохида рандомизирланган клиник тадқиқотлар ва мета-таҳлил қўлланилган рандомизирланган клиник тадқиқотлардан ташқари, ҳар қандай дизайнга эга тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши.
3	Рандомизирланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан когорт тадқиқотлари.
4	Қиёсий бўлмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат ёки ҳолатлар сериясининг тавсифи, "ҳолат-назорат" тадқиқотлари.
5	Фақат аралашувнинг таъсир механизмининг асослантирилиши (доклиник тадқиқотлар) ёки мутахассислар фикри мавжуд.

Профилактик, даволаш, реабилитацион аралашувлар учун тавсиялар ишонарлилиги даражалари (ТИД)ни баҳолаш шкаласи

УТИД	Шарҳи
А	Кучли тавсия (барча кўриб чиқилаётган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим, барча тадқиқотлар юқори ёки қониқарли методологик сифатга эга, уларнинг натижалар бўйича хулосалари мувофиқ).

Мундарижа

"ЧЕГАРАЛАНГАН СКЛЕРОДЕРМИЯ " НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ДИАГНОСТИКА ВА ДАВОЛАШ ПРОТОКОЛИ…… 4

"ЧЕГАРАЛАНГАН СКЛЕРОДЕРМИЯ " БЎЙИЧА ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАРНИНГ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ.....……..30

“ЧЕГАРАЛАНГАН СКЛЕРОДЕРМИЯ” КАСАЛЛИГИНИ ОЛДИНИ ОЛИШ ВА РЕАБИЛИТАСИЯ ҚИЛИШ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ ……..38

Қисқартмалар рўйхати

ХКТ	Халқаро Касалликлар Таснифи
TGF-β	Трансформатсияловчи ўсиш омили-β
PDGF	Тромбоцитлар ўсиш омили
CTGF	Бириктирувчи тўқима ўсиш омили
IL	Interleykin
ММР	Матрикс металопротеиназа
ЧС	Чегараланган склеродермия
ЮЧС	ЮЧС – Ювенил чегараланган склеродермияси
ҚЗкЧСЧШ	"Қилич зарбаси" кўринишидаги Чегараланган склеродермиянинг чизиқли шакли
ПРЮПГ -	Парри-Ромберг юз прогрессив гемиатрофияси
ТГКС -	Топик глюкокортикостероидлар
ПИЛН -	Паст интенсивликдаги лазер нурлари
КТ	Компьютер томографияси
ТОЁҚ -	Тери ости ёғ қатлами
МРТ	Магнит-резонанс томографияси

2. Асосий қисм

2.1. Кириш

Чегараланган склеродермия - бириктирувчи тўқиманинг сурункали касаллиги бўлиб, тери қопламининг турли қисмларида яллиғланиш ўчоқлари (эритема, шиш) пайдо бўлиши ва кейинчалик уларда склероз ва/ёки тери ҳамда унинг остидаги тўқималарнинг атрофияси ривожланиши билан тавсифланади.

Чегараланган склеродермия билан касалланиш кўрсаткичи ҳар 100 минг аҳолига 0,4-2,7 ҳолатни, тарқалиши эса ҳар 1000 аҳолига 2 та ҳолатни ташкил этади. Пилакчали склеродермия одатда 40 ёшдан 50 ёшгача бўлган даврда учрайди ва катталарда энг кўп кузатиладиган клиник шакл ҳисобланади. Аёллар эркакларга нисбатан кўпроқ касалланадилар (2,6:1 нисбатда). Чизиқли склеродермия болалик даврида устунлик қилади (41,8%), аралаш шакли эса беморларнинг 15 фоизида аниқланади.

Болалар, ўсмирлар ва меҳнатга лаёқатли ёшдагилар ўртасида касалланишнинг ўсиш тенденцияси кучайиб бораётганлигини таъкидлаш лозим. Унинг оғир шакллари кўпайиб, беморларнинг ҳаёт сифатини кескин ёмонлаштирадиган қайта қўзғалишлар ва барқарор косметик нуқсонларга олиб келмоқда, бу эса ушбу патологияни жиддий тиббий ва ижтимоий муаммога айлантирмоқда. Очиқ склеродермияни даволаш бўйича мавжуд тажрибаларга қарамай, унинг самарадорлиги нисбатан паст даражада қолмоқда, бу эса ушбу касалликни даволаш усулларини такомиллаштиришда маълум қийинчиликларни келтириб чиқармоқда. [3]

2.2 Таъриф

Чегараланган склеродермия (ЧС) сурункали аутоиммун дерматозлар қаторига кириб, асосан терида, баъзан шиллиқ пардаларда Чегараланган яллиғланишли фиброз-атрофик ўчоқлар билан тавсифланади. Тизимли склеродермиядан фарқли ўлароқ, бу касалликда патологик жараён ички аъзоларга таъсир қилмайди [3].

2.3 Таснифи

Клиник таснифи:

Склеродермиянинг қуйидаги клиник шакллари энг кўп учрайди

1. **Чегараланган склеродермия (морфеа)**

· пилакчали склеродермия;
· томчисимон склеродермия;
· тугунли (келоидсимон) склеродермия
· Пазини-Пьерини идиопатик атрофодермияси

Изоҳлар: *Кўпчилик муаллифлар Пазини-Пиэрини идиопатик атрофодермиясини чегараланган склеродермиянинг клиник шакли деб ҳисоблайдилар*

2. **Чизиқли склеродермия**

· бош соҳасидаги чизиқли склеродермия ("қилич зарбаси" кўринишида);
· қўл-оёқ ва тана соҳасидаги чизиқли склеродермия;
· Пари-Ромберг прогрессив юз гемиатрофияси

3. **Тарқалган склеродермия**
4. **Пуфакчали склеродермия**
5. **Чуқур склеродермия**
6. **Пансклеротик склеродермия**
7. **Аралаш склеродермия**

Болалар ревматологларининг клиник амалиётида ювенил склеродермия ажратиб кўрсатилади. Ювенил склеродермия учун таснифлаш мезонларига кўра бешта асосий шакл фарқланади (https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17053506/) [2,3]

Ювенил склеродермия:

1. **Чегараланган пилакчали: юза ва чуқур**
2. **Чизиқли: тана/оёқ-қўл соҳасида, бош ва юз соҳасида шикастланиш билан ("қилич зарбасига ўхшаш" ва Парри-Ромберг прогрессив юз гемиатрофияси кўринишида).**
3. **Умумлашган**
4. **Пансклеротик**
5. **Аралаш**

Касалликнинг клиник кўриниши

Одатда, зарарланиш ўчоқлари ўз ривожланишида 3 босқичдан ўтади: эритема/шиш, склероз (индуратсия) ва тери атрофияси. Типик ҳолларда касаллик терида думалоқ ва/ёки тасмасимон шаклдаги пушти, пушти-бинафша, кўкимтир ёки гиперпигментланган доғларнинг пайдо бўлиши билан бошланади, баъзан шиш белгилари ҳам кузатилади. Склероз босқичида доғларда силлиқ юзали ва ўзига хос мумсимон ялтироқликка эга бўлган фил суяги рангидаги тери зичлашиши ўчоқлари ҳосил бўлади. Ўчоқларнинг четларида кўпинча жараён фаоллигининг кўрсаткичи ҳисобланган бинафша ёки пушти-бинафша рангли яллиғланиш ҳошияси кузатилади. Зарарланган

жойларда тери яхши бурмага йиғилмайди, тер ажралиши камаяди ёки бутунлай тўхтайди, ёғ безлари фаолияти ва соч ўсиши бузилади. Атрофия босқичида склеродермия ўчоқларида тери ва унинг остидаги тўқималар атрофияси ривожланади, телеангиэктазиялар, турғун гипер- ёки гипопигментация пайдо бўлади. Касалликнинг босқичлилиги барча беморларда ҳам кузатилмайди. Баъзан зарарланиш ўчоқларида тиниқ ёки геморрагик суюқликли пуфакчалар ҳосил бўлиши мумкин. Айрим ҳолларда тери склерози ўз-ўзидан орқага қайтиши ёки касалликнинг клиник белгилари бутунлай йўқолиши мумкин. Чуқур склеродермия ўчоқлари шаклланганида теридан ташқари тери ости ёғ тўқимаси, фассиялар, мускуллар ва суяклар ҳам патологик жараёнга қўшилиши мумкин.

Пилакчали склеродермия асосан тана ёки оёқ-қўлларда эритема ўчоқлари ва/ёки типик клиник кўринишга эга бўлган думалоқ ёки овал шаклдаги тери қаттиқлашиши билан тавсифланади.

Томчисимон шаклда терида майда (1 см дан кичик) сариқ-оқ рангли, ялтироқ юзали, бинафша рангли ҳалқа билан ўралган зич папулалар пайдо бўлади. Касалликнинг дастлабки босқичларида кичик эритематоз доғлар пайдо бўлиши хосдир. Ўчоқлар асосан тана терисида жойлашади.

Тугунсимон (келоидсимон) *склеродермия* терида келоид чандиқларни эслатувчи якка ёки кўплаб тугунлар ҳосил бўлиши билан тавсифланади. Зарарланиш ўчоқлари, одатда, келоидлар ривожланишига моил бўлмаган беморларда пайдо бўлади; уларнинг юзага келиши олдинги жароҳатлар билан боғлиқ эмас. Склеродермия ўчоқларидаги тери табиий рангда ёки пигментлашган бўлади; энг кўп учрайдиган жойлари - бўйин, тана ва қўллардир.

Пазини-Пьерини идиопатик атрофодермияси кўплаб мутахассислар томонидан чегараланган склеродермиянинг юзаки тури деб ҳисобланади. Клиник жиҳатдан у узоқ вақт мавжуд бўлган, бироз ботиқ, пушти-қизил ёки жигарранг, сиёҳранг тусли, тери зичлашуви бўлмаган доғли ўчоқлар билан намоён бўлади. Ўчоқлар кўпинча тана ва оёқ-қўлларда жойлашади.

Чизиқли склеродермияда терида, одатда тананинг бир томонида ёки нерв-қон томир тутами бўйлаб жойлашган чизиқли шаклдаги эритема ва/ёки склероз ўчоқлари пайдо бўлади. Кўпинча зарарланиш ўчоқлари Блашко чизиқлари бўйлаб жойлашиши мумкин. Зарарланиш ўчоқлари аксарият ҳолларда бош ёки қўл-оёқларда юзага келади. Қўл-оёқларда жойлашганда бу ўсишнинг жиддий кечикишига, мушаклар атрофиясига, букувчи контрактураларга, миозитга, зарарланган қўл-оёқнинг ингичкалашувига олиб келиши мумкин.

Юз ва бошнинг сочли қисмида чизиқли склеродермия одатда соч ўсмайдиган склерозланган терининг зич тасмаси кўринишида намоён бўлади (*"қилич зарбаси" шакли*). Бу кўпинча пешона-тепа соҳасида, қошлардан бошланиб, бошнинг сочли қисмигача жойлашади. Чандиқли соч тўкилиши, неврологик бузилишлар, кўзнинг зарарланиши билан кечиши мумкин. Болаларда оғиз бўшлиғи ва тишлар ривожланишида нуқсонлар кузатилиши мумкин. Вақт ўтиши билан тери ва унинг остидаги тўқималарнинг атрофияси натижасида чизиқли склеродермия ўчоқлари яссиланиб, ботиб кетиши мумкин.

Парри- Ромберг прогрессив юз *гематрофияси* касалликнинг даволанишга энг чидамли шаклларидан бири ҳисобланади. Бунда юзнинг бир томонида прогрессив чўкиш ва деформация ривожланиб, тери, тери ости ёғ қатлами, мушаклар ва юз скелети суяклари патологик жараёнга қўшилади. Одатда ҳаётнинг биринчи ёки иккинчи ўн йиллигида пайдо бўлади. Бу касаллик тери, юмшоқ тўқималар, мушаклар ва пастки суяк тузилмаларининг секин ривожланувчи, ўз-ўзини

чекловчи, асосан бир томонлама юз атрофияси билан тавсифланади. Кўпинча уч шохли нервнинг бир ёки бир нечта тармоғи дерматомаларига таъсир қилади. Атрофиядан олдин зарарланган терида қаттиқлашув ва пигментация бузилиши (гиперпигментация ёки депигментация) кузатилиши мумкин. Бош терисининг зарарланган қисмларида чандиқли соч тўкилиши юзага келиши мумкин. Кўрсатилган белгилар Чегараланган склеродермиянинг бошқа кўринишлари билан бирга келиши, шунингдек, кўз шикастланиши ва турли неврологик бузилишлар, жумладан эпилепсия билан кечиши мумкин. Бу шакл 40% гача ҳолларда *"қилич зарбаси"* типидаги чизиқли шакл билан биргаликда учрайди.

Тарқалган склеродермияда диаметри 3 см дан катта бўлган тўртта ёки ундан ортиқ қаттиқлашган ўчоқлар кузатилади. Улар еттита
анатомик соҳанинг иккитаси ёки ундан ортиғида жойлашади (бош-бўйин, ҳар бир қўл-оёқ, тананинг олд ва орқа юзаси). Кўпинча тошмалар симметрик жойлашади ва қўшилишга моил бўлади.

Буллёз склеродермия склеродермия ўчоқларида кўпинча қон қуйилишлар билан кечадиган тиниқ пуфакчалар пайдо бўлиши билан тавсифланади.

Чуқур склеродермия учун тери ва тери ости ёғ тўқимасининг чуқур зичлашиш ўчоқлари пайдо бўлиши хосдир. Склероз фассиялар ва мушакларга тарқалиши мумкин. Ўчоқлар устидаги тери бироз пигментланган ёки ўзгармаган бўлади. Одатда ўчоқлар қўл-оёқ терисида симметрик жойлашган бўлади.

Пансклеротик склеродермия касалликнинг энг оғир, ногиронликка олиб келадиган шакли ҳисобланади. Бунда тери ва унинг остидаги барча тўқималар суякларгача зарарланиб, кўпинча узоқ муддат давом этадиган яралар, қўл-оёқлар деформацияси билан бўғим контрактуралари ҳосил бўлади. Склеродермиянинг бу шакли одатда болаларда кузатилади, тез ривожланади, даволашга чидамли ва ўлим билан якунланиши мумкин.

Склеродермиянинг аралаш шаклида беморда бир вақтнинг ўзида касалликнинг икки ёки ундан ортиқ шакллари намоён бўлиши кузатилади (масалан, пилакчали ва чизиқли шакллар, чизиқли ва тарқалган шакллар). Бу шакл болаларда кўпроқ учрайди.

Ревматологик касалликлар клиникасида *ювенил локал склеродермия* атамаси болалик даврида тери, шунингдек, чуқурроқ жойлашган тўқималар - тери ости ёғ тўқимаси, фассиялар, мушаклар, бўғимлар, суякларнинг устун даражада шикастланиши билан кечадиган локал склеродермия вариантини ифодалаш учун қўлланилиши одатий ҳолга айланди.

Изоҳлар: *Катталарда, айниқса чизиқли склеродермияда, тери ташқарисидаги белгилар кузатилиши мумкин. Буларга таянч-ҳаракат тизимининг зарарланиши, неврологик ва офталмологик кўринишлар киради. Таянч-ҳаракат тизими зарарланганда артральгия хос бўлиб, зарарланиш ўчоғида ҳам, ундан ташқарида ҳам тарқалган синовит ва артрит ривожланиши мумкин. Бу ҳолат бўғимларнинг қийин ҳаракатланиши, шиш, оғриқ ва контрактуралар пайдо бўлиши билан намоён бўлади. Миалгиялар ҳам юзага келиши мумкин. Неврологик бузилишлар асосан "қилич зарбаси" кўринишидаги склеродермиянинг чизиқли шакли ва Парри-Ромбергнинг прогрессив юз гемиатрофияси бўлган беморларда учрайди. Кўпинча бош оғриғи, периферик нейропатия кузатилади, эпилепсия ва ҳаракат бузилишлари ривожланиши мумкин. Уч шохли нерв невралгияси, чайнаш спазмлари, хулқ-атвор ўзгаришлари, прогрессив ақлий заифлашув ҳам қайд этилган. ЛС ўчоқлари кўз атрофи терисида жойлашганда қовоқлар ҳаракатининг бузилиши,*

қовоқлар атрофияси, кўзнинг яллиғланиш касалликлари (увеит ва эписклерит) ривожланиши мумкин.

Изоҳлар: *Болалар ва ўсмирларда касалликнинг чизиқли шаклига хос бўлган теридан ташқари белгилар ҳам кузатилиши мумкин. Буларга таянч-ҳаракат тизимининг зарарланиши, неврологик ва офталмологик кўринишлар киради. Артральгиялар энг кенг тарқалган тери ташқарисидаги белгиси ҳисобланади (16,9%). Контрактуралар ривожланиши, бўй ўсишининг бузилиши, сколиоз ва кўкрак қафаси асимметрияси юзага келиши мумкин. Асосан болаларда учрайдиган неврологик бузилишлардан бош оғриғи, эпилептик хуружлар, инсульт ва периферик нейропатиялар кузатилиши мумкин. Неврологик белгилари бўлмаган болалар ва ўсмирларда ҳам бош мияни тасвирлашда аномалиялар аниқланиши мумкин. Офталмологик бузилишлар болалар ёшидаги беморларнинг 3,2 фоизида учраши мумкин, асосан қовоқлар аномалияси, увеит, эписклерит кўринишида, камдан-кам ҳолларда гилайлик, рефракция бузилишлари ривожланиши қайд этилган. Юқори ва пастки жағларда гипоплазия ривожланиши мумкин.* [1,2, 3]

3.Ташхис қўйиш усуллари, ёндашувлари ва тартиб-қоидалари

3.1. Диагностика мезонлари

- https://emedicine.medscape.com/article/1065782-overview?_gl=1*1hjswu*_gcl_au*MzIwOTExNTg2LjE3MzY4NTY2MzY.&form=fpf
- https://www.jrheum.org/content/36/12/2819

Ташхис терини кўздан кечириш ва шикастланиш ўчоқларини пайпаслаш орқали жисмоний текшириш асосида қўйилади. Жисмоний диагностика қийинлашганда лаборатория ва инструментал тадқиқот усуллари натижалари билан тасдиқланади.

Жисмоний текширув:

Тавсия этилади: ташхис қўйиш учун тери қопламларини кўздан кечириш ва шикастланиш ўчоқларини пайпаслаб кўриш билан жисмоний текширув ўтказиш зарур. Касалликнинг намоён бўлиши "Клиник кўриниш" бўлимида батафсил ёритилган.
Изоҳлар: *зарарланиш ўчоқларининг жойлашуви, тарқалиши ва хусусияти баҳоланади*

Касаллик фаоллигининг клиник белгилари:

1. *кучли ёки ўртача даражадаги эритеманинг мавжудлиги*
2. *терида шиш ва қаттиқлашишнинг ривожланиши*
3. *янги ўчоқларнинг пайдо бўлиши*
4. *сўнгги 3 ой ичида мавжуд ўчоқлар ҳажмининг катталашиши*
5. *ўчоқлар устидаги тери ҳароратининг кўтарилиши*
6. *периферик яллиғланиш ҳалқасининг мавжудлиги*

Касаллик фаоллиги йўқлигининг клиник белгилари:

1. *эритеманинг йўқлиги*
2. *охирги 3 ой ичида янги ёки катталашаётган зарарланиш ўчоқларининг йўқлиги*
3. *зарарланиш ўчоқларида қаттиқлашиш даражасининг ўзгармаслиги*
4. *касалликнинг фаол тери ташқарисидаги белгиларининг йўқлиги*

Изоҳлар: *касаллик фаоллигини, шу жумладан ўчоқлар майдонининг ўсиш динамикасини баҳолаш учун клиник кўринишларни албатта суратга олиш тавсия этилади.*

Чегараланган склеродермиянинг оғирлигини баҳолашнинг ягона мезонлари мавжуд эмас.

Изоҳлар: *Ювенил склеродермия билан оғриган беморларда терининг оғирлиги ва шикастланишини клиник баҳолаш учун LoSCAT баҳолаш тизими таклиф этилган. Бу тизим LoSSI (Тери Оғирлик Индекси) ва LoSDI (Тери Шикастланиш Индекси) орқали терининг оғирлиги ва шикастланишини баҳолашни ўз ичига олади.*[1,2,3]

3. Лаборатория текширувлари

- https://dermnetnz.org/topics/atrophoderma-of-pasini-and-pierini
- https://dermnetnz.org/topics/morphoea
- https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37522502/
- https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29248149/

Ҳозирги кунда чегараланган склеродермиянинг фаоллиги ёки прогнозини ишончли тасдиқлайдиган лаборатория текширувлари ишлаб чиқилмаган; бироқ қуйидаги бир қатор текширувларни ўтказиш мақсадга мувофиқ:

С 5	Умумий ҳолатни баҳолаш, тизимли терапия ва фототерапияга қарши кўрсатма бўлган касалликлар ва ҳолатларни аниқлаш, ўтказилаётган тизимли терапиянинг хавфсизлигини назорат қилиш учун кенгайтирилган қоннинг умумий клиник таҳлили. Изоҳлар: Эозинофилия склеродермиянинг тарқалган ва чизиқли шакли билан касалланган беморларда кузатилиши мумкин ва кўпинча касалликнинг оғирлик даражаси ҳамда фаоллиги билан боғлиқ бўлади.
С 5	Умумий ҳолатни баҳолаш, тизимли терапия ва фототерапияга қарши кўрсатма бўлган касалликлар ва ҳолатларни аниқлаш, ўтказилаётган даволанишнинг хавфсизлигини назорат қилиш учун қоннинг биокимёвий умумий терапевтик таҳлили
С 5	Айрим ҳолларда чегараланган склеродермия фаоллигини баҳолаш учун гамма-глобулин, лактатдегидрогеназа, креатинкиназа, С-реактив оқсил ва ревматоид омилни аниқлаш кўрсатилган
С 5	Тизимли терапия ва фототерапияга қарши кўрсатма бўлган касалликлар ва ҳолатларни аниқлаш, ўтказилаётган тизимли терапиянинг хавфсизлигини назорат қилиш учун сийдикнинг умумий (клиник) таҳлили
С 3	Тизимли склеродермияни истисно қилиш мақсадида скрининг текшируви ўтказиш учун HEp-2 ҳужайра линиясида билвосита иммунофлюоресенсия усули ёрдамида қондаги антинуклеар фактор (АНФ) миқдорини аниқлаш
С 3	АНФ ижобий бўлган ҳолда махсус антитаначалар текшируви ўтказилади: Тизимли склеродермияни истисно қилиш мақсадида қонда топоизомераза I га қарши антитаналар (анти-Ссл 70) миқдорини аниқлаш тавсия этилади
С 5	Захмга скрининг тестларидан бири: RMP, RPR ёки KSR Тасдиқловчи тестлар (6 тадан 2 таси мажбурий): RIF, IFA IgG ва IgM, RIBT, RPGA, IXA, Иммуноблот IgG ва IgM
С 5	Ревматик синовлар текшируви Нажас умумий таҳлили
С 3	Иммунологик текширув

	LE -ҳужайралар учун қон таҳлили

1. **Инструментал текширувлар:**

C 5	Ички аъзолар ультратовуш текшируви

C 5	Бош соҳасидаги чизиқли шаклдаги касаллик ҳолатида юз скелети суяклари шикастланишини истисно қилиш учун компьютер томографияси (КТ)

C 5	Тана ва қўл-оёқлар шикастланган оғир шаклдаги локал склеродермияда мушакларнинг шикастланиш чуқурлигини баҳолаш, бўғимлар ва суяклар шикастланишини истисно қилиш учун компьютер томографияси Изоҳлар: КТ қўллаш чекланган ҳолларда, жумладан нурланиш дозасини ҳисобга олган ҳолда, кўрсатмалар мавжуд бўлганда, мушаклар зарарланишини аниқлаш учун МРТ, бўғимлар ва тери ости юмшоқ тўқималарини ультратовуш текшируви, шунингдек рентгенография қўлланилиши мумкин

C 5	Бош соҳасида жойлашган чизиқли шаклдаги касалликда бош мия шикастланишини истисно қилиш учун бош миянинг магнит-резонанс томографияси

C 5	Склеродермия ўчоқларининг фаоллик даражасини баҳолашнинг қўшимча диагностик усули сифатида тери дерматоскопияси: эритема ёки атрофия босқичлари (телеангиэктазиялар мавжудлиги).

C 5	Склеродермия ўчоқларининг зичлашиши ёки эластиклиги даражасини баҳолаш учун қўшимча диагностика усули сифатида тери кутаметрияси

C 5	Капилляроскопия микротомирлар ҳолатини баҳолаш учун қўшимча диагностика усулидир.

C 5	Терининг ультратовуш текшируви зарарланган тўқималарнинг қалинлиги ва тузилишини баҳолаш учун қўшимча диагностика усулидир.

2. **Қўшимча текширув**

C 5	Бошқа тери касалликлари билан қиёсий ташхис ўтказиш зарур бўлганда, беморларнинг зарарланиш ўчоғидан олинган тери биопсия материалини гистологик текшириш тавсия этилади. ***Изоҳ:*** *Дори воситаларида терининг эрта яллиғланиш шикастланишлари ретикуляр дерма ичидаги тери юзасига параллел жойлашган коллаген тутамларининг қалинлашиши, шунингдек, коллаген тутамлари орасида ҳамда қон томирлари ва тер безлари атрофида зич яллиғланиш инфильтратларининг мавжудлиги билан тавсифланади. Яллиғланиш инфильтратларида лимфотситлар устунлик қилади, аммо плазматик ҳужайралар, гистиотситлар ва эозинофил гранулотситлар ҳам учрайди. Юқорида жойлашган эпидермис ўзгармаган ёки юпқа ва атрофияга учраган бўлиши мумкин. Кечки фиброз босқичида шикастланган тери нисбатан қон томирларисиз бўлиб қолади, қон томирлар сони камаяди, деворлари қалинлашади ва бўшлиқлари тораяди. Кўпинча яллиғланиш белгилари камайиб кетади. Сўрғичсимон ва ретикуляр дермадаги коллаген тутамларининг қалинлашиши ва бир хиллашиши кузатилади, коллаген толалари зич жойлашган ва юқори эозинофилли бўлади. Тер безлари атрофияга учрайди ёки йўқолади.*

3. **Мутахассислар маслаҳати учун кўрсатмалар**

С 5	Тизимли склеродермия ва бошқа бириктирувчи тўқима касалликлари мавжудлигига шубҳа қилинганда ревматолог маслаҳати, терапевт/педиатр маслаҳати • https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24092682/

С 5	Юз ва бошдаги зарарланиш ўчоқлари жойлашганда (чизиқли склеродермия ва прогрессив Парри-Ромберг юз гемиатрофияси билан оғриган беморларда) бош мия патологиясини аниқлаш учун невролог маслаҳати

С 5	Юз ва бошда зарарланиш ўчоқлари жойлашганда (чизиқли склеродермия ва прогрессив Парри-Ромберг юз гемиатрофияси билан оғриган беморларда) кўз патологиясини аниқлаш учун офтальмолог маслаҳати. Изоҳ: *зарарланиш ўчоқлари болаларнинг боши ва бўйнида жойлашганда касаллик бошланганидан кейин 3 йил давомида ҳар 3-4 ойда офтальмолог кўригидан ўтиш тавсия этилади.* *кўз шикастланишлари ривожланиш хавфи юқори бўлганлиги сабабли*

С 5	Бурун-ҳалқум ва оғиз бўшлиғи патологиясини аниқлаш учун зарарланиш ўчоқлари юз ва бошда жойлашганда (чизиқли склеродермия ва юзнинг прогрессив Парри-Ромберг гемиатрофияси билан оғриган беморларда) стоматолог ва оториноларинголог маслаҳати *Изоҳ: юз скелети шикастланганда кўрсатмалар бўйича оториноларинголог, юз-жағ жарроҳи маслаҳати.*

С 5	Оёқлар деформацияси ривожланганда ортопед маслаҳати Изоҳлар: оёқлар деформацияси ривожланганда кўрсатмаларга кўра даволаш жисмоний тарбияси бўйича мутахассис, ортезлаш бўйича мутахассис маслаҳати.

Дифференциал ташхис: [9]

Ташхис	**Дифференциал диагностика учун асос**
Келоид ва гипертрофик чандиқлар	Чегараланган склеродермия билан ўхшаш кўринишга эга бўлиши мумкин бўлган, аммо аутоиммун табиатга эга бўлмаган ва шикастланишдан кейин тўқималарнинг чандиқланиши натижасида ривожланадиган тери зарарлари.
Дерматомиозит	Тери ва мушакларнинг яллиғланиши билан тавсифланади, бу терининг қалинлашишига олиб келиши мумкин. Склеродермиядан фарқли ўлароқ, дерматомиозитда мушакларда оғриқ, ҳолсизлик, шунингдек тери юзасида хос ўзгаришлар (эритема, тошмалар) кузатилиши мумкин.
Қизил ясси темиратки	Ўхшашликлар: Зич папулалар ёки пилакчалар. Регресдан кейинги гиперпигментация. Фарқлари: Тошмаларнинг ўзига хос бинафша ранги. Қичиш. Папулалар юзасида Уикхем тўрининг (нозик оқ тўрсимон тузилма) мавжудлиги.
Псориаз	Ўхшашликлар: Терида зич пилакчалар. Регресдан кейинги гиперпигментация. Фарқлари: Псориаз кумушсимон тангачалар билан кечади. Кўпинча ёзувчи юзаларда жойлашади. Тери атрофияси ва тузилиши бузилиши белгилари йўқ.

Қизил югурук (дискоид шакли)	Ўхшашликлар: Гипо- ва гиперпигментация. Тери атрофияси. Фарқлари: Эпидермисга зич ёпишган тангачаларнинг мавжудлиги. Антинуклеар антитаналарга ижобий таҳлил натижаси. Фотосенсибилизатсия.
Эозинофил фассиит	Ўхшашликлар: Тери ва тери ости тўқимасининг зичлашиши. Фарқлари: Тез ривожланиши. Фассия ва мушакларнинг чуқур жараёнга тортилиши. Умумий қон таҳлилида эозинофилия.
Пигментли эшакеми (мастоцитоз)	Ўхшашликлар: Тери рангининг ўзгариши. Фарқлари: Механик таъсирда қичишнинг пайдо бўлиши (Даре симптоми).
Яллиғланишдан кейинги гиперпигментация ёки тери атрофияси	Фарқлари: Дастлабки ўзгаришлар: қизғиш-бинафша, вақт ўтиши билан зичлашган мумсимон-оқ рангга киради. Тери - юпқа, юмшоқ, кўпинча осон силжийди. Одатда шикоятлар бўлмайди.
Лайм касаллиги (сурункали босқичи)	Фарқлари: Терида пилакчали склеродермияга ўхшаш зарарланишлар кузатилиши мумкин. Кўпинча тизимли белгилар (бўғим оғриғи, асаб толаси касаллиги) билан кечади. Ташхис усуллари: Серологик текширув (Боррелиа бургдорфери бактериясига қарши IgM ва IgG антитаналар).
Тизимли склеродермия	Чегараланган склеродермиядан фарқли ўлароқ, фақат терини эмас, балки ички аъзоларни (ўпка, юрак, буйрак) ҳам зарарлайди. Кучли тизимли белгилар хос: Рейно феномени, ютиш қийинлиги, ўпка фибрози, қон томир ўзгаришлари. Махсус аутоантитаналар аниқланади: анти-Ссл-70, анти-сентромер антитаналар.
Чизиқли лихен	Фарқлари: Пилакли склеродермиянинг бошланғич босқичларига ўхшаш бўлиши мумкин бўлган кўплаб тошма элементлари. Ташхис усуллари: Гистологик текширув.

4. Даволаш, шу жумладан дори-дармон ва дори-дармонсиз терапия, парҳез даволаш, оғриқсизлантириш, тиббий кўрсатмалар ва даволаш усулларини қўллашга қарши кўрсатмалар

4.1 Амбулатор ва стационар даражадаги даволаш тактикаси:

Физиотерапевтик даволаш:

- **Касаллик фаоллигини камайтириш учун** тери ости тўқималарининг юза шикастланиши билан кечувчи чегараланган склеродермияли беморларга тавсия этилади:

Узоқ тўлқинли ультрабинафша нурланиш терапияси (УФА-1 терапияси, тўлқин узунлиги 340-400 нм). **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16488295/** .[7]

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси А (далилларнинг ишончлилик даражаси - 1)

УФА-1 диапазони билан нурлантиришни 5-20 Ж/см^2 дозадан бошлайдилар, кейинги бир марталик дозалар 5-15 Ж/см^2 га оширилиб, максимал бир марталик доза 20-60 Ж/см^2 га етказилади. Муолажалар ҳафтасига 3-5 марта ўтказилади, даволаш курси 20-60 та муолажани ўз ичига олади.

Изоҳлар: *УФА-1 терапияси беморлар томонидан яхши қабул қилинади, ножўя таъсирлар камдан-кам ҳолларда ривожланади ва одатда даволашни тўхтатишни талаб қилмайди. Даволаш жараёнида қуйидаги ножўя таъсирлар кузатилиши мумкин: эритема, қичишиш, тери қуруқлиги, иккиламчи пигментация (қорайиш), пуфакчали тошмалар, оддий герпес кучайиши, терида оғриқ ёки ачишиш, полиморф фотодерматоз. УФА-1 терапиясининг узоқ муддатли оқибатларига терининг фотоқариши ривожланиши киради. УФА-1 терапиясининг канцероген таъсири хавфи ҳали тўлиқ аниқланмаган. Болаларда УФА-1 терапия усулини қўллаш фақат касаллик оғир кечганда, 10 ёшдан бошлаб тизимли терапиянинг бошқа усуллари натижа бермаган ҳоллардагина мумкин.*

Изоҳлар: *Чегараланган склеродермия билан оғриган беморларга УФА-1 терапиясини тайинлашдан олдин қарши кўрсатмаларни истисно қилиш учун қуйидаги лаборатория текширувлари мажмуасини ўтказиш тавсия этилади: қоннинг батафсил умумий клиник таҳлили, қоннинг умумий терапевтик биокимёвий таҳлили, сийдикнинг умумий таҳлили. Шунингдек, терапевт (педиатр), эндокринолог, акушер-гинеколог (аёлларда) мутахассисларининг маслаҳати талаб этилади. Кўрсатмаларга кўра бошқа мутахассислар маслаҳати ҳам олиниши мумкин. УФА-1 терапиясига қарши кўрсатмалар қуйидагилардир: ультрабинафша нурланишга чидамсизлик, ёругликка юқори сезувчанлик билан кечадиган касалликлар (пигментли ксеродерма, альбинизм, тизимли қизил югурук, Горлин синдроми, дерматомиозит, трихотиодистрофия, Блюм синдроми, ирсий диспластик невус синдроми, Кокейн синдроми, порфирия), ҳозирда ёки ўтмишда тери меланомаси ёки саратонининг мавжудлиги, терининг саратон олди шикастланишлари, фотосенсибилизатсияловчи воситаларнинг қўлланилиши, қуёш нурларидан кучли зарарланиш, 10 ёшгача бўлган болалар, физиотерапия усуллари қарши кўрсатилган ҳолатлар ва касалликлар.*

- Касаллик фаоллигини пасайтириш учун пастки тўқималарнинг чуқур бўлмаган шикастланиши билан кечадиган чегараланган склеродермия билан оғриган беморларга қуйидаги даволаш **усули тавсия** этилади:

PUVA терапияси.[7]

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси Б (далилларнинг ишончлилик даражаси - 2)

- **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15380024/**

Фотосенсибилизаторни оғиз орқали қабул қилиш билан ПУВА-терапия

Фурокумаринлар тана вазнига 0,8 мг/кг дозада оғиз орқали бир марта узун тўлқинли ультрабинафша спектр (тўлқин узунлиги 320-400 нм) билан нурлантиришдан 2 соат олдин қабул қилинади

ПУВА-терапия муолажалари *фотосенсибилизаторни оғиз орқали қўллаш билан 0,25-0,5 Ж/см² дозадан бошланади. Кейинги бир марталик дозалар ҳар бир муолажада ёки 1-2 муолажадан сўнг терининг фототипига (И-ВИ) қараб 0,25-0,5 Ж/см² га оширилиб, максимал*

доза 3-6 Ж/см² га етказилади. Муолажалар ҳафтасига 2-4 марта ўтказилади, даволаш курси 20-60 муолажани ўз ичига олади.

Изоҳлар: *Қарши кўрсатмаларни истисно қилиш учун фотосенсибилизаторни оғиз орқали қабул қилиш билан ПУВА терапиясини ўтказишдан олдин лаборатория текширувларини (қоннинг батафсил умумий клиник таҳлили, қоннинг биокимёвий умумий терапевтик таҳлили, сийдикнинг умумий таҳлили) ўтказиш, терапевт, эндокринолог, акушер-гинеколог ва офтальмолог шифокорлар билан маслаҳатлашиш тавсия этилади. ПУВА-терапияни ташқи фотосенсибилизатор қўллаш билан ўтказишда терапевт, эндокринолог ва акушер-гинеколог шифокорлари билан маслаҳатлашиш лозим. Зарур ҳолларда бошқа мутахассислар маслаҳати ҳам тавсия этилади. Оғиз орқали қабул қилинадиган фотосенсибилизаторни қўллашга қарши кўрсатмалар мавжуд бўлса ёки истенмайдиган ҳолатлар юзага келиши сабабли уни қўллаш тўхтатилса, ПУВА-ванналар тайинланиши мумкин.*

ПУВА-терапияни ўтказишга қарши кўрсатмалар қуйидагилардир: ультрабинафша нурланишни кўтара олмаслик, ёруғликка юқори сезувчанлик билан кечадиган касалликлар (пигментли ксеродерма, альбинизм, тизимли қизил волчанка, Горлин синдроми, дерматомиозит, трихотиодистрофия, Блюм синдроми, ирсий диспластик невус синдроми, Кокейн синдроми, порфириялар), ҳозирги вақтда ёки ўтмишда тери меланомаси ёки саратонининг мавжудлиги, терининг саратон олди ўзгаришлари, фотосенсибилизатсияловчи воситаларни қўллаш, қуёш нурларидан кучли шикастланиш, 18 ёшгача бўлган болалар, ҳомиладорлик, лактация, физиотерапия усуллари қарши кўрсатилган ҳолатлар ва касалликлар. ПУВА-терапиянинг асосий эрта ножўя таъсирларига фототоксик реакциялар, қичишиш ва тери гиперпигментацияси киради. Фототоксик реакциялар (эритема, шиш, пуфакчалар, терининг қичиши) ПУВА-терапия жараёнида тахминан 10% беморларда ривожланади. Эритеманинг интенсивлиги фотосенсибилизатор ва ультрабинафша нурланиш дозасига, терининг индивидуал сезгирлигига боғлиқ. У нурланишдан сўнг 24-36 соат ўтгач пайдо бўлади, 72-96 соатдан кейин максимал даражага етади ва 7 кундан ортиқ давом этиши мумкин. Фототоксик реакцияларнинг ривожланишига ёрдам берадиган омилларга потенциал фотосенсибилизатсияловчи агентларни бир вақтнинг ўзида қўллаш киради: дори воситалари (антибиотиклар, антидепрессантлар, яллиғланишга қарши ностероид воситалар, сулфанилмочевина ҳосилалари), бергамот мойи, хушбўй ҳидлар ва бошқаларни ўз ичига олган косметика воситалари, баъзи озиқ-овқат маҳсулотлари (петрушка, анжир, тарвуз ва бошқалар). Бундан ташқари, ПУВА терапиясида фотосенсибилизатсияловчи дорилар келтириб чиқарадиган ножўя таъсирлар ривожланиши мумкин. Таблеткали фотосенсибилизаторларни қўллаш билан боғлиқ нохуш ҳодисаларга кўнгил айниши, эпигастрал соҳадаги ноқулайлик, бош айланиши, бош оғриғи, гипотензия, уйқунинг бузилиши, тушкунлик киради. Фотосенсибилизаторларнинг спиртли шакллари қўлланилганда контакт дерматит, аллергик контакт дерматит ривожланиши мумкин. Кўрсатилган ҳодисалар ривожланганда дорилар бекор қилинади. Псорален фотосенсибилизаторлари қон оқими билан оғиз орқали қабул қилинганда кўз гавҳарига кириб бориши ва ультрабинафша нурлари таъсирида кўз гавҳари оқсиллари билан боғланиши мумкинлиги сабабли, ПУВА терапиясини ўтказишда шох парда, кўз гавҳари, конъюнктива шикастланишининг олдини олиш учун муолажа пайтида ва куннинг ёруғ қисмида кўзларни фотоҳимоя кўзойнаклари билан ҳимоя қилиш зарур. Адабиётларда ПУВА-терапиянинг бир қатор бошқа ножўя таъсирлари тасвирланган бўлиб, улар амалиётда нисбатан кам учрайди. Шундай қилиб, баъзи беморларда онихолизис, тирноқ ости қон қуйилиши, фолликулит, тери оғриғи, меланонихия, Кебнер феномени, себореяли дерматит, контакт дерматит, актиник дерматит, полиморф фотодерматоз, анафилаксия, конъюнктивит, оддий герпес, кератит кузатилиши мумкин.

ПУВА-терапиянинг узоқ муддатли ножўя таъсирларига кўп курсли қўллашда канцероген таъсир хавфи киради. Склеродермия билан оғриган беморларда ПУВА-терапия курсларини ўтказишда канцероген потенциал ўрганилмаган.

- **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9039165/**

- Чегараланган склеродермия билан оғриган беморларга терининг 308 нм ультрабинафша нурлантириши (эксимер УБ-нурлантириш) тавсия этилади.

Тошмалар юз, бўйин, тана, қўл ва оёқларда (тирсак ва тизза бўғимларидан ташқари) жойлашганда ва шикастланиш ўчоқлари бироз инфильтрацияланганда даволаш 1 минимал эритемик дозага тенг нурланиш дозаси билан, ўчоқлар инфильтрацияси яққол ифодаланганда эса 2 дозага тенг нурланиш дозаси билан бошланади. Тошмалар тирсак ва тизза бўғимлари терисида жойлашган ва сезиларсиз инфильтрацияда нурланишнинг бошланғич дозаси 2 минимал эритемик дозани, зич инфильтрацияланган пилакчалар мавжуд бўлганда эса 3 минимал эритемик дозани ташкил этади. Нурланишнинг бир марталик дозасини ҳар бир муолажада ёки ҳар иккинчи муолажада 1 минимал эритемик дозага ёки олдинги дозанинг 25% га оширилади. Даволаш ҳафтасига 2-3 марта режимида олиб борилади. Бир курсга 15-35 та муолажа белгиланади.

Изоҳлар: Терини 308 нм ультрабинафша нурлантириш (эксимер УБ-нурлантириш) билан даволаш, асосан, тана юзасининг 10% дан кўп бўлмаган шикастланиш майдонига эга бўлган чекланган шаклларда кўрсатилади.

Чекланган локализацияланган склеродермия шакллари бўлган беморларга склероз/пилакчалар индуратсияси даражасини камайтириш мақсадида **қуйидаги тавсия этилади:**

- **Терини ультратовуш билан даволаш (ультратовуш терапияси)** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/354249/** **[5]**

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси - 5)

Зарарланиш ўчоқларига ультратовуш таъсири 880 кГс (1 МГс) тебраниш частотасида, 0,05-0,8 Вт/см^2 интенсивликда, ҳар бир майдон учун 5-10 дақиқа давомида лабил усулда узлуксиз ёки импульсли режимда амалга оширилади. Даволаш курси 10-15 кунлик муолажадан иборат. 3-4 ойлик танаффус билан такрорий ультратовуш терапияси курсларини ўтказиш мумкин.

Изоҳлар: *Ультратовуш терапияси касалликнинг минимал фаоллик даврида қўлланилади. Ултратовуш терапиясини ўтказишга умумий қарши кўрсатмалар физиотерапия усуллари қарши кўрсатма бўлган ҳолатлар ва касалликларни ўз ичига олади. Ультратовуш таъсири ҳомиладорлик ва тромбофлебит пайтида қатъиян ман этилади.*

Терини паст интенсивликдаги лазер нури билан нурлантириш (NILI)

Терининг паст интенсивликдаги лазер билан нурлантирилиши икки диапазонда қўлланилади: қизил (тўлқин узунлиги 0,63-0,65 мкм) ва инфрақизил (тўлқин узунлиги 0,89-0,904 мкм). Қизил диапазондаги НИЛИ (тўлқин узунлиги 0,63-0,65 мкм) масофавий барқарор усул билан, қувват зичлиги 3-5 мВт/см2 бўлган фокусланмаган нур ёрдамида ва ҳар бир майдон учун 5-8 дақиқа давомида амалга оширилади. Муолажа давомида кўпи билан 4-5 та майдон нурлантирилади, бунда умумий таъсир вақти 30 дақиқадан ошмаслиги лозим. Инфрақизил диапазондаги НИЛИ (тўлқин узунлиги 0,89-0,904 мкм) узлуксиз ёки импульсли (80-150 Гс) режимда масофавий ёки контактли, барқарор ёки ҳаракатли усул билан

ўтказилади. Таъсирлар майдонлар бўйича амалга оширилади: узлуксиз режимда нурланиш қуввати 15 мВт дан ошмаслиги, битта майдонга таъсир қилиш вақти 2-5 дақиқа, муолажа давомийлиги 30 дақиқадан кўп бўлмаслиги керак. Импульсли режимда нурланиш қуввати ўзгарувчан бўлиб, майдондаги таъсир вақти 1-3 дақиқа, умумий таъсир давомийлиги 10 дақиқадан ошмаслиги лозим. Муолажа давомида кўпи билан 4-6 та майдон нурлантирилади. Лазер терапияси курси 10-15 кунлик муолажаларни ўз ичига олади. Такрорий курслар 3-4 ой оралиғида ўтказилади.

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси - 5)

https://library.mededtech.ru/rest/documents/cr_870/ [14]

Изоҳлар: *Лазер терапияси муолажаларини ўтказишда бемор ва тиббиёт ходимларининг кўз аъзоларини мажбурий ҳимоялаш зарур. НИЛИ муолажаларини ўтказишга умумий қарши кўрсатмалар қаторига физиотерапия усуллари қарши кўрсатма бўлган ҳолатлар ва касалликлар, шунингдек нурланиш зоналарида хавфсиз ўсмалар мавжудлиги, омилга индивидуал чидамсизлик, 3 ёшгача бўлган ёш киради.*

- **Пуфакчали** склеродермия билан оғриган беморларга ўчоқлар индуратсияси/склерози даражасини камайтириш учун **қуйидаги тавсия этилади**

гиалуронидаза электрофорези: 64 бирлик гиалуронидаза 30 мл дистилланган сувда эритилади, муҳитни pH 5,2 гача кислотали қилиш учун 4-6 томчи 0,1 н хлорид кислота эритмаси қўшилади, склеродермия ўчоқларига 0,05 мА/см2 дан ортиқ бўлмаган ток кучи билан, 12-20 дақиқа давомида юборилади. [14]

авсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси - 5)
https://mz19.ru/upload/iblock/c8b/skl.pdf

Изоҳлар: Гиалуронидаза электрофорези муолажалари хар *куни ёки кунора ўтказилади, курсга 8-12 муолажа тайинланади. 3-4 ой оралатиб 2-3 марта такрорий курслар ўтказиш мумкин. Касалликнинг минимал фаоллик даврида қўллаш тавсия этилади.*

ДОРИ-ДАРМОН БИЛАН ДАВОЛАШ.

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

1-жадвал

Асосий дори воситаларининг рўйхати (қўлланилиш эҳтимоли 100% бўлган):

Фармакотерапевтик гуруҳ:	***Дори воситасининг халқаро номенклатурадаги номи***	***Қўллаш усули***	***Исботланганлик даражаси***
Тери касалликларини даволаш учун ташқи қўлланишга мўлжалланган кортикостероидлар	Клобетазол пропионат: 0,05%	ташқи қўлланишда кунига 1-2 марта; 2-4 ҳафта давомида	(Б) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/
	Бетаметазон дипропионат: 0,1%; 0,05%	ташқи қўлланишда кунига 1-2 марта; 2-4 ҳафта давомида	(Б) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/
	Мометазон furoat: 0,1%	ташқи қўлланишда кунига 1-2 марта; 3-4 ҳафта давомида	(Б) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1781761/:~:text=Of%20importance%20is%20the%20fact,for%20patients%20using%20this%20drug
	Метилпреднизолон атсепонат: 0,1%	ташқи қўлланишда кунига 1-2 марта; 3-4 ҳафта давомида	(С) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/
	Алклометазон дипропионат 0,05%	ташқи қўлланишда, ўртача кунига 2 марта; 3-4 ҳафта давомида	(Б) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/
Калциневрин ингибиторлари	Такролимус (0,1%; 0,03%)	ташқи қўлланишда кунига 1-2 марта, ўртача 8-12 ҳафта давомида	Б https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19120765/ https://www.researchgate.net/publication/322054385_Localized_scleroderma_-_Current_treatment_options
	Пимекролимус (1%)	ташқи қўлланишда кунига 1-2 марта, ўртача 8-12 ҳафта давомида	(Б) https://www.researchgate.net/publication/362691

			594_Successful_therapy_of_ulcerative_morphea_with_topical_application_of_pimecrolimus https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15568399/
Дерматотроп воситалар	Калципотриол	Ташқи қўллаш учун кунига 2 марта, ўртача 6-8 ҳафта давомида. 12 ёшдан катта болаларда калсипотриол терининг зарарланган жойларига кунига 2 марта юпқа қатлам қилиб суртилади, бир ҳафтадаги максимал дозаси 75 граммдан ошмаслиги лозим; 6 ёшдан 12 ёшгача бўлган беморларда ҳам кунига 2 марта қўлланилади, бир ҳафтадаги максимал дозаси 50 граммдан ошмаслиги керак. Даволаш таъсири даволашнинг бошланишидан 1-2 ҳафта ўтгач кузатилади. Даволаш курси 6-8 ҳафтадан ошмаслиги лозим.	(А) https://www.scielo.br/j/abd/a/WsmbwhPxyxnpnkHS7FkVRfd/?lang=en https://www.semanticscholar.org/paper/Topical-calcipotriene-for-morphea-linear-Cunningham-Landells/89dd25bbb32eaaaa331fe1849f4b1d4644361caa
	Осиё центелласи экстракти	Кунига 2 марта. Малҳамни қўллаш давомийлиги ўртача 4 ҳафтадан 8 ҳафтагача.	(Б) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9644746/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36756687/
Пенициллинлар	Бензилпенициллин	500000 ТБ кунига 4 марта ёки 1 млн ТБ кунига 2 марта мушак орасига, курс давомида 15-40 млн ТБ. 1,5-4 ой оралиғида 2-3 курс даволаш ўтказилади. Болаларга кунига 25 000 - 50 000 бирлик/кг тана вазнига мушак орасига юборилади. Препарат кунига 3-4 марта юборилади. Даволаш курси 14 кун. 1,5-4 ойлик интервал билан 3-5 курс пенициллин билан даволаш ўтказилади.	(А) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10469421/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21393982/
Фермент препаратлари	Гиалуронидаза	Гиалуронидаза 32-64 ТБ кунига 1 марта мушак орасига ҳар куни ёки кунора,	(Б) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31649976/ https://pubmed.ncbi.nlm

		курсга 15-20 инъекция ёки 64 ТБ - склеродермия ўчоғига 3 кунда 1 марта, Курс 7-10 процедура. Болаларга кунига 1 марта, ҳар куни ёки кунора 32 ТБ дан мушак орасига юборилади; курсга 15-20 инъекция. 1,5-4 ой оралиғида 3-5 курс ўтказилади.	.nih.gov/31141116/
	Бовгиалуронидаза азоксимер	Мушак орасига 3-5 кунда 1 марта, 20 инъекциягача курс билан. Доза ва курс касалликнинг клиник кечиши, босқичи, жойлашуви ва беморнинг индивидуал хусусиятларига қараб алоҳида танланади;	**(Б)** https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31649976/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31141116/ https://www.mediaspher a.ru/issues/klinicheskaya-dermatologiya-i-venerologiya/2014/4/031997-2849201446
Микротсиркулятси яни яхшиловчи препаратлар. Ангиопротекторлар	Никотин кислотаси	1 мл 1% (10 мг) эритмадан 1 марта кунига 10-15 кун давомида. Даволаш курси 10-30 инъекциядан иборат.	**(Б)** https://cyberleninka.ru/article/n/sovremennye-predstavleniya-o-patogeneze-i-terapii-ogranichennoy-sklerodermii
	Пентоксифлин	100-200 мг оғиз орқали кунига 3 марта ёки 400 мг оғиз орқали кунига 1-2 марта 4-6 ҳафта давомида	**(Б)** https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19468787/

Эслатма:

Препаратларнинг дозаси ва миқдори шифокор томонидан индивидуал равишда белгиланади. Терини намлаш учун препаратлар (эмолентлар), тиббий буюмлар, биологик фаол қўшимчалар, микроэлементлар, витаминлар, антиоксидантлар ва косметик воситалар, агар улар қарши кўрсатмаларга эга бўлмаса ва Ўзбекистон Республикаси ҳудудида сертификатланган бўлса, дерматологик беморларни даволашда зарур ҳолларда қўлланилиши мумкин.

Агар маълум бир гуруҳдаги зарур дори воситаси касалхонада қўллаш учун тасдиқланган рўйхатда бўлмаса ёки вақтинча мавжуд бўлмаса, шифокор муқобил дори воситасини тайинлаши мумкин (таъсир механизми турлича, аммо бир хил даволаш мақсадига эга бўлган дорилар). Дори воситаси клиник вазият, беморнинг ҳолати ва мавжуд имкониятлар асосида танланади**.**

2-жадвал

Асосий дори воситалари рўйхати (қўлланилиш эҳтимоли 100% дан кам):

Фармакологик гуруҳ	***Дори воситасининг халқаро номенклатура номи***	***Қўллаш усули***	***Исботланганлик даражаси***
Тизимли Глукокортикостероидлар	Преднизолон	Тана вазнининг ҳар килограмига 0,3-1 мг миқдорида оғиз орқали кунига 1 марта 3-12 ой давомида, кейинчалик аста-секин тўхтатиш билан	(Б) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22247357/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23181672/
	Бетаметазон	0,2 мл/см² (лекин 1 мл дан кўп эмас) - зарарланиш ўчоғига 3 ой давомида ойига 1 марта юбориш	(Б) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/
Антиметаболитлар (фолат кислота аналоглари) ситостатиклар	Метотрексат	Катталарда метотрексат ҳафтасига 10 дан 30 мг гача тери остига, мушак ичига ёки оғиз орқали тайинланади; болаларда - ҳафтасига 0,2-0,7 мг/кг.	(А) https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3744892/ https://link.springer.com/article/10.1007/s42399-023-01546-5:~:text=Juvenile%20localised%20scleroderma%20(JLS)%20is,or%20Mycophenolate%20Mofetil%20(MMF)
В- гуруҳи витамини	Фолат кислота	Метотрексатни қабул қилгандан кейин 12-48 соат ўтгач фолат кислотасини қабул қилиш тавсия этилади. Энг мақбули - метотрексатнинг ҳафталик дозасидан 24 соат ўтгач. Фолат кислота дозаси ҳафтасига камида 5 мг бўлиши керак.	(Б) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24972718/
Витаминлар	Альфа-токоферол ацетат	Овқатдан кейин кунига 50-100 мг миқдорда ичилади (қабул қилиш муддати - 20-40 кун)	(С) https://www.mediasphera.ru/issues/klinicheskaya-dermatologiya-i-venerologiya/2012/2/031997-2849201221
	Ретинол ацетат	Катталар учун энг юқори кунлик миқдор 100 000 ХБ дан ошмаслиги лозим	(Б) https://www.mediasphera.ru/issues/klinich

		33 000-100 000 ХБ/кун	eskaya-dermatologiya-i-venerologiya/2012/2/031997-2849201221
	Холикальциферол	Ичишга, мушак орасига 500-200 000 ХБ Етишмовчилик даражасини ҳисобга олган ҳолда	(C) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36813139 https://www.mediasphera.ru/issues/klinicheskaya-dermatologiya-i-venerologiya/2012/2/031997-2849201221/
	Аскорбин кислотаси	Ичишга, мушак орасига, вена ичига 250-1000 мг/кун	(C) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8821982/ https://www.researchgate.net/publication/5250877_Antioxidant_defense_capacity_in_scleroderma_patients
Антидепрессантлар	Доксепин	Ичишга. Ўртача даражадаги депрессия ва/ёки хавотирланишда бошланғич миқдор кунига 75 мг ни ташкил этади. Кейинчалик самарали миқдор индивидуал равишда танланади, у одатда кунига 75-150 мг бўлади. Миқдорни ошириш аста-секин амалга оширилади. Кучли ифодаланган депрессия ва/ёки хавотирланишда самарали миқдор кунига 300 мг гача етиши мумкин. Минимал даражадаги бузилишлари бор беморларда камроқ миқдорлар - кунига 25-50 мг самарали бўлиши мумкин. Қабул қилиш сони - кунига 1-2 марта (кун давомида бир марта қабул қилинганда доксепин миқдори 150 мг дан ошмаслиги керак). Уйқу бузилишларида суткалик дозанинг асосий қисми кечқурун қабул қилинади.	(B) https://www.frontiersin.org/journals/immunology/articles/10.3389/fimmu.2021.677879/full
Анксиолитиклар	Гидроксизин	Ичишга. Кунига 12.5-50 мг Максимал бир марталик доза 200 мг дан, максимал суткалик доза эса 300 мг дан ошмаслиги лозим. Кекса ёшдаги беморларда бошланғич доза 2 баробар камайтирилиши керак.	(B) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14445517/

		Ўрта ва оғир даражадаги буйрак етишмовчилиги, шунингдек жигар етишмовчилиги бўлган беморларга дозани камайтириш зарур.	
Антиоксидантлар (гепатопротекторлар)	Альфа-липоик кислота	Катталарга вена ичига томчилатиб, суткасига 600 мг дозада камида 30 дақиқа давомида юборилади Катталар ва 14 ёшдан катта болаларга овқатдан олдин кунига 1 марта 1 капсуладан ичилади. Қабул қилиш давомийлиги - камида 1 ой	(C) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25123250/ https://arthritis-research.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13075-014-0411-6
Иммунодепрессантлар	Пенницциламин	Катталарга 125-500 мг, болаларга 8 мг/кг оғиз орқали ҳар куни ёки кунора 6-12 ой ва ундан кўпроқ муддат давомида.	(C) https://www.semanticscholar.org/paper/D-penicillamine-in-the-treatment-of-localized-Falanga-Medsger/3bfd22598972b9b9bc3c9888dacb2c69fd776592 https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/551732
	Хлорохин Ёки Гидроксихлорохин	Катталарга кунига 2 марта 200 мг дан оғиз орқали, дозани аста-секин кунига 100-200 мг гача камайтириш билан, болаларга кунига 5 мг/кг дозада, даволаш курси 6 ойгача	(C) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30703458/
	Микофенолат мофетил	Катталар ва болаларга 500-1000 мг/м2 кунлик дозада, 2-3 марта қабул қилиш орқали. Дориларни қабул қилишнинг оптимал тартиби ва давомийлиги даволовчи шифокор томонидан ҳар бир беморга алоҳида белгиланади.	(C) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26582717/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19713439/
	Циклоспорин	Циклоспориннинг бошланғич дозаси кунига икки марта қабул қилиниб, тана вазнининг ҳар килограмига 2,5-3 мг ни ташкил этади. Оғир ҳолатларда, зарурат туғилганда, дори дозаси максимал даражагача - кунига тана вазнининг ҳар килограмига 5 мг гача оширилиши мумкин. Ижобий натижа	(C) https://karger.com/drm/article-abstract/232/4/503/114491/Cyclosporine-Reduces-Sclerosis-in-Morphea-A?redirectedFrom=fu

		кузатилганда, дозани аста-секин камайтириб, тўлиқ тўхтатишгача олиб бориш лозим.	lltext
	Инфликсимаб	Инфликсимаб катта ёшли беморларга вена ичига секин томчилаб (камида 2 соат давомида) дақиқасига 2 мл дан ошмайдиган тезликда юборилади. Бу жараён тиббиёт ходимлари назорати остида амалга оширилади. Псориазни даволаш учун инфликсимабнинг бошланғич дозаси беморнинг ҳар бир килограмм вазнига 5 мг ни ташкил этади. Дори биринчи марта юборилгандан сўнг 0, 2 ва 6-ҳафталарда, кейин эса ҳар 8 ҳафтада бир марта худди шу дозада қўлланилади. 14 ҳафта давомида (тўртта вена ичига инфузия ўтказилгандан сўнг) натижа бўлмаса, даволашни давом эттириш тавсия этилмайди.	(A) https://journals.lww.com/md-journal/fulltext/2017/06020/successful_treatment_of_infliximab_in_a_patient.3.aspx
	Адалимумаб	Катталар ва 4 ёшдан катта болаларга, ўрта оғир ва оғир даражадаги беморларга, сон ёки қорин соҳасига тери остига 80 мг бошланғич дозада юборилади. Қўллаб-қувватловчи доза - 40 мг дан 2 ҳафтада 1 марта, бошланғич дозадан бир ҳафта ўтгач қўлланилади.	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22095405/
	Ритуксимаб	1000 мг 2 марта (2 ҳафта оралиғида) даволаш бошланганида ва 6 ойдан кейин. Ёки 0-куни 1000 мг ва 2-ҳафтада вена ичига) ёки циклофосфамид (600 мг/м² ҳар 4 ҳафтада вена ичига, жами олти курс)	(C) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19447770/

***Тизимли ГКС лар** пульс-терапия режимида чегараланган склеродермиянинг тез ривожланувчи кечиши, шу жумладан ювенил Чегараланган склеродермия нохуш прогнози мавжуд бўлганда тавсия этилади. [8,9,10]

Изох:

Дори-дармонларнинг дозаси ва миқдори шифокор томонидан ҳар бир беморга алоҳида белгиланади.

Терини намлаш учун воситалар (эмолентлар), тиббий буюмлар, биологик фаол қўшимчалар, микроэлементлар, витаминлар, антиоксидантлар ва косметик воситалар, агар улар қарши кўрсатмаларга эга бўлмаса ва Ўзбекистон Республикаси ҳудудида сертификатланган бўлса, дерматологик беморларни даволашда зарурат туғилганда қўлланилиши мумкин.

Агар шифохонада қўллаш учун тасдиқланган рўйхатда маълум бир гуруҳдаги зарур препарат бўлмаса ёки вақтинча мавжуд бўлмаса, шифокор муқобил препаратни буюриши мумкин (турли таъсир механизмига эга, аммо бир хил даволаш мақсадига эга бўлган препаратлар). Дори воситасини танлаш клиник вазият, беморнинг аҳволи ва мавжуд ресурслардан келиб чиққан ҳолда амалга оширилади. [8,9,10]

Тиббий ёрдам кўрсатишни ташкил этиш

Тиббий муассасага ётқизиш учун кўрсатмалар:

1. Доимий шифокор назорати, клиник ва лаборатория кўрсаткичларини кузатиш, иммуносупрессив ва/ёки тизимли глюкокортикостероид дори воситаларини буюриш ва/ёки фототерапияни талаб қиладиган касалликнинг клиник шакллари. [12,13]
2. Амбулатория шароитида ёки кундузги шифохонада даволанишнинг самарасиз бўлиши [10]

Беморни тиббий муассасадан чиқариш учун кўрсатмалар

Касаллик фаоллигининг бостирилиши/ривожланишининг тўхташи, тошмаларнинг тўлиқ ёки қисман йўқолиши.

Катталар ва болаларда, асосан, Чегараланган склеродермиянинг чизиқли ёки аралаш шакли билан оғир, қайталанувчи кечиши кузатилади. Касалликнинг тери ташқарисидаги кўринишлари юқори частотада учраши сабабли, кўп мутахассисли ёндашув зарур (дерматолог, ревматолог, невролог, офтальмолог, ортопед, стоматолог, жарроҳ, даволаш жисмоний тарбияси шифокори). [5,8,10]

Даволаш самарадорлиги кўрсаткичлари:

- терида янги элементларнинг йўқлиги ва теридаги тошмаларнинг йўқолиши (Кутаметрия усули билан ўлчанганда терининг зичлиги ва эластиклигининг меъёрий кўрсаткичларгача тикланиши);
- эритеманинг йўқлиги;
- сўнгги 3 ой ичида янги ёки кенгайиб бораётган зарарланиш ўчоқларининг йўқлиги;
- зарарланиш ўчоқларида қаттиқлашиш даражасининг ўзгармаслиги;
- касалликнинг фаол тери ташқарисидаги белгиларининг йўқлиги;
- ремиссия давомийлиги;
- ҳаёт сифатининг яхшиланиши.

"ЧЕГАРАЛАНГАН СКЛЕРОДЕРМИЯ " БЎЙИЧА ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАРНИНГ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ

TOSHKENT – 2025

2.1. Кириш

Чегараланган склеродермия – бириктирувчи тўқиманинг сурункали касаллиги бўлиб, тери қопламининг турли қисмларида яллиғланиш ўчоқларининг (эритема, шиш) пайдо бўлиши ва кейинчалик уларда склероз ва/ёки тери ҳамда унинг остидаги тўқималарнинг атрофияси шаклланиши билан тавсифланади. [3]

Чегараланган склеродермия билан касалланиш ҳар 100 000 аҳоли учун 0,4-2,7 ҳолатни ташкил этади.

100 минг аҳоли учун тарқалиши - ҳар 1000 кишига 2 та ҳолат. Пилакчали склеродермия одатда 40-50 ёшлар оралиғида учрайди ва катталарда энг кўп кузатиладиган клиник шакл ҳисобланади. Аёллар эркакларга нисбатан 2,6:1 кўпроқ касалланади. Чизиқли склеродермия болаларда устунлик қилади (41,8%), аралаш шакли эса беморларнинг 15 фоизида аниқланади. [3]

Болалар, ўсмирлар ва меҳнатга лаёқатли ёшдагилар орасида касалланиш даражасининг ошиш тенденцияси кучайиб бораётганини таъкидлаш лозим. Унинг оғир шакллари кўпайиб, беморлар ҳаёт сифатини кескин ёмонлаштирадиган такрорланишлар ва доимий косметик нуқсонларга олиб келмоқда. Бу эса мазкур патологияни жиддий тиббий ва ижтимоий муаммога айлантирмоқда. ОСни даволашда тўпланган тажрибаларга қарамай, даволаш самарадорлиги нисбатан паст даражада қолмоқда. Бу эса ушбу касалликни даволаш усулларини такомиллаштиришда муайян қийинчиликлар туғдирмоқда.

Консерватив даволаш

Даволаш усулини танлаш зарарланиш майдони, чуқурлиги, жойлашуви (юз/қўл-оёқ/тана), тегишли тўқималарнинг жароҳатланиши, бемор учун хавф ва фойда нисбатига қараб белгиланади. *Даволаш фақат фаол зарарланиш ўчоқларига йўналтирилиши лозим.*

Ташқи терапия

Касалликнинг фаол босқичида чегараланган склеродермия билан оғриган беморларни ташқи даволаш учун, агар зарарланиш чуқурлиги дерма доирасида бўлса ва зарарланиш ўчоқлари чегараланган бўлса, глюкокортикостероидларни қўллаш тавсия этилади.

Изоҳлар: *юқори ва ўртача фаолликдаги чегараланган глюкокортикостероидлар қўлланилади. Катта ёшдагиларда суртма шаклида даволаш курси 4-12 ҳафта, окклюзион боғламлар билан қўлланганда эса 2-3 ҳафта давом этади. Юқори фаолликдаги препаратлар 4 ҳафта давомида кунига 1 марта қўлланилади, кейин ўртача фаолликдаги препаратларга ўтилади. Ўртача фаолликдаги препаратлар 12 ҳафтагача кунига бир марта қўлланилади. Самарадорликни ошириш учун окклюзион боғлам остида ҳам қўллаш мумкин. Тэри атрофиясининг олдини олиш мақсадида ТКС билан узоқ муддатли даволаш танаффуслар билан олиб борилиши лозим.*

- **Флутиказон 0,005% малҳами** катта ёшдагиларга 4 ҳафта давомида кунига 1 марта юпқа қатлам билан суртилади. Болаларга 0,005% малҳам кунига 1 марта юпқа қатлам билан суртма шаклида 3-4 ҳафтадан ортиқ бўлмаган муддат қўлланилади

  Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси – 5)

  https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26819124/

  Изоҳлар: *Флутиказон малҳамини қўллашга қарши кўрсатма 6 ойгача бўлган болалар ёши ҳисобланади, болаларга окклюзион боғлам билан қўллаш мумкин эмас.*

- **Мометазон фуроат малҳами 0,1%** катта ёшдагиларга 4 ҳафта давомида теринининг зарарланган жойларига кунига 1-2 марта суртилади, болаларга эса 2–4 ҳафтадан ортиқ бўлмаган муддат давомида кунига 1-2 марта юпқа қатлам билан суртма шаклида қўлланилади. **Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси – 5)**

Изоҳлар: *Мометазон препаратини қўллашга қарши кўрсатма 2 ёшгача бўлган болалар ҳисобланади, болаларга окклюзион боғлам билан қўллаш мумкин эмас.*

- **Клобетазол 0,05%** малҳами катталар ва болаларга терининг зарарланган жойларига кунига 1-2 марта 3-4 ҳафта давомида юпқа қатлам қилиб суртилади. **Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси – 5)** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/**

  Изоҳлар: *Клобетазол препаратини қўллашга қарши кўрсатма 1 ёшгача бўлган болалар ҳисобланади. Болаларга окклюзион боғлам остида қўлланилмайди. Болаларда клобетазол препарати қўлланилганда, ҳафтада камида 1 марта шифокор назорати талаб этилади.*

- **Бетаметазон 0,05% малҳами** катталар ва болаларга терининг зарарланган жойларига кунига 2 марта 4 ҳафтадан ортиқ бўлмаган муддат давомида юпқа қатлам қилиб суртилади. **Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси – 5)**

  Изоҳлар: *Бетаметазон 0,05% малҳамини қўллашга қарши кўрсатма 1 ёшгача бўлган болалар ҳисобланади. Болаларга окклюзион боғлам остида қўлланилмайди.*

- **Алклометазон 0,05% малҳами** катталар учун терининг зарарланган жойларига кунига 2-3 марта 4 ҳафта давомида суртилади, окклюзион боғлам остида қўллаш мумкин. Болаларга 3 ҳафтадан ортиқ бўлмаган муддат давомида кунига 1 марта юпқа қатлам қилиб аппликация кўринишида қўлланилади. **Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси – 5)**

  Изоҳлар: *Алклометазон 0,05% малҳамини қўллашга қарши кўрсатма 6 ойгача бўлган болалар ҳисобланади. Болаларга окклюзион боғлам остида қўлланилмайди*

- **Метилпреднизолон атсепонат, 0,1%** малҳамини катталар терининг зарарланган жойларига кунига 1 марта 6 ҳафтадан ошмайдиган муддат давомида суртишлари керак. Болаларга 3 ҳафтадан ошмайдиган муддат давомида кунига 1 марта юпқа қатлам билан аппликация шаклида қўллаш лозим. **Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилиги даражаси – 5)**

  Изоҳлар: *Малҳамни қўллашга қарши кўрсатма 4 ойликкача бўлган болалар ҳисобланади. Болаларга окклюзион боғлам остида қўлланилмасин.*

Калсиневрин ингибиторлари:

- **Такролимус** 0,1% малҳамини ташқи қўллаш учун кунига 2 марта аппликация кўринишида ёки

3 ой давомида окклюзион боғламлар билан қўллаш

• **Пимекролимус** (1%) малҳами ташқи қўлланиш учун кунига 1-2 марта, ўртача 8-12 ҳафта давомида ишлатилади.

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси А (далилларнинг ишончлилиги даражаси -2 **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19354332/**

Изоҳлар: *такролимус малҳамини қўллашнинг энг кенг тарқалган дастлабки ножўя таъсирлари эритема, қичишиш ва терининг ачишиш ҳисси кўринишидаги Чегараланган реакциялардир. Одатда улар вақтинчалик хусусиятга эга бўлиб, даволашнинг дастлабки кунларида 15-20 дақиқа давом этади. Узоқ муддат (1 йил) қўлланилганда қуйидаги тизимли ножўя таъсирлар кузатилган: гриппсимон синдром, бош оғриғи, иситма, фарингит, бронхиал астма, йўтал. Ҳозирги вақтда ИКН узоқ муддат қўлланилганда терининг хавфли ўсмалари частотаси ошиши ҳақида ишончли маълумотлар йўқ. Бироқ, беморлар препаратни қўллашнинг хавфи ва фойдаси нисбати ҳақида хабардор қилинишлари лозим.*

Тўқималар трофикасини яхшилаш мақсадида тўқималар регенерациясини рағбатлантирувчи, дерматотроп воситалар

- **Осиё сентелласи экстракти** кунига 2 марта қўлланилади. Малҳамни қўллаш муддати, ўртача, 4 ҳафтадан 8 ҳафтагача давом этади. **Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси - 5)https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9644746/, [2]**

- **Калсипотриол** ташқи қўлланиш учун кунига 2 марта, ўртача 6-8 ҳафта давомида ишлатилади. 12 ёшдан катта болаларда калсипотриол теринининг зарарланган жойларига кунига 2 марта юпқа қатлам билан суртилади, бир ҳафтадаги максимал дозаси 75 граммдан ошмаслиги лозим; 6 ёшдан 12 ёшгача бўлган беморларда ҳам кунига 2 марта қўлланилади, бир ҳафтадаги максимал дозаси 50 граммдан ошмаслиги керак. Даволаш натижаси муолажа бошланганидан 1-2 ҳафта ўтгач кузатилади. Даволаш курси 6-8 ҳафтадан ошмаслиги керак.
  https://www.semanticscholar.org/paper/Topical-calcipotriene-for-morphea-linear-Cunningham-Landells/89dd25bbb32eaaaa331fe1849f4b1d4644361caa

Систем даволаш

Чегараланган склеродермия, ювенил склеродермия билан оғриган беморларга фототерапия самара бермаса, касаллик зўрайса, оғир кечса ва қарши кўрсатмалар бўлмаса, касаллик фаоллигини тўхтатиш ва прогнозни яхшилаш мақсадида қуйидагилар тавсия этилади:

- **Метотрексат**: катталарга - 15-25 мг, болаларга - тана вазнига 0,3-1 мг/кг ёки 15 мг/м2 (максимал доза 25 мг) ҳафтасига 1 марта 6-12 ой ва ундан кўпроқ вақт давомида тери остига ёки оғиз орқали юборилади.**Изоҳлар:** *даволаш самараси кўрилганда метотрексат дозаси қўллаб-қувватловчи миқдоргача камайтирилиши мумкин.*

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси А (далилларнинг ишончлилик даражаси - 2) **https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3744892/**

ёки

Метотрексат : катталар учун - 15-25 мг, болалар учун - тана вазнининг 0,3-1 мг/кг миқдорида ёки 15 мг/м2 (максимал доза 25 мг) ҳафтасига 1 марта тери остига ёки оғиз орқали 6-12 ой ва ундан ортиқ муддат давомида + преднизолон кунига тана вазнининг 0,5-1 мг/кг миқдорида (максимал доза 60 мг) 2-4 ҳафта давомида оғиз орқали қабул қилинади, кейинчалик аста-секин тўхтатилади.[8,12,13]

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси А (далилларнинг ишончлилик даражаси - 2)
Изоҳлар: *Метотрексат монотерапия шаклида ёки тизимли таъсир кўрсатувчи глюкокортикостероид препаратлар билан биргаликда чегараланган склеродермиянинг оғир шаклларида (чизиқли, тарқалган, пансклеротик), тери ости ёғ қатлами ва унинг остидаги тўқималар зарарланишида, функционал бузилишлар юзага келганда, касаллик тез ривожланаётганда, фототерапия самарасиз бўлганда ёки даволаш тугагандан сўнг касаллик тез қайталганда қўлланилади.*

Метотрексат: катталарга - 15-25 мг, болаларга - тана вазнининг 0,3-1 мг/кг миқдорида (максимал доза 25 мг) ҳафтасига 1 марта тери остига ёки оғиз орқали 6-12 ой ва ундан ортиқ муддат давомида + метилпреднизолон: катталарга - кунига 1000 мг, болаларга - кунига тана вазнининг 30 мг/кг миқдорида (максимал доза 500-1000 мг) - 3 ой давомида ҳар куни кетма-кет 3 марта вена ичига юборилади (жами 9 та юбориш) ёки 12 ҳафта давомида ҳафтасига 1 марта вена ичига юборилади (жами 12 та юбориш).

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси А (далилларнинг ишончлилик даражаси - 3)

Изоҳлар: *Глюкокортикостероидларни вена ичига юбориш тез ривожланувчи Чегараланган склеродермия, шу жумладан нохуш прогнозли ювенил Чегараланган склеродермия мавжуд бўлганда пульс-терапия режимида амалга оширилади. Пульс-терапия дерматология ёки ревматология бўлимида ўтказилади; алоҳида кўрсатмалар ёки чекловлар мавжуд бўлса, интенсив терапия бўлимида амалга оширилади.*

Изоҳлар: *Метотрексат ҳомиладорлик ва лактация даврида қўлланилиши мумкин эмас. Метотрексатнинг энг кўп учрайдиган ножўя таъсирлари қуйидагилардир: лейкопения, тромботситопения, ярали стоматит, кўнгил айниши, қусиш, ич кетиши, соч тўкилиши, тери пигментациясининг ўзгариши, ёруғликка сезувчанлик, сперматогенезнинг пасайиши. Метотрексат тайинлашдан олдин лейкотситар формула ва тромботситларни ҳисоблаш билан қоннинг клиник таҳлили, жигар ферментлари, билирубин, креатинин, умумий оқсил текшируви ўтказилади, кўрсатмалар мавжуд бўлганда қонни В ва С гепатитларига текшириш, сил касаллигини аниқлаш амалга оширилади. Метотрексат билан даволаш пайтида беморнинг аҳволи назорат қилинади. Ножўя таъсирларни ўз вақтида аниқлаш учун периферик қон ҳолатини кузатиш лозим. Бунинг учун барқарор дозага эришгунга қадар ҳар ҳафта лейкотситлар ва тромботситлар сонини аниқлаш билан умумий қон таҳлили ва қоннинг биокимёвий таҳлили (АЛЬТ, АСТ, ИШФ, билирубин, альбумин) ўтказилади, кейинчалик бу таҳлиллар ҳар 4-8 ҳафтада такрорланади. Метотрексат билан даволаш қондаги лейкотситлар сони 1,5х10^9/л дан, нейтрофиллар сони 0,2х10^9/л дан, тромботситлар сони 75х10^9/л дан кам бўлганда тўхтатилади. Шунингдек, жигар ва буйрак фаолиятини ҳам назорат қилиш зарур. Туғиш ёшидаги эркаклар ва аёллар метотрексат билан даволаниш пайтида ва ундан кейин камида 6 ой давомида ҳомиладорликдан сақланиш учун ишончли контрацепция усулларини қўллашлари керак. Метотрексат қабул қилаётган беморлар препаратни қабул қилгандан сўнг 3 ойдан 1 йилгача бўлган оралиқда иммунлаштириш (агар у шифокор томонидан тавсия этилмаган бўлса) муолажаларидан воз кечишлари лозим. Ножўя таъсирларнинг частотаси ва кучини камайтириш мақсадида фолий кислотаси қўлланилади: метотрексат юборилган кундан ташқари кунига 1 маҳал 1 мг дан 1 таблетка ёки* метотрексат қабул *қилинганидан* 1-3 кун ўтгач, ҳафтасига 1 марта 5 мг дан. *[8,12,13]*

Чегараланган склеродермиянинг фаол, тез ривожланувчи кечишида

- **Преднизолон** *0*,3-1 мг/кг тана вазнига нисбатан оғиз орқали кунига 1 марта 3-12 ой давомида, кейинчалик аста-секин тўхтатиш билан қўлланилади

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси - 4)
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22247357/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23181672/

Изоҳлар: *Тизимли глюкокортикостероидларнинг энг кўп учрайдиган ножўя таъсирлари тери атрофияси, акне, юзда соч ўсиши, вазн ортиши, глаукома, остеопороз, оппортунистик инфекциялар, гипертония, қандли диабет ва Итсенко-Кушинг синдроми ривожланишидир. Тизимли глюкокортикостероидлар билан даволаш пайтида юрак-қон томир тизими ҳолатини назорат қилиш учун қон босимини ўлчаш ва қондаги глюкоза миқдорини текшириш зарур.*

Изоҳлар: Глюкокортикостероид препаратларни оғиз орқали қўллаш Чегараланган склеродермиянинг фаол, тез ривожланувчи кечишида самарали бўлиши мумкин, бироқ препаратлар тўхтатилгандан сўнг касалликнинг қайталаниш эҳтимоли юқори бўлади. [1]

- **Бетаметазон** 0,2 мл/см^2 (лекин 1 мл дан кўп эмас) миқдорида зарарланиш ўчоғига 3 ой давомида ойига 1 марта юборилади

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси - 5)
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/

Изоҳлар: Глюкокортикостероид препаратларни склеродермия ўчоғига бевосита юбориш касаллик қайсар кечаётган айрим ҳоллардагина тавсия этилади.
Бошқа даволаш усуллари натижа бермаган ва қарши кўрсатмалар бўлмаган тақдирда, Чегараланган склеродермиянинг оғир шакллари билан оғриган беморларга:

- **Пенитсилламин** катталар учун 125-500 мг, болалар учун 8 мг/кг миқдорда оғиз орқали ҳар куни ёки кунора 6-12 ой ва ундан ортиқ муддат давомида қабул қилинади.

  Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси - 3)

  https://www.semanticscholar.org/paper/D-penicillamine-in-the-treatment-of-localized-Falanga-Medsger/3bfd22598972b9b9bc3c9888dacb2c69fd776592

  https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/551732

  https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8346127

  Изоҳлар: *3 ёшгача бўлган болаларга қўлланилиши ман этилади. Пенитсилламин фақат доимий тиббий назорат остида қўлланилади. Даволаш давомида сийдик ва қоннинг умумий таҳлили кўрсаткичлари дастлабки 6 ой мобайнида ҳар 2 ҳафтада, кейинчалик эса ҳар ойда баҳоланиши лозим; жигар фаолияти ҳар 6 ойда бир марта текширилади. Жиддий ножўя таъсирлар хавфи мавжуд: нефротик синдром, протеинурия, ич кетиши, камдан-кам ҳолларда гепатит, жигар ичи холестази, панкреатит, тромботситопения, лейкопения; анемия (апластик ёки гемолитик), агранулоцитоз, интерститсиал пневмонит, диффуз фиброзловчи альвеолит, миастения, полимиозит, дерматомиозит, эпидермал некролиз, иситма; лупусга ўхшаш реакциялар (бўғим оғриғи, мушак оғриғи, эритематоз тошма, қонда антинуклеар антитаналар ва ДНКга қарши антитаналарнинг пайдо бўлиши). Пенитсилламин билан даволашдан келиб чиқадиган хавфлар ундан фойдаланишнинг потенциал фойдасидан ошиб кетиши мумкин. Пенитсилламинни қўллашнинг мақсадга мувофиқлиги барча мутахассислар томонидан эътироф этилмаган. Препаратнинг ножўя таъсирлари ва заҳарли таъсири паст дозаларда ҳам юзага чиқиши мумкинлигини ҳисобга олган ҳолда, пенитсилламин асосан фақат бошқа даволаш усуллари натижа бермаган ҳоллардагина буюрилади. [16]*
- **Бензилпенициллин** 500000 ТБ дан кунига 4 марта ёки 1 млн ТБ дан кунига 2 марта мушак орасига юборилади, курс давомида жами 15-40 млн ТБ. 1,5-4 ой оралиғида 2-3 та даволаш курси ўтказилади Болаларга кунига 25 000 - 50 000 бирлик/кг тана вазнига ҳисоблаб мушак орасига юборилади. Препарат кунига 3-4 марта юборилади. Даволаш курси 14 кун давом этади. 1,5-4 ойлик интервал билан 3-5 курс пенитсиллинотерапия ўтказилади.
  Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси - 5)
  https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10469421/
  Изоҳлар: *Узоқ таъсир қилувчи пенициллин препаратларини буюриш склеродермия билан оғриган беморларда қўллаш самарадорлиги исботланмагани сабабли мақсадга мувофиқ эмас.*

- **Гидроксихлорохин** *катталар учун 200 мг дан кунига 2 марта оғиз орқали қабул қилинади, кейин доза аста-секин кунига 100-200 мг гача камайтирилади, болаларга эса кунига 5 мг/кг дозада берилади, даволаш курси 6 ойгача давом этади*
  Изоҳлар: *6 ёшгача бўлган болаларга қўллаш ман этилади. Склеродермиянинг турли шакллари билан оғриган 84 нафар беморнинг ретроспектив таҳлили натижаларига кўра, 81,0% да тўлиқ ёки қисман (50% дан ортиқ) даволаш самараси кузатилган. Пилакчали склеродермия билан оғриган 29 бемордан 28 нафарида (96,6%), чизиқли шакли билан оғриган 29 бемордан 21 нафарида (72,4%), тарқалган шакли билан оғриган 14 бемордан 9 нафарида (64,3%), чуқур шакли*

билан оғриган 10 бемордан 8 нафарида (80,0%) ва аралаш шакли билан оғриган 2 беморнинг иккаласида ҳам (100,0%) ижобий натижа қайд этилган. Даволашнинг энг кўп учрайдиган ножўя таъсирлари орасида кўнгил айниши 7,1%, ютиш қийинлиги 3,6%, ич кетиши 2,4%, тери пигментациясининг кучайиши 2,4%, бош айланиши 1,2% ва миопатия 1,2% ни ташкил этган. Гидроксихлорохин тайинлашдан олдин ретинопатияни истисно қилиш мақсадида офтальмолог кўригидан ўтиш зарур. Дори воситасини қабул қилиш даврида ҳар 6 ойда камида бир марта офтальмолог кўригидан режали равишда ўтиб туриш лозим. [3]

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси - 5)
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30703458/

- Чегараланган склеродермия билан оғриган беморларга тери склерози/қаттиқлашувининг клиник белгилари мавжуд бўлганда, қарши кўрсатмалар бўлмаса, **қуйидагилар тавсия этилади:**

Гиалуронидаза 32-64 ТБ суткасига 1 марта мушак орасига ҳар куни ёки кунора,

курс давомида 15-20 та инъекция ёки 64 ТБ ни склеродермия ўчоғига 3 кунда 1 марта юбориш,

курс 7-10 та муолажадан иборат. Болаларга мушак орасига 32 ТБ дан суткасига 1 марта, ҳар куни ёки кунора юборилади; курс 15-20 та инъекциядан иборат. 1,5-4 ой оралиғида 3-5 та курс ўтказиш лозим

- **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31649976/**
- **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31141116/**

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси - 4).

Изоҳлар: *Гиалуронидаза қўлланилиши склеродермия ўчоқларидаги тери қаттиқлашишини камайтиришга ёрдам бериши мумкин. Гиалуронидазани қўллашга қарши кўрсатмалар: хавфли ўсмалар, ўткир юқумли-яллиғланиш касалликлари, ўпкадан қон кетиши, қон тупуриш, нафас етишмовчилиги билан кечувчи ўпка сили, шишасимон танага янги қон қуйилиши, эстрогенлар билан бир вақтда қўллаш, препаратга юқори сезувчанлик. [14]*

Склеродермия ўчоқларида қон айланишини яхшилаш учун:

Томирларни кенгайтирувчи ва қон ивишига қарши воситалар

- Катталар учун пентоксифиллин 100-200 мг оғиз орқали кунига 3 марта ёки 400 мг оғиз орқали кунига 1-2 марта 4-6 ҳафта давомида

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси- (5) [**https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19468787/**].

Изоҳлар: *пентоксифиллин 18 ёшгача бўлган болаларга қўлланилмайди*

Изоҳлар: 18 ёшгача бўлган болаларга қўллаш мумкин эмас. *Томирларни кенгайтирувчи ва қон ивишига қарши препаратлар билан даволаниш касалликнинг ҳар қандай босқичида курс тарзида тавсия этилади. Давомийлиги 1-2 ой,* танаффус *3-4 ой, йилига жами 2-3 курс ўтказилади.*

Метотрексат билан даволаш самарасиз бўлганда, ножўя таъсирлар туфайли метотрексат тўхтатилганда, узоқ ремиссиядан сўнг касаллик кучайиб, тери прогрессив шикастланганда ёки оғир тери ташқи белгилар пайдо бўлганда, Чегараланган склеродермиянинг оғир шакллари билан оғриган беморларга касаллик фаоллигини камайтириш ва прогнозни яхшилаш мақсадида захира терапия сифатида **қуйидагилар тавсия этилади:**

- **Микофенолат мофетил** таблеткаларини катталар ва болаларга кунига 500-1000 мг/м^2 дозада, 2-3 марта қабул қилиш. Оптимал дозалаш тартиби ва даволаш муддати даволовчи шифокор томонидан ҳар бир беморга алоҳида белгиланади

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси А (далилларнинг ишончлилик даражаси - (4))
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26582717/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19713439/
Изоҳлар: *Микофенолат мофетилнинг иммунодепрессив таъсири туфайли инфекцион асоратлар ривожланиши мумкин, жумладан сийдик йўлларининг пастки қисмлари инфекциялари, шиллиқ пардалар ва ошқозон-ичак тракти кандидози, герпес ва ситомегаловирус инфекцияси, аспергиллез. Микофенолат мофетил қабул қилаётган беморларда лимфома ва бошқа хавфли ўсмалар, айниқса тери саратони хавфи юқори бўлади.[12]*

3. Бошқа даволаш усуллари

Чегараланган склеродермиянинг оғир шакллари бўлган беморларга, юз скелети, бўғимлар деформацияси ва касалликнинг нофаол босқичида контрактуралар шаклланганда жарроҳлик йўли билан даволаш **тавсия этилади.** Жарроҳлик амалиёти ихтисослаштирилган жарроҳлик муассасасида ўтказилади

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси – 5)
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29119592/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8245209/
Чегараланган склеродермия билан оғриган беморларга, бўғимлардаги ҳаракатлар чекланганда ва касалликнинг нофаол босқичида контрактуралар шаклланганда, даволаш гимнастикаси, массаж, қўл ва аппарат лимфа дренажи ҳамда физиотерапевтик муолажалар тавсия этилади [4]
Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси – 5)

С 5	Аутологик ёғ тўқимасини тромбоцитларга бой плазма билан биргаликда қўллаш (PRP) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35987670/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40014116/

С 5	Тромбоцитларга бой плазмани (PRP) қўллаш https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40014116/

С 3	Қон оқимидан токсинлар, аутоантитаначалар, айланиб юрувчи иммун комплекслар (АИК), яллиғланишга сабаб бўлувчи ситокинларни чиқариб ташлаш, метаболизмни ва аъзоларнинг бузилган функцияларини нормаллаштириш мақсадида плазмаферез муолажаси тавсия этилади https://cyberleninka.ru/article/n/vnutrivennogo-lazernogo-oblucheniya-krovi-vlok-v-kompleksnoy-terapii-lecheniya-zabolevaniy-razlichnogo-geneza/viewer

С 5	НИЛИ Озонотерапия https://library.mededtech.ru/rest/documents/cr_870/ https://cyberleninka.ru/article/n/effektivnost-ozonoterapii-v-dermatologicheskoy-praktike

Жарроҳлик амалиёти:
• Чегараланган склеродермиянинг оғир шакллари билан оғриган беморларга, юз скелети ва бўғимлар деформацияси ҳамда касалликнинг нофаол босқичида контрактуралар шаклланганда жарроҳлик йўли билан даволаш тавсия этилади
Жарроҳлик амалиёти ихтисослаштирилган жарроҳлик муассасасида ўтказилади
Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси – 5)

“ЧЕГАРАЛАНГАН СКЛЕРОДЕРМИЯ” КАСАЛЛИГИНИ ОЛДИНИ ОЛИШ ВА РЕАБИЛИТАСИЯ ҚИЛИШ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ

ТОШКЕНТ - 2025

2.1. Кириш

Чегараланган склеродермия - бириктирувчи тўқиманинг сурункали касаллиги бўлиб, тери қопламининг турли қисмларида Чегараланган яллиғланиш ўчоқлари (қизариш, шиш) пайдо бўлиши ва кейинчалик уларда склероз ва/ёки тери ҳамда унинг остидаги тўқималарнинг атрофияси билан тавсифланади.

Чегараланган склеродермия билан касалланиш даражаси ҳар
100 минг аҳолига 0,4-2,7 ҳолатни, тарқалиши эса ҳар 1000 кишига 2 та ҳолатни ташкил этади. Пилакчали склеродермия одатда 40 ёшдан 50 ёшгача бўлган даврда учрайди ва катталарда энг кўп учрайдиган клиник шакл ҳисобланади. Аёллар эркакларга нисбатан кўпроқ касалланадилар (2,6:1 нисбатда). Чизиқли склеродермия болалик даврида устунлик қилади (41,8%), аралаш шакли эса беморларнинг 15 фоизида аниқланади.

Болалар, ўсмирлар ва меҳнатга лаёқатли ёшдагилар ўртасида касалланишнинг ўсиш тенденцияси кучайиб бораётганини таъкидлаш лозим. Унинг оғир шакллари кўпайиб, беморларнинг ҳаёт сифатини кескин ёмонлаштирадиган қайталанишлар ва барқарор косметик нуқсонларга олиб келмоқда. Бу эса ушбу патологияни жиддий тиббий ва ижтимоий муаммога айлантирмоқда. Очиқ склеродермияни даволаш бўйича мавжуд тажрибаларга қарамай, унинг самарадорлиги нисбатан паст даражада қолмоқда. Бу эса ушбу касалликни даволаш усулларини такомиллаштиришда маълум қийинчиликларни келтириб чиқармоқда.

Тиббий реабилитация, тиббий кўрсатмалар ва қарши кўрсатмалар

реабилитация усулларини қўллаш

Чегараланган склеродермиянинг оғир шакллари бўлган беморларда қўл-оёқлар деформацияси ва контрактуралар шаклланиши ҳолатида ортезлаш тавсия этилади.

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси - 5)

Чегараланган склеродермия билан оғриган беморларда бўғимлардаги ҳаракатлар чекланганда ва касалликнинг нофаол босқичида контрактуралар ҳосил бўлганда, даволаш гимнастикаси, массаж, қўл ва аппарат лимфа дренажи ҳамда физиотерапевтик муолажалар ўтказиш тавсия этилади [4].

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далилларнинг ишончлилик даражаси - 5)

Профилактика ва диспансер кузатуви, тиббий кўрсатмалар ва профилактика усулларини қўллашга қарши кўрсатмалар

Беморларга терининг жароҳатланиши, қуёш нурларининг фаол таъсири, руҳий-ҳиссий зўриқиш ва дори воситаларини ўзбошимчалик билан қабул қилишдан сақланиш тавсия этилади. Беморларга касалликнинг ривожланишини эрта аниқлаш ва даволашни ўз вақтида тайинлаш мақсадида диспансер назоратидан ўтиш тавсия этилади [4].

Адабиётлар рўйхати

1. Fett N, Werth VP. Update on morphea. Part I. Epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis. Journal of the American Academy of Dermatology. 2011;64(2):217-28.
2. Asano Y, Fujimoto M, Ishikawa O, Sato S, Jinnin M, Takehara K, et al. Diagnostic criteria, severity classification and guidelines of localized scleroderma. Journal of Dermatology. 2018;45(7):755-80.
3. Ресурсы и деятельность медицинских организаций дерматовенерологического профиля. Заболеваемость инфекциями, передаваемыми половым путем, заразными кожными болезнями и заболеваниями кожи за 2017-2018 годы (статистические материалы). Москва 2019. Стр. 208.
4. Piram M,. McCuaig C C, Saint-Cyr C, Marcoux D, Hatami A, Haddad, et al. Short- and long-term outcome of linear morphea in children. Br J Dermatol. 2013; 169:1265-1271
5. Kroft E.B, Groeneveld TJ, Seyger MM, de Jong EM. Efficacy of topical tacrolimus 0.1% in active plaque morphea: randomized, double-blind, emollient-controlled pilot study. Am J Clin Dermatol 2009; 10 (3): 181–187.
6. Kreuter A, Hyun J, Stücker M. et al. A randomized controlled study of low-dose UVA1, medium-dose UVA1, and narrowband UVB in the treatment of localized scleroderma. J Am Acad Dermatol. 2006; 54 (3): 440–447.
7. Kroft EB, Berkhof NJ, van de Kerkhof PC. et al. Ultraviolet A phototherapy for sclerotic skin diseases: a systematic review. J Am Acad Dermatol. 2008; 59 (6): 1017–1030.
8. Физическая и реабилитационная медицина. Национальное руководство. Под редакцией Г.Н. Пономаренко. Москва. 2016г. С. 660.
9. Zwischenberger BA, Jacobe HT. A systematic review of morphea treatments and therapeutic algorithm. J Am Acad Dermatol. 2011; 65 (5): 925–941.
10. Лечение больных псориазом методом ПУВА-ванн. Медицинская технология № ФС-2006/251 от 15 августа 2006 года. Вестник дерматологии и венерологии, 2008; 3: 21-24.
11. Marrani E, Foeldvari I, Lopez JA, Cimaz R, Simonini G. Comparing ultraviolet light A photo(chemo)therapy with Methotrexate protocol in childhood localized scleroderma: Evidence from systematic review and meta-analysis approach. Semin Arthritis Rheum. 2018 Dec;48(3):495-503.
12. Brittany A, Zwischenberger, M, Heidi T. A systematic review of morphea treatments and therapeutic algorithm. J Am Acad Dermatol 2011; 65:925-41.
13. Дерматовенерология. Национальное руководство**.** Под редакцией проф. Ю.С. Бутова. Москва. 2013 г. С. 511.
14. De Souza RB, Macedo AR, Kuruma KA, Macedo PA, Borges CT. Pentoxyphylline in association with vitamin E reduces cutaneous fibrosis in systemic sclerosis. Clin Rheumatol. 2009;28: 1207–12.
15. Martini G, Ramanan AV, Falcini F et al. Successful treatment of severe or methotrexate-resistant juvenile localized scleroderma with mycophenolate mofetil. Rheumatology 2009;48: 1410–3.
16. Mertens JS, Marsman D, Van de Kerkhof PCM, et al. Use of Mycophenolate Mofetil in Patients with Severe Localized Scleroderma Resistant or Intolerant to Methotrexate. Acta Derm . 2016; 96: 510–513.
17. Волнухин В.А., Харитонова Н.И., Знаменская Л.Ф. Опыт применения сочетанных методов низкоинтенсивной лазеротерапии при лечении заболеваний с проявлениями склероза и атрофии кожи. Лазерная медицина 1997; 1(2):12-15.
18. Ананьева К.А., Вербенко Е.В. Новый метод лечения различных форм склеродермии электрофорезом с лидазой. Методики по диагностике, лечению и профилактике заболеваний, разработанные и усовершенствованные в МОНИКИ. М., 1970: 148–149.

БОШҚАРУВ БЎЙИЧА АМАЛИЙ КЎНИКМАЛАР КОМПЕТЕНЦИЯЛАРИ

ЛОКАЛИЗАЦИЯЛАНГАН СКЛЕРОДЕРМИЯ (TACK SHIFTING)

	Амалиётчи ҳамшира	**БМСП Оилавий шифокор (бакалавр)**	**Тор мутахассис**
Шикоятлар ва анамнез			
Бемордан шикоятларни тўплаш қобилиятини намойиш этиш с пациента	+*	+	+
Бемордан касаллик анамнезини йиғишда локализацияланган склеродермия белгилари ("қилич зарбаси" белгиси, "папирус қоғози" синдроми) ҳақидаги билимларни қўллаш.		+	+
Тери-таносил касалликлари билан оғриган беморларнинг тўлиқ тиббий анамнези			+
Ташхис қўйиш			
Махсус белгилар ва лаборатория-инструментал текширувлар асосида ташхис қўйиш			+
Асосий лаборатория диагностикаси			
Асосий лаборатория таҳлилларини тайинлаш:			+
Умумий қон таҳлили (гемоглобин, гематокрит + лейкотситар формула + ЭЧТ)			+
Ревматик синамалар учун қон			+
Қўшимча лаборатория диагностикаси			
Умумий сийдик таҳлили			+
Умумий нажас таҳлили			+
Биокимёвий текширувлар мажмуаси			+
Қонда гамма глобулинни текшириш			+
Қонда С реактив оқсилни текшириш			+
Қонда антинуклеар антитаналарни текшириш			+
Гистологик текширув			+
Иммунологик текширувлар			+
Иммуногистокимёвий текширув			+
ССл-70 ни текшириш (склеродермияда антинуклеар антитаналар панели)			
Қондаги Д витамини даражасини ИФА, ИХЛА усулида аниқлаш			+
ИФА, ИХЛА, ИФлА ва ПЗР-диагностика ёрдамида антитаналарни текшириш			+
Антибиотикларга сезувчанликни аниқлаш билан зарарланиш ўчоқларидан микробиологик текширув			+
Микологик текширув			+
Қон ва биосубстратларни инфекцияларга			+

текшириш (ИФА, ПЗР)			
Молекуляр-генетик тадқиқотлар			+
Аллергик тестлар (зарурат туғилганда)			+
Қўшимча инструментал текширувлар			
Ички аъзоларнинг ультратовуш текшируви			+
Склеродермия ўчоқларининг фаоллик даражасини баҳолашнинг қўшимча диагностик усули сифатида тери дерматоскопияси: эритема ёки атрофия босқичлари (телеангиэктазиялар мавжудлиги)			+
Склеродермия ўчоқларининг зичлашиши ёки эластиклиги даражасини баҳолашнинг қўшимча диагностик усули сифатида тери кутаметрияси			+
Капилляроскопия - микротомирлар ҳолатини баҳолашнинг қўшимча диагностик усули			+
Терининг ультратовуш текшируви - зарарланган тўқималарнинг қалинлиги ва тузилишини баҳолашнинг қўшимча диагностик усули			+
Чегараланган склеродермияни даволаш			
Номедикаментоз даволашни тайинлаш компетенцияси **Чегараланган склеродермияда** (18-22-бетлар)			+
Дори-дармонлар билан даволашни тайинлаш компетенцияси **Чегараланган склеродермияда** (22-30-бетлар)			+

Чегараланган склеродермиянинг олдини олиш			
Хулқ-атворни яхшилаш ва соғлом турмуш тарзини тарғиб қилиш бўйича компетенциялар			+
Дори-дармонлар билан даволашга риоя этишни яхшилаш бўйича компетенциялар			+

Асосий тор мутахассис дерматовенерологдир

*Бу компетенцияларга ҳамшираларни тайёрлаш орқали эришиш мумкин

ЧЕГАРАЛАНГАН СКЛЕРОДЕРМИЯНИ БОШҚАРИШ КОМПЕТЕНЦИЯЛАРИ

	Амалиётчи ҳамшира	**БТСЁ Оилавий шифокор (бакалавр)**	**Тор мутахассис**
Чегараланган склеродермия тавсифи			+
Чегараланган склеродермияда учрайдиган шикоятларнинг симптоматик тавсифи			+
Чегараланган склеродермиянинг патофизиологик механизмларини тавсифлаш			+
Чегараланган склеродермияни ташхислашда этиология, симптомлар ва текширувлар (асосий лаборатория ва инструментал текширувлар) асосида ёндашувни ишлаб чиқиш			+
Асосий таҳлилларни шарҳлаш			+
Чегараланган склеродермияни даволашга ёндашувни шакллантириш			+
Чегараланган склеродермиянинг нодори терапиясини тавсифланг			+
Чегараланган склеродермиянинг дори-дармон билан даволашни тавсифланг			+
Чегараланган склеродермияда қўлланиладиган турли дори воситаларининг таъсир механизми, қўлланилиш кўрсатмалари ва ножўя таъсирларини муҳокама қилинг			+
Даволаш жараёнида Чегараланган склеродермия эритемасининг ривожланишидаги патофизиологик механизмларни муҳокама қилинг			+

Асосий тор мутахассис дерматовенеролог ҳисобланади