O’zbekiston Respublikasi
Sog’liqni saqlash vazirining
2025 yil "15" sentabrdagi
287-sonli buyrug’iga
3-ilova

O‘ZBEKISTON RESPUBLIKASI SOG‘LIQNI SAQLASH VAZIRLIGI

RESPUBLIKA IXTISOSLASHTIRILGAN DERMATOVENEROLOGIYA VA KOSMETOLOGIYA ILMIY-AMALIY TIBBIYOT MARKAZI

«CHEGARALANGAN SKLERODERMIYA» NOZOLOGIYA BO‘YICHA MILLIY KLINIK PROTOKOLLAR

TOSHKENT 2025



«TASDIQLAYMAN»
O‘zR SSV RIDVvaKIATM
direktori v.b.
Sabirov U.Yu.

«____» _____ 2025yil.

CHEGARALANGAN SKLERODERMIYA NOZOLOGIYA BO‘YICHA MILLIY KLINIK PROTOKOLLAR

TOSHKENT 2025

CHEGARALANGAN SKLERODERMIYA NOZOLOGIYA BO‘YICHA MILLIY KLINIK PROTOKOLLAR

TOSHKENT 2025

1. Kirish

XKT-10/11 bo'yicha kodlar

L94.0	Chegaralangan sklerodermiya	YEB61.0	Chegaralangan sklerodermiya
L94.1	Chiziqli Sklerodermiya	YEB61.1	Chiziqli Sklerodermiya
	https://icd.who.int/browse11/lm/ru	YEB61.Y	Sklerodermiyaning boshqa belgilangan shakllari
			https://mkb-11.com/?id=EB61

Protokolni ishlab chiqish va qayta ko'rib chiqish sanasi: 2025-yil, qayta ko'rib chiqish sanasi 2028-yil yoki yangi asosiy dalillar paydo bo'lishiga qarab. Taqdim etilgan tavsiyalarga kiritilgan barcha o'zgartirishlar tegishli hujjatlarda e'lon qilinadi.

Ushbu klinik protokol va standartni ishlab chiqish uchun mas'ul muassasa:
Respublika ixtisoslashtirilgan dermatovenerologiya va kosmetologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi

Klinik protokol va standartni ishlab chiqishda quyidagilar hissa qo'shdilar:
Jarayonni tashkil etish bo'yicha dermatovenerologiya yo'nalishidagi ishchi guruh a'zolari:

1.	**Sabirov U.Yu.**	Markaz direktori, tibbiyot fanlari doktori, professor	O'zR SSV "RIDVvaKIATM"
2.	**Arifov S.S.**	O'zR SSV RIPIATM Dermatovenerologiya va kosmetologiya kafedrasi, tibbiyot fanlari doktori, professor	O'zR SSV RIPIATM
3.	**Inoyatov D.A.**	Markaz maslahat poliklinikasi dermatovenerologi, PhD	O'zR SSV "RIDVvaKIATM"

Taqrizchilar:

1. **Batpenova Gulnar Riskeldiyevna** - "MUA" MAK Dermatovenerologiya va dermatokosmetologiya kafedrasi mudiri, Qozog'iston dermatovenerologlar uyushmasi prezidenti, tibbiyot fanlari doktori, professor.
2. **Yusupova Gulnoz Shavkatovna** - Toshkent tibbiyot universiteti ko'p tarmoqli klinikasining yetakchi ilmiy xodimi, oliy toifali revmatolog, tibbiyot fanlari nomzodi.

Texnik ekspert baholash va tahrirlash:

1. **Inoyatov Avaz Shavkatovich** - tibbiyot fanlari doktori, davolash ishlari bo'yicha direktor o'rinbosari, klinika bosh shifokori.

2. **Jalilov Dilshod Sayfullayevich** - tibbiyot fanlari nomzodi, ilmiy ishlar bo'yicha direktor o'rinbosari.

Mazkur klinik protokol va standartlar O'zbekiston Respublikasi Sog'liqni saqlash vazir o'rinbosari Basitxanova E.I, 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.

Muhokama bayonnomasidan ko'chirma sanasi va raqami:

O'zbekiston Respublikasi Sog'liqni saqlash vazirligi RIAGIATMning 2025-yil 24-apreldagi 4-sonli Ilmiy kengash bayonnomasidan ko'chirma

Protokoldan foydalanuvchilar:

1. Dermatolog shifokorlar;dermatokosmetologlar;
2. Umumiy amaliyot shifokorlari;
3. Pediatr shifokorlar;
4. Revmatolog shifokorlar;
5. Laborant shifokorlar;
6. Sog‘liqni saqlash tashkilotchilari;
7. Klinik farmakologlar;
8. Tibbiyot oliy ta’lim muassasalarining talabalari, klinik ordinatorlari, magistrantlari, doktorantlari, o‘qituvchilari;
9. Ushbu kasallik bilan og‘rigan bemorlar, ularning oila a’zolari va parvarishlovchi shaxslar.

Mazkur protokol cheklangan sklerodermiyani tashxislash va davolashning zamonaviy usullarini sog‘liqni saqlash amaliyotiga keng joriy etish uchun asos bo‘lib xizmat qiladi.

Ushbu kasallikdagi bemorlar toifasi: cheklangan sklerodermiya bilan og‘rigan bemorlar tekshiruvdan o‘tkazilishi lozim

Qisqartmalar ro‘yxati

XKT	Xalqaro Kasalliklar Tasnifi
TGF-β	Transformatsiyalovchi o‘sish omili-β
PDGF	Trombositlar o‘sish omili
CTGF	Biriktiruvchi to‘qima o‘sish omili
IL	Interleykin
MMP	Matriks metalloproteinaza
ChS	Chegaralangan sklerodermiya
YChS	Yuvenil r Chegaralangan sklerodermiyasi
QZkChS	"Qilich zarbasi" ko‘rinishidagi Chegaralangan sklerodermiyaning chiziqli shakli
PRYPG -	Parri-Romberg yuz progressiv gemiatrofiyasi
TGKS -	Topik glyukokortikosteroidlar
PILN -	Past intensivlikdagi lazer nurlari
KT	Kompyuter tomografiyasi
TOYQ	Teri osti yog‘ qatlami
MRT	Magnit-rezonans tomografiyasi

Dalillarga asoslangan tibbiyotda dalillar darajasi shkalasi.
Diagnostika usullari uchun dalillar darajasini baholash shkalasi
(diagnostik aralashuvlar)

D DID	Sharhi
1	Referens usulidan foydalangan tadqiqotlarning tizimli ko‘rib chiqilishi yoki meta-tahlil qo‘llanilishi bilan randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlarning tizimli ko‘rib chiqilishi.
2	Referens usulidan foydalangan alohida tadqiqotlar yoki alohida randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlar va meta-tahlil qo‘llanilgan randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlardan tashqari, har qanday dizayndagi tadqiqotlarning tizimli ko‘rib chiqilishi.
3	Referens usuli bo‘lmagan nazoratsiz tadqiqotlar yoki tadqiq etilayotgan usuldan mustaqil bo‘lmagan referens usulidan foydalangan tadqiqotlar yoki randomizatsiyalanmagan qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan kohort tadqiqotlari.
4	Qiyosiy bo‘lmagan tadqiqotlar, klinik holatning tavsifi.
5	Faqat ta'sir mexanizmlari asoslantirilgan yoki mutaxassislarning fikri mavjud.

Profilaktik, davolash, reabilitatsion aralashuvlar uchun dalillar ishonarliligi darajalarini baholash shkalasi

D DID	Sharhi
1	Meta-tahlil qo‘llangan randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlarning tizimli ko‘rib chiqilishi.
2	Alohida randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlar va meta-tahlil qo‘llanilgan randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlardan tashqari, har qanday dizayndagi tadqiqotlarning tizimli ko‘rib chiqilishi.
3	Randomizatsiyalanmagan qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan kohort tadqiqotlari.
4	Qiyosiy bo‘lmagan tadqiqotlar, klinik holat yoki holatlar seriyasining tavsifi, "holat-nazoratchi" tadqiqotlari.
5	Faqat aralashuvning ta'sir mexanizmining asoslantirilishi (doklinik tadqiqotlar) yoki mutaxassislar fikri mavjud.

Profilaktik, davolash, reabilitatsion aralashuvlar uchun tavsiyalar ishonarliligi darajalari (TID)ni baholash shkalasi

У TID	Sharhi
A	Kuchli tavsiya (barcha ko‘rib chiqilayotgan samaradorlik mezonlari (natijalar) muhim, barcha tadqiqotlar yuqori yoki qoniqarli metodologik sifatga ega, ularning natijalar bo‘yicha xulosalari muvofiq).
B	Shartli tavsiya (barcha ko‘rib chiqilayotgan samaradorlik mezonlari (natijalar) muhim emas, barcha tadqiqotlar yuqori yoki qoniqarli metodologik sifatga ega emas va/yo‘ki ularning natijalar bo‘yicha xulosalari muvofiq emas).
C	Kuchsiz tavsiya (musoajali sifatdagi dalillar yo‘q; barcha ko‘rib chiqilayotgan samaradorlik mezonlari (natijalar) ahamiyatsiz, barcha tadqiqotlar past metodologik sifatga ega va ularning qiziqarli natijalar bo‘yicha xulosalari muvofiq emas).

Mundarija

"CHEGARALANGAN SKLERODERMIYA " NOZOLOGIYASI BO‘YICHA MILLIY KLINIK DIAGNOSTIKA VA DAVOLASH PROTOKOLI…….…… 4

"CHEGARALANGAN SKLERODERMIYA " BO‘YICHA TIBBIY ARALASHUVLARNING MILLIY KLINIK PROTOKOLI.....……..….29

“CHEGARALANGAN SKLERODERMIYA” KASALLIGINI OLDINI OLISH VA REABILITASIYA QILISH BO‘YICHA MILLIY KLINIK PROTOKOL ……..….37

2. Asosiy qism

2.1. Kirish

Chegaralangan sklerodermiya - biriktiruvchi to‘qimaning surunkali kasalligi bo‘lib, teri qoplamining turli qismlarida yallig‘lanish o‘choqlari (eritema, shish) paydo bo‘lishi va keyinchalik ularda skleroz va/yoki teri hamda uning ostidagi to‘qimalarning atrofiyasi rivojlanishi bilan tavsiflanadi.

Chegaralangan sklerodermiya bilan kasallanish ko‘rsatkichi har 100 ming aholiga 0,4-2,7 holatni, tarqalishi esa har 1000 aholiga 2 ta holatni tashkil etadi. Pilakchali sklerodermiya odatda 40 yoshdan 50 yoshgacha bo‘lgan davrda uchraydi va kattalarda eng ko‘p kuzatiladigan klinik shakl hisoblanadi. Ayollar erkaklarga nisbatan ko‘proq kasallanadilar (2,6:1 nisbatda). Chiziqli sklerodermiya bolalik davrida ustunlik qiladi (41,8%), aralash shakli esa bemorlarning 15 foizida aniqlanadi.

Bolalar, o‘smirlar va mehnatga layoqatli yoshdagilar o‘rtasida kasallanishning o‘sish tendensiyasi kuchayib borayotganligini ta’kidlash lozim. Uning og‘ir shakllari ko‘payib, bemorlarning hayot sifatini keskin yomonlashtiradigan qayta qo‘zg‘alishlar va barqaror kosmetik nuqsonlarga olib kelmoqda, bu esa ushbu patologiyani jiddiy tibbiy va ijtimoiy muammoga aylantirmoqda. Ochiq sklerodermiyani davolash bo‘yicha mavjud tajribalarga qaramay, uning samaradorligi nisbatan past darajada qolmoqda, bu esa ushbu kasallikni davolash usullarini takomillashtirishda ma’lum qiyinchiliklarni keltirib chiqarmoqda. [3]

2.2 Ta’rif

Chegaralangan sklerodermiya (CHS) surunkali autoimmun dermatozlar qatoriga kirib, asosan terida, ba’zan shilliq pardalarda Chegaralangan yallig‘lanishli fibroz-atrofik o‘choqlar bilan tavsiflanadi. Tizimli sklerodermiyadan farqli o‘laroq, bu kasallikda patologik jarayon ichki a’zolarga ta’sir qilmaydi [3].

2.3 Tasnifi

Klinik tasnifi:

Sklerodermiyaning quyidagi klinik shakllari eng ko‘p uchraydi

1. **Chegaralangan sklerodermiya (morfea)**
   - pilakchali sklerodermiya;
   - tomchisimon sklerodermiya;
   - tugunli (keloidsimon) sklerodermiya
   - Pazini-Pierini idiopatik atrofodermiyasi

   Izohlar: *Ko‘pchilik mualliflar Pazini-Pierini idiopatik atrofodermiyasini chegaralangan sklerodermiyaning klinik shakli deb hisoblaydilar*

2. **Chiziqli sklerodermiya**

   - bosh sohasidagi chiziqli sklerodermiya ("qilich zarbasi" ko‘rinishida);
   - qo‘l-oyoq va tana sohasidagi chiziqli sklerodermiya;
   - Pari-Romberg progressiv yuz gemiatrofiyasi

3. **Tarqalgan sklerodermiya**
4. **Pufakchali sklerodermiya**
5. **Chuqur sklerodermiya**
6. **Pansklerotik sklerodermiya**

7. Aralash sklerodermiya

Bolalar revmatologlarining klinik amaliyotida yuvenil sklerodermiya ajratib ko‘rsatiladi. Yuvenil sklerodermiya uchun tasniflash mezonlariga ko‘ra beshta asosiy shakl farqlanadi (https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17053506/) [2,3]

Yuvenil sklerodermiya:

1. **Chegaralangan pilakchali: yuza va chuqur**
2. **Chiziqli: tana/oyoq-qo‘l sohasida, bosh va yuz sohasida shikastlanish bilan ("qilich zarbasiga o‘xshash" va Parri-Romberg progressiv yuz gemiatrofiyasi ko‘rinishida).**
3. **Umumlashgan**
4. **Pansklerotik**
5. **Aralash**

<u>Kasallikning klinik ko‘rinishi</u>

Odatda, zararlanish o‘choqlari o‘z rivojlanishida 3 bosqichdan o‘tadi: eritema/shish, skleroz (induratsiya) va teri atrofiyasi. Tipik hollarda kasallik terida dumaloq va/yoki tasmasimon shakldagi pushti, pushti-binafsha, ko‘kimtir yoki giperpigmentlangan dog‘larning paydo bo‘lishi bilan boshlanadi, ba’zan shish belgilari ham kuzatiladi. Skleroz bosqichida dog‘larda silliq yuzali va o‘ziga xos mumsimon yaltiroqlikka ega bo‘lgan fil suyagi rangidagi teri zichlashishi o‘choqlari hosil bo‘ladi. O‘choqlarning chetlarida ko‘pincha jarayon faolligining ko‘rsatkichi hisoblangan binafsha yoki pushti-binafsha rangli yallig‘lanish hoshiyasi kuzatiladi. Zararlangan joylarda teri yaxshi burmaga yig‘ilmaydi, ter ajralishi kamayadi yoki butunlay to‘xtaydi, yog‘ bezlari faoliyati va soch o‘sishi buziladi. Atrofiya bosqichida sklerodermiya o‘choqlarida teri va uning ostidagi to‘qimalar atrofiyasi rivojlanadi, teleangiektaziyalar, turg‘un giper- yoki gipopigmentatsiya paydo bo‘ladi. Kasallikning bosqichliligi barcha bemorlarda ham kuzatilmaydi. Ba’zan zararlanish o‘choqlarida tiniq yoki gemorragik suyuqlikli pufakchalar hosil bo‘lishi mumkin. Ayrim hollarda teri sklerozi o‘z-o‘zidan orqaga qaytishi yoki kasallikning klinik belgilari butunlay yo‘qolishi mumkin. Chuqur sklerodermiya o‘choqlari shakllanganida teridan tashqari teri osti yog‘ to‘qimasi, fassiyalar, muskullar va suyaklar ham patologik jarayonga qo‘shilishi mumkin.

*Pilakchali sklerodermiya*asosan tana yoki oyoq-qo‘llarda eritema o‘choqlari va/yoki tipik klinik ko‘rinishga ega bo‘lgan dumaloq yoki oval shakldagi teri qattiqlashishi bilan tavsiflanadi.

Tomchisimon shaklda terida mayda (1 sm dan kichik) sariq-oq rangli, yaltiroq yuzali, binafsha rangli halqa bilan o‘ralgan zich papulalar paydo bo‘ladi. Kasallikning dastlabki bosqichlarida kichik eritematoz dog‘lar paydo bo‘lishi xosdir. O‘choqlar asosan tana terisida joylashadi.

Tugunsimon (keloidsimon) *sklerodermiya* terida keloid chandiqlarni eslatuvchi yakka yoki ko‘plab tugunlar hosil bo‘lishi bilan tavsiflanadi. Zararlanish o‘choqlari, odatda, keloidlar rivojlanishiga moyil bo‘lmagan bemorlarda paydo bo‘ladi; ularning yuzaga kelishi oldingi jarohatlar bilan bog‘liq emas. Sklerodermiya o‘choqlaridagi teri tabiiy rangda yoki pigmentlashgan bo‘ladi; eng ko‘p uchraydigan joylari - bo‘yin, tana va qo‘llardir.

Pazini-Perini idiopatik atrofodermiyasi ko‘plab mutaxassislar tomonidan chegaralangan sklerodermiyaning yuzaki turi deb hisoblanadi. Klinik jihatdan u uzoq vaqt mavjud bo‘lgan, biroz botiq,

pushti-qizil yoki jigarrang, siyohrang tusli, teri zichlashuvi bo‘lmagan dog‘li o‘choqlar bilan namoyon bo‘ladi. O‘choqlar ko‘pincha tana va oyoq-qo‘llarda joylashadi.

Chiziqli sklerodermiyada terida, odatda tananing bir tomonida yoki nerv-qon tomir tutami bo‘ylab joylashgan chiziqli shakldagi eritema va/yoki skleroz o‘choqlari paydo bo‘ladi. Ko‘pincha zararlanish o‘choqlari Blashko chiziqlari bo‘ylab joylashishi mumkin. Zararlanish o‘choqlari aksariyat hollarda bosh yoki qo‘l-oyoqlarda yuzaga keladi. Qo‘l-oyoqlarda joylashganda bu o‘sishning jiddiy kechikishiga, mushaklar atrofiyasiga, bukuvchi kontrakturalarga, miozitga, zararlangan qo‘l-oyoqning ingichkalashuviga olib kelishi mumkin.

Yuz va boshning sochli qismida chiziqli sklerodermiya odatda soch o‘smaydigan sklerozlangan terining zich tasmasi ko‘rinishida namoyon bo‘ladi (*"qilich zarbasi" shakli*). Bu ko‘pincha peshona-tepa sohasida, qoshlardan boshlanib, boshning sochli qismigacha joylashadi. Chandiqli soch to‘kilishi, nevrologik buzilishlar, ko‘zning zararlanishi bilan kechishi mumkin. Bolalarda og‘iz bo‘shlig‘i va tishlar rivojlanishida nuqsonlar kuzatilishi mumkin. Vaqt o‘tishi bilan teri va uning ostidagi to‘qimalarning atrofiyasi natijasida chiziqli sklerodermiya o‘choqlari yassilanib, botib ketishi mumkin.

Parri- Rombergm progressiv yuz *gematrofiyasi* kasallikning davolanishga eng chidamli shakllaridan biri hisoblanadi. Bunda yuzning bir tomonida progressiv cho‘kish va deformatsiya rivojlanib, teri, teri osti yog‘ qatlami, mushaklar va yuz skeleti suyaklari patologik jarayonga qo‘shiladi. Odatda hayotning birinchi yoki ikkinchi o‘n yilligida paydo bo‘ladi. Bu kasallik teri, yumshoq to‘qimalar, mushaklar va pastki suyak tuzilmalarining sekin rivojlanuvchi, o‘z-o‘zini cheklovchi, asosan bir tomonlama yuz atrofiyasi bilan tavsiflanadi. Ko‘pincha uch shoxli nervning bir yoki bir nechta tarmog‘i dermatomalariga ta’sir qiladi. Atrofiyadan oldin zararlangan terida qattiqlashuv va pigmentatsiya buzilishi (giperpigmentatsiya yoki depigmentatsiya) kuzatilishi mumkin. Bosh terisining zararlangan qismlarida chandiqli soch to‘kilishi yuzaga kelishi mumkin. Ko‘rsatilgan belgilar Chegaralangan sklerodermiyaning boshqa ko‘rinishlari bilan birga kelishi, shuningdek, ko‘z shikastlanishi va turli nevrologik buzilishlar, jumladan epilepsiya bilan kechishi mumkin. Bu shakl 40% gacha hollarda *"qilich zarbasi"* tipidagi chiziqli shakl bilan birgalikda uchraydi.

Tarqalgan sklerodermiyada diametri 3 sm dan katta bo‘lgan to‘rtta yoki undan ortiq qattiqlashgan o‘choqlar kuzatiladi. Ular yettita
anatomik sohaning ikkitasi yoki undan ortig‘ida joylashadi (bosh-bo‘yin, har bir qo‘l-oyoq, tananing old va orqa yuzasi). Ko‘pincha toshmalar simmetrik joylashadi va qo‘shilishga moyil bo‘ladi.

Bullyoz sklerodermiya sklerodermiya o‘choqlarida ko‘pincha qon quyilishlar bilan kechadigan tiniq pufakchalar paydo bo‘lishi bilan tavsiflanadi.

Chuqur sklerodermiya uchun teri va teri osti yog‘ to‘qimasining chuqur zichlashish o‘choqlari paydo bo‘lishi xosdir. Skleroz fassiyalar va mushaklarga tarqalishi mumkin. O‘choqlar ustidagi teri biroz pigmentlangan yoki o‘zgarmagan bo‘ladi. Odatda o‘choqlar qo‘l-oyoq terisida simmetrik joylashgan bo‘ladi.

Pansklerotik sklerodermiya kasallikning eng og‘ir, nogironlikka olib keladigan shakli hisoblanadi. Bunda teri va uning ostidagi barcha to‘qimalar suyaklargacha zararlanib, ko‘pincha uzoq muddat davom etadigan yaralar, qo‘l-oyoqlar deformatsiyasi bilan bo‘g‘im kontrakturalari hosil bo‘ladi. Sklerodermiyaning bu shakli odatda bolalarda kuzatiladi, tez rivojlanadi, davolashga chidamli va o‘lim bilan yakunlanishi mumkin.

Sklerodermiyaning aralash shaklida bemorda bir vaqtning o‘zida kasallikning ikki yoki undan ortiq shakllari namoyon bo‘lishi kuzatiladi (masalan, pilakchali va chiziqli shakllar, chiziqli va tarqalgan shakllar). Bu shakl bolalarda ko‘proq uchraydi.

Revmatologik kasalliklar klinikasida *yuvenil lokal sklerodermiya* atamasi bolalik davrida teri, shuningdek, chuqurroq joylashgan to‘qimalar - teri osti yog‘ to‘qimasi, fassiyalar, mushaklar, bo‘g‘imlar, suyaklarning ustun darajada shikastlanishi bilan kechadigan lokal sklerodermiya variantini ifodalash uchun qo‘llanilishi odatiy holga aylandi.

Izohlar: *Kattalarda, ayniqsa chiziqli sklerodermiyada, teri tashqarisidagi belgilar kuzatilishi mumkin. Bularga tayanch-harakat tizimining zararlanishi, nevrologik va oftalmologik ko‘rinishlar kiradi.*

Tayanch-harakat tizimi zararlanganda artralgiya xos bo‘lib, zararlanish o‘chog‘ida ham, undan tashqarida ham tarqalgan sinovit va artrit rivojlanishi mumkin. Bu holat bo‘g‘imlarning qiyin harakatlanishi, shish, og‘riq va kontrakturalar paydo bo‘lishi bilan namoyon bo‘ladi. Mialgiyalar ham yuzaga kelishi mumkin. Nevrologik buzilishlar asosan "qilich zarbasi" ko‘rinishidagi sklerodermiyaning chiziqli shakli va Parri-Rombergning progressiv yuz gemiatrofiyasi bo‘lgan bemorlarda uchraydi. Ko‘pincha bosh og‘rig‘i, periferik neyropatiya kuzatiladi, epilepsiya va harakat buzilishlari rivojlanishi mumkin. Uch shoxli nerv nevralgiyasi, chaynash spazmlari, xulq-atvor o‘zgarishlari, progressiv aqliy zaiflashuv ham qayd etilgan. LS o‘choqlari ko‘z atrofi terisida joylashganda qovoqlar harakatining buzilishi, qovoqlar atrofiyasi, ko‘zning yallig‘lanish kasalliklari (uveit va episklerit) rivojlanishi mumkin.

Izohlar: *Bolalar va o‘smirlarda kasallikning chiziqli shakliga xos bo‘lgan teridan tashqari belgilar ham kuzatilishi mumkin. Bularga tayanch-harakat tizimining zararlanishi, nevrologik va oftalmologik ko‘rinishlar kiradi. Artralgiyalar eng keng tarqalgan teri tashqarisidagi belgisi hisoblanadi (16,9%). Kontrakturalar rivojlanishi, bo‘y o‘sishining buzilishi, skolioz va ko‘krak qafasi asimmetriyasi yuzaga kelishi mumkin. Asosan bolalarda uchraydigan nevrologik buzilishlardan bosh og‘rig‘i, epileptik xurujlar, insult va periferik neyropatiyalar kuzatilishi mumkin. Nevrologik belgilari bo‘lmagan bolalar va o‘smirlarda ham bosh miyani tasvirlashda anomaliyalar aniqlanishi mumkin. Oftalmologik buzilishlar bolalar yoshidagi bemorlarning 3,2 foizida uchrashi mumkin, asosan qovoqlar anomaliyasi, uveit, episklerit ko‘rinishida, kamdan kam hollarda g‘ilaylik, refraksiya buzilishlari rivojlanishi qayd etilgan. Yuqori va pastki jag‘larda gipoplaziya rivojlanishi mumkin.* [1,2, 3]

3.Tashxis qo‘yish usullari, yondashuvlari va tartib-qoidalari

3.1. Diagnostika mezonlari

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

Tashxis terini ko‘zdan kechirish va shikastlanish o‘choqlarini paypaslash orqali jismoniy tekshirish asosida qo‘yiladi. Jismoniy diagnostika qiyinlashganda laboratoriya va instrumental tadqiqot usullari natijalari bilan tasdiqlanadi.

Jismoniy tekshiruv:

Tavsiya etiladi: tashxis qo‘yish uchun teri qoplamlarini ko‘zdan kechirish va shikastlanish o‘choqlarini paypaslab ko‘rish bilan jismoniy tekshiruv o‘tkazish zarur. Kasallikning namoyon bo‘lishi "Klinik ko‘rinish" bo‘limida batafsil yoritilgan.

Izohlar: *zararlanish o‘choqlarining joylashuvi, tarqalishi va xususiyati baholanadi*

Kasallik faolligining klinik belgilari:

1. *kuchli yoki o‘rtacha darajadagi eritemaning mavjudligi*
2. *terida shish va qattiqlashishning rivojlanishi*
3. *yangi o‘choqlarning paydo bo‘lishi*
4. *so‘nggi 3 oy ichida mavjud o‘choqlar hajmining kattalashishi*
5. *o‘choqlar ustidagi teri haroratining ko‘tarilishi*
6. *periferik yallig‘lanish halqasining mavjudligi*

Kasallik faolligi yo‘qligining klinik belgilari:

1. *eritemaning yo‘qligi*
2. *oxirgi 3 oy ichida yangi yoki kattalashayotgan zararlanish o‘choqlarining yo‘qligi*
3. *zararlanish o‘choqlarida qattiqlashish darajasining o‘zgarmasligi*
4. *kasallikning faol teri tashqarisidagi belgilarining yo‘qligi*

Izohlar: *kasallik faolligini, shu jumladan o‘choqlar maydonining o‘sish dinamikasini baholash uchun klinik ko‘rinishlarni albatta suratga olish tavsiya etiladi.*

Chegaralangan sklerodermiyaning og‘irligini baholashning yagona mezonlari mavjud emas.

Izohlar: *Yuvenil sklerodermiya bilan og‘rigan bemorlarda terining og‘irligi va shikastlanishini klinik baholash uchun LoSCAT baholash tizimi taklif etilgan. Bu tizim LoSSI (Teri Og‘irlik Indeksi) va LoSDI (Teri Shikastlanish Indeksi) orqali terining og‘irligi va shikastlanishini baholashni o‘z ichiga oladi.*[1,2,3]

3. Laboratoriya tekshiruvlari

- 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/

Hozirgi kunda chegaralangan sklerodermiyaning faolligi yoki prognozini ishonchli tasdiqlaydigan laboratoriya tekshiruvlari ishlab chiqilmagan; biroq quyidagi bir qator tekshiruvlarni o‘tkazish maqsadga muvofiq:

C 5	Umumiy holatni baholash, tizimli terapiya va fototerapiyaga qarshi ko‘rsatma bo‘lgan kasalliklar va holatlarni aniqlash, o‘tkazilayotgan tizimli terapiyaning xavfsizligini nazorat qilish uchun kengaytirilgan qonning umumiy klinik tahlili. Izohlar: Eozinofiliya sklerodermiyaning tarqalgan va chiziqli shakli bilan kasallangan bemorlarda kuzatilishi mumkin va ko‘pincha kasallikning og‘irlik darajasi hamda faolligi bilan bog‘liq bo‘ladi.

C 5	Umumiy holatni baholash, tizimli terapiya va fototerapiyaga qarshi ko‘rsatma bo‘lgan kasalliklar va holatlarni aniqlash, o‘tkazilayotgan davolanishning xavfsizligini nazorat qilish uchun qonning biokimyoviy umumiy terapevtik tahlili

C 5	Ayrim hollarda chegaralangan sklerodermiya faolligini baholash uchun gamma-globulin, laktatdegidrogenaza, kreatinkinaza, C-reaktiv oqsil va revmatoid omilni aniqlash ko‘rsatilgan

C 5	Tizimli terapiya va fototerapiyaga qarshi ko‘rsatma bo‘lgan kasalliklar va holatlarni aniqlash, o‘tkazilayotgan tizimli terapiyaning xavfsizligini nazorat qilish uchun siydikning umumiy (klinik) tahlili

C 3	Tizimli sklerodermiyani istisno qilish maqsadida skrining tekshiruvi o‘tkazish uchun HEp-2 hujayra liniyasida bilvosita immunoflyuoresensiya usuli yordamida qondagi antinuklear faktor (ANF) miqdorini aniqlash

C 3	ANF ijobiy bo‘lgan holda maxsus antitanachalar tekshiruvi o‘tkaziladi: Tizimli sklerodermiyani istisno qilish maqsadida qonda topoizomeraza I ga qarshi antitanalar (anti-Scl 70) miqdorini aniqlash tavsiya etiladi

C 5	Zaxmga skrining testlaridan biri: RMP, RPR yoki KSR Tasdiqlovchi testlar (6 tadan 2 tasi majburiy): RIF, IFA IgG va IgM, RIBT, RPGA, IXA, Immunoblot IgG va IgM

C 5	Revmatik sinovlar tekshiruvi Najas umumiy tahlili

C 3	Immunologik tekshiruv LE -hujayralar uchun qon tahlili

1. **Instrumental tekshiruvlar:**

C 5	Ichki a’zolar ultratovush tekshiruvi

C 5	Bosh sohasidagi chiziqli shakldagi kasallik holatida yuz skeleti suyaklari shikastlanishini istisno qilish uchun kompyuter tomografiyasi (KT)

C 5	Tana va qo‘l-oyoqlar shikastlangan og‘ir shakldagi lokal sklerodermiyada mushaklarning shikastlanish chuqurligini baholash, bo‘g‘imlar va suyaklar shikastlanishini istisno qilish uchun kompyuter tomografiyasi Izohlar: KT qo‘llash cheklangan hollarda, jumladan nurlanish dozasini hisobga olgan holda, ko‘rsatmalar mavjud bo‘lganda, mushaklar zararlanishini aniqlash uchun MRT, bo‘g‘imlar va teri osti yumshoq to‘qimalarini ultratovush tekshiruvi, shuningdek rentgenografiya qo‘llanilishi mumkin

C 5	Bosh sohasida joylashgan chiziqli shakldagi kasallikda bosh miya shikastlanishini istisno qilish uchun bosh miyaning magnit-rezonans tomografiyasi

C 5	Sklerodermiya o‘choqlarining faollik darajasini baholashning qo‘shimcha diagnostik usuli sifatida teri dermatoskopiyasi: eritema yoki atrofiya bosqichlari (teleangiektaziyalar mavjudligi).

C 5	Sklerodermiya o‘choqlarining zichlashishi yoki elastikligi darajasini baholash uchun qo‘shimcha diagnostika usuli sifatida teri kutametriyasi

C 5	Kapillyaroskopiya mikrotomirlar holatini baholash uchun qo‘shimcha diagnostika usulidir.

C 5	Terining ultratovush tekshiruvi zararlangan to‘qimalarning qalinligi va tuzilishini baholash uchun qo‘shimcha diagnostika usulidir.

2. **Qo‘shimcha tekshiruv**

C 5	Boshqa teri kasalliklari bilan qiyosiy tashxis o‘tkazish zarur bo‘lganda, bemorlarning zararlanish o‘chog‘idan olingan teri biopsiya materialini gistologik tekshirish tavsiya etiladi. ***Izoh**:*

	Dori vositalarida terining erta yallig‘lanish shikastlanishlari retikulyar derma ichidagi teri yuzasiga parallel joylashgan kollagen tutamlarining qalinlashishi, shuningdek, kollagen tutamlari orasida hamda qon tomirlari va ter bezlari atrofida zich yallig‘lanish infiltratlarining mavjudligi bilan tavsiflanadi. Yallig‘lanish infiltratlarida limfotsitlar ustunlik qiladi, ammo plazmatik hujayralar, gistiotsitlar va eozinofil granulotsitlar ham uchraydi. Yuqorida joylashgan epidermis o‘zgarmagan yoki yupqa va atrofiyaga uchragan bo‘lishi mumkin. Kechki fibroz bosqichida shikastlangan teri nisbatan qon tomirlarisiz bo‘lib qoladi, qon tomirlar soni kamayadi, devorlari qalinlashadi va bo‘shliqlari torayadi. Ko‘pincha yallig‘lanish belgilari kamayib ketadi. So‘rg‘ichsimon va retikulyar dermadagi kollagen tutamlarining qalinlashishi va bir xillashishi kuzatiladi, kollagen tolalari zich joylashgan va yuqori eozinofilli bo‘ladi. Ter bezlari atrofiyaga uchraydi yoki yo‘qoladi.

3. Mutaxassislar maslahati uchun ko‘rsatmalar

C 5	Tizimli sklerodermiya va boshqa biriktiruvchi to‘qima kasalliklari mavjudligiga shubha qilinganda revmatolog maslahati, terapevt/pediatr maslahati • **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24092682/**

C 5	Yuz va boshdagi zararlanish o‘choqlari joylashganda (chiziqli sklerodermiya va progressiv Parri-Romberg yuz gemiatrofiyasi bilan og‘rigan bemorlarda) bosh miya patologiyasini aniqlash uchun nevrolog maslahati

C 5	Yuz va boshda zararlanish o‘choqlari joylashganda (chiziqli sklerodermiya va progressiv Parri-Romberg yuz gemiatrofiyasi bilan og‘rigan bemorlarda) ko‘z patologiyasini aniqlash uchun oftalmolog maslahati. Izoh: *zararlanish o‘choqlari bolalarning boshi va bo‘ynida joylashganda kasallik boshlanganidan keyin 3-yil davomida har 3-4 oyda oftalmolog ko‘rigidan o‘tish tavsiya etiladi.* *ko‘z shikastlanishlari rivojlanish xavfi yuqori bo‘lganligi sababli*

C 5	Burun-halqum va og‘iz bo‘shlig‘i patologiyasini aniqlash uchun zararlanish o‘choqlari yuz va boshda joylashganda (chiziqli sklerodermiya va yuzning progressiv Parri-Romberg gemiatrofiyasi bilan og‘rigan bemorlarda) stomatolog va otorinolaringolog maslahati *Izoh: yuz skeleti shikastlanganda ko‘rsatmalar bo‘yicha otorinolaringolog, yuz-jag‘ jarrohi maslahati.*

C 5	Oyoqlar deformatsiyasi rivojlanganda ortoped maslahati Izohlar: oyoqlar deformatsiyasi rivojlanganda ko‘rsatmalarga ko‘ra davolash jismoniy tarbiyasi bo‘yicha mutaxassis, ortezlash bo‘yicha mutaxassis maslahati.

Differensial tashxis: [9]

Tashxis	Differensial diagnostika uchun asos
Keloid va gipertrofik chandiqlar	Chegaralangan sklerodermiya bilan o‘xshash ko‘rinishga ega bo‘lishi mumkin bo‘lgan, ammo autoimmun tabiatga ega bo‘lmagan va shikastlanishdan keyin to‘qimalarning chandiqlanishi natijasida rivojlanadigan teri zararlari.
Dermatomiozit	Teri va mushaklarning yallig‘lanishi bilan tavsiflanadi, bu terining qalinlashishiga olib kelishi mumkin. Sklerodermiyadan farqli o‘laroq, dermatomiozitda mushaklarda og‘riq, holsizlik, shuningdek teri yuzasida xos o‘zgarishlar (eritema, toshmalar) kuzatilishi mumkin.
Qizil yassi	O‘xshashliklar:

temiratki	Zich papulalar yoki pilakchalar. Regressdan keyingi giperpigmentatsiya. Farqlari: Toshmalarning o‘ziga xos binafsha rangi. Qichish. Papulalar yuzasida Uikxem to‘rining (nozik oq to‘rsimon tuzilma) mavjudligi.
Psoriaz	O‘xshashliklar: Terida zich pilakchalar. Regressdan keyingi giperpigmentatsiya. Farqlari: Psoriaz kumushsimon tangachalar bilan kechadi. Ko‘pincha yozuvchi yuzalarda joylashadi. Teri atrofiyasi va tuzilishi buzilishi belgilari yo‘q.
Qizil yuguruk (diskoid shakli)	O‘xshashliklar: Gipo- va giperpigmentatsiya. Teri atrofiyasi. Farqlari: Epidermisga zich yopishgan tangachalarning mavjudligi. Antinuklear antitanalarga ijobiy tahlil natijasi. Fotosensibilizatsiya.
Eozinofil fassiit	O‘xshashliklar: Teri va teri osti to‘qimasining zichlashishi. Farqlari: Tez rivojlanishi. Fassiya va mushaklarning chuqur jarayonga tortilishi. Umumiy qon tahlilida eozinofiliya.
Pigmentli eshakemi (mastotsitoz)	O‘xshashliklar: Teri rangining o‘zgarishi. Farqlari: Mexanik ta’sirda qichishning paydo bo‘lishi (Dare simptomi).
Yallig‘lanishdan keyingi giperpigmentatsiya yoki teri atrofiyasi	Farqlari: Dastlabki o‘zgarishlar: qizg‘ish-binafsha, vaqt o‘tishi bilan zichlashgan mumsimon-oq rangga kiradi. Teri - yupqa, yumshoq, ko‘pincha oson siljiydi. Odatda shikoyatlar bo‘lmaydi.
Laym kasalligi (surunkali bosqichi)	Farqlari: Terida pilakchali sklerodermiyaga o‘xshash zararlanishlar kuzatilishi mumkin. Ko‘pincha tizimli belgilar (bo‘g‘im og‘rig‘i, asab tolasi kasalligi) bilan kechadi. Tashxis usullari: Serologik tekshiruv (Borrelia burgdorferi bakteriyasiga qarshi IgM va IgG antitanalar).
Tizimli sklerodermiya	Chegaralangan sklerodermiyadan farqli o‘laroq, faqat terini emas, balki ichki a’zolarni (o‘pka, yurak, buyrak) ham zararlaydi. Kuchli tizimli belgilar xos: Reyno fenomeni, yutish qiyinligi, o‘pka fibrozi, qon tomir o‘zgarishlari. Maxsus autoantitanalar aniqlanadi: anti-Scl-70, anti-sentromer antitanalar.
Chiziqli lixen	Farqlari: Plakali sklerodermiyaning boshlang‘ich bosqichlariga o‘xshash bo‘lishi mumkin bo‘lgan ko‘plab toshma elementlari. Tashxis usullari: Gistologik tekshiruv.

4. Davolash, shu jumladan dori-darmon va dori-darmonsiz terapiya, parhez davolash, og‘riqsizlantirish, tibbiy ko‘rsatmalar va davolash usullarini qo‘llashga qarshi ko‘rsatmalar

4.1 Ambulator va statsionar darajadagi davolash taktikasi:

Fizioterapevtik davolash:

- **Kasallik faolligini kamaytirish uchun** teri osti to‘qimalarining yuza shikastlanishi bilan kechuvchi chegaralangan sklerodermiyali bemorlarga tavsiya etiladi:
  Uzoq to‘lqinli ultrabinafsha nurlanish terapiyasi (UFA-1 terapiyasi, to‘lqin uzunligi 340-400 nm). **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16488295/** .[7]

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi - 1)

UFA-1 diapazoni bilan nurlantirishni 5-20 J/sm^2 dozadan boshlaydilar, keyingi bir martalik dozalar 5-15 J/sm^2 ga oshirilib, maksimal bir martalik doza 20-60 J/sm^2 ga yetkaziladi. Muolajalar haftasiga 3-5 marta o‘tkaziladi, davolash kursi 20-60 ta muolajani o‘z ichiga oladi.

Izohlar: *UFA-1 terapiyasi bemorlar tomonidan yaxshi qabul qilinadi, nojo‘ya ta’sirlar kamdan kam hollarda rivojlanadi va odatda davolashni to‘xtatishni talab qilmaydi. Davolash jarayonida quyidagi nojo‘ya ta’sirlar kuzatilishi mumkin: eritema, qichishish, teri quruqligi, ikkilamchi pigmentatsiya (qorayish), pufakchali toshmalar, oddiy gerpes kuchayishi, terida og‘riq yoki achishish, polimorf fotodermatoz. UFA-1 terapiyasining uzoq muddatli oqibatlariga terining fotoqarishi rivojlanishi kiradi. UFA-1 terapiyasining kanserogen ta’siri xavfi hali to‘liq aniqlanmagan. Bolalarda UFA-1 terapiya usulini qo‘llash faqat kasallik og‘ir kechganda, 10 yoshdan boshlab tizimli terapiyaning boshqa usullari natija bermagan hollardagina mumkin.*

Izohlar: *Chegaralangan sklerodermiya bilan og‘rigan bemorlarga UFA-1 terapiyasini tayinlashdan oldin qarshi ko‘rsatmalarni istisno qilish uchun quyidagi laboratoriya tekshiruvlari majmuasini o‘tkazish tavsiya etiladi: qonning batafsil umumiy klinik tahlili, qonning umumiy terapevtik biokimyoviy tahlili, siydikning umumiy tahlili. Shuningdek, terapevt (pediatr), endokrinolog, akusher-ginekolog (ayollarda) mutaxassislarining maslahati talab etiladi. Ko‘rsatmalarga ko‘ra boshqa mutaxassislar maslahati ham olinishi mumkin. UFA-1 terapiyasiga qarshi ko‘rsatmalar quyidagilardir: ultrabinafsha nurlanishga chidamsizlik, yorug‘likka yuqori sezuvchanlik bilan kechadigan kasalliklar (pigmentli kseroderma, albinizm, tizimli qizil yuguruk, Gorlin sindromi, dermatomiozit, trixotiodistrofiya, Blyum sindromi, irsiy displastik nevus sindromi, Kokeyn sindromi, porfiriya), hozirda yoki o‘tmishda teri melanomasi yoki saratonining mavjudligi, terining saraton oldi shikastlanishlari, fotosensibilizatsiyalovchi vositalarning qo‘llanilishi, quyosh nurlaridan kuchli zararlanish, 10 yoshgacha bo‘lgan bolalar, fizioterapiya usullari qarshi ko‘rsatilgan holatlar va kasalliklar.*

- Kasallik faolligini pasaytirish uchun pastki to‘qimalarning chuqur bo‘lmagan shikastlanishi bilan kechadigan chegaralangan sklerodermiya bilan og‘rigan bemorlarga quyidagi davolash **usuli tavsiya** etiladi:

  PUVA terapiyasi.[7]

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi B (dalillarning ishonchlilik darajasi - 2)

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

Fotosensibilizatorni og‘iz orqali qabul qilish bilan PUVA-terapiya

Furokumarinlar tana vazniga 0,8 mg/kg dozada og‘iz orqali bir marta uzun to‘lqinli ultrabinafsha spektr (to‘lqin uzunligi 320-400 nm) bilan nurlantirishdan 2 soat oldin qabul qilinadi

PUVA-terapiya muolajalari *fotosensibilizatorni og‘iz orqali qo‘llash bilan 0,25-0,5 J/sm² dozadan boshlanadi. Keyingi bir martalik dozalar har bir muolajada yoki 1-2 muolajadan so‘ng terining fototipiga (I-VI) qarab 0,25-0,5 J/sm² ga oshirilib, maksimal doza 3-6 J/sm² ga yetkaziladi. Muolajalar haftasiga 2-4 marta o‘tkaziladi, davolash kursi 20-60 muolajani o‘z ichiga oladi.*

Izohlar: *Qarshi ko‘rsatmalarni istisno qilish uchun fotosensibilizatorni og‘iz orqali qabul qilish bilan PUVA terapiyasini o‘tkazishdan oldin laboratoriya tekshiruvlarini (qonning batafsil umumiy klinik tahlili, qonning biokimyoviy umumiy terapevtik tahlili, siydikning umumiy tahlili) o‘tkazish, terapevt, endokrinolog, akusher-ginekolog va oftalmolog shifokorlar bilan maslahatlashish tavsiya etiladi. PUVA-terapiyani tashqi fotosensibilizator qo‘llash bilan o‘tkazishda terapevt, endokrinolog va akusher-ginekolog shifokorlari bilan maslahatlashish lozim. Zarur hollarda boshqa mutaxassislar maslahati ham tavsiya etiladi. Og‘iz orqali qabul qilinadigan fotosensibilizatorni qo‘llashga qarshi ko‘rsatmalar mavjud bo‘lsa yoki istenmaydigan holatlar yuzaga kelishi sababli uni qo‘llash to‘xtatilsa, PUVA-vannalar tayinlanishi mumkin.*

PUVA-terapiyani o‘tkazishga qarshi ko‘rsatmalar quyidagilardir: ultrabinafsha nurlanishni ko‘tara olmaslik, yorug‘likka yuqori sezuvchanlik bilan kechadigan kasalliklar (pigmentli kseroderma, albinizm, tizimli qizil volchanka, Gorlin sindromi, dermatomiozit, trixotiodistrofiya, Blyum sindromi, irsiy displastik nevus sindromi, Kokeyn sindromi, porfiriyalar), hozirgi vaqtda yoki o‘tmishda teri melanomasi yoki saratonining mavjudligi, terining saraton oldi o‘zgarishlari, fotosensibilizatsiyalovchi vositalarni qo‘llash, quyosh nurlaridan kuchli shikastlanish, 18 yoshgacha bo‘lgan bolalar, homiladorlik, laktatsiya, fizioterapiya usullari qarshi ko‘rsatilgan holatlar va kasalliklar. PUVA-terapiyaning asosiy erta nojo‘ya ta’sirlariga fototoksik reaksiyalar, qichishish va teri giperpigmentatsiyasi kiradi. Fototoksik reaksiyalar (eritema, shish, pufakchalar, terining qichishi) PUVA-terapiya jarayonida taxminan 10% bemorlarda rivojlanadi. Eritemaning intensivligi fotosensibilizator va ultrabinafsha nurlanish dozasiga, terining individual sezgirligiga bog‘liq. U nurlanishdan so‘ng 24-36 soat o‘tgach paydo bo‘ladi, 72-96 soatdan keyin maksimal darajaga yetadi va 7 kundan ortiq davom etishi mumkin. Fototoksik reaksiyalarning rivojlanishiga yordam beradigan omillarga potensial fotosensibilizatsiyalovchi agentlarni bir vaqtning o‘zida qo‘llash kiradi: dori vositalari (antibiotiklar, antidepressantlar, yallig‘lanishga qarshi nosteroid vositalar, sulfanilmochevina hosilalari), bergamot moyi, xushbo‘y hidlar va boshqalarni o‘z ichiga olgan kosmetika vositalari, ba’zi oziq-ovqat mahsulotlari (petrushka, anjir, tarvuz va boshqalar). Bundan tashqari, PUVA terapiyasida fotosensibilizatsiyalovchi dorilar keltirib chiqaradigan nojo‘ya ta’sirlar rivojlanishi mumkin. Tabletkali fotosensibilizatorlarni qo‘llash bilan bog‘liq noxush hodisalarga ko‘ngil aynishi, epigastral sohadagi noqulaylik, bosh aylanishi, bosh og‘rig‘i, gipotenziya, uyquning buzilishi, tushkunlik kiradi. Fotosensibilizatorlarning spirtli shakllari qo‘llanilganda kontakt dermatit, allergik kontakt dermatit rivojlanishi mumkin. Ko‘rsatilgan hodisalar rivojlanganda dorilar bekor qilinadi. Psoralen fotosensibilizatorlari qon oqimi bilan og‘iz orqali qabul qilinganda ko‘z gavhariga kirib borishi va ultrabinafsha nurlari ta’sirida ko‘z gavhari oqsillari bilan bog‘lanishi mumkinligi sababli, PUVA terapiyasini o‘tkazishda shox parda, ko‘z gavhari, konyunktiva shikastlanishining oldini olish uchun muolaja paytida va kunning yorug‘ qismida ko‘zlarni fotohimoya ko‘zoynaklari bilan himoya qilish zarur. Adabiyotlarda PUVA-terapiyaning bir qator boshqa nojo‘ya ta’sirlari tasvirlangan bo‘lib, ular amaliyotda nisbatan kam uchraydi. Shunday qilib, ba’zi bemorlarda onixolizis, tirnoq osti qon quyilishi, follikulit, teri og‘rig‘i, melanonixiya, Kebner fenomeni, seboreyali dermatit, kontakt dermatit, aktinik dermatit, polimorf fotodermatoz, anafilaksiya, konyunktivit, oddiy gerpes, keratit kuzatilishi mumkin. PUVA-terapiyaning uzoq muddatli nojo‘ya ta’sirlariga ko‘p kursli qo‘llashda kanserogen ta’sir xavfi kiradi. Sklerodermiya

bilan og‘rigan bemorlarda PUVA-terapiya kurslarini o‘tkazishda kanserogen potensial o‘rganilmagan.

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

- Chegaralangan sklerodermiya bilan og‘rigan bemorlarga terining 308 nm ultrabinafsha nurlantirishi (eksimer UB-nurlantirish) tavsiya etiladi.

Toshmalar yuz, bo‘yin, tana, qo‘l va oyoqlarda (tirsak va tizza bo‘g‘imlaridan tashqari) joylashganda va shikastlanish o‘choqlari biroz infiltratsiyalanganda davolash 1 minimal eritemik dozaga teng nurlanish dozasi bilan, o‘choqlar infiltratsiyasi yaqqol ifodalanganda esa 2 dozaga teng nurlanish dozasi bilan boshlanadi. Toshmalar tirsak va tizza bo‘g‘imlari terisida joylashgan va sezilarsiz infiltratsiyada nurlanishning boshlang‘ich dozasi 2 minimal eritemik dozani, zich infiltratsiyalangan pilakchalar mavjud bo‘lganda esa 3 minimal eritemik dozani tashkil etadi. Nurlanishning bir martalik dozasini har bir muolajada yoki har ikkinchi muolajada 1 minimal eritemik dozaga yoki oldingi dozaning 25% ga oshiriladi. Davolash haftasiga 2-3 marta rejimida olib boriladi. Bir kursga 15-35 ta muolaja belgilanadi.

Izohlar: Terini 308 nm ultrabinafsha nurlantirish (eksimer UB-nurlantirish) bilan davolash, asosan, tana yuzasining 10% dan ko‘p bo‘lmagan shikastlanish maydoniga ega bo‘lgan cheklangan shakllarda ko‘rsatiladi.

Cheklangan sklerodermiya shakllari bo‘lgan bemorlarga skleroz/pilakchalar induratsiyasi darajasini kamaytirish maqsadida **quyidagi tavsiya etiladi:**

- **Terini ultratovush bilan davolash (ultratovush terapiyasi)**
  https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/354249/ [5]

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi S (dalillarning ishonchlilik darajasi - 5)

Zararlanish o‘choqlariga ultratovush ta’siri 880 kGs (1 MGs) tebranish chastotasida, 0,05-0,8 Vt/sm^2 intensivlikda, har bir maydon uchun 5-10 daqiqa davomida labil usulda uzluksiz yoki impulsli rejimda amalga oshiriladi. Davolash kursi 10-15 kunlik muolajadan iborat. 3-4 oylik tanaffus bilan takroriy ultratovush terapiyasi kurslarini o‘tkazish mumkin.

Izohlar: *Ultratovush terapiyasi kasallikning minimal faollik davrida qo‘llaniladi. Ultratovush terapiyasini o‘tkazishga umumiy qarshi ko‘rsatmalar fizioterapiya usullari qarshi ko‘rsatma bo‘lgan holatlar va kasalliklarni o‘z ichiga oladi. Ultratovush ta’siri homiladorlik va tromboflebit paytida qat’iyan man etiladi.*

Terini past intensivlikdagi lazer nuri bilan nurlantirish (NILI)

Terining past intensivlikdagi lazer bilan nurlantirilishi ikki diapazonda qo‘llaniladi: qizil (to‘lqin uzunligi 0,63-0,65 mkm) va infraqizil (to‘lqin uzunligi 0,89-0,904 mkm). Qizil diapazondagi NILI (to‘lqin uzunligi 0,63-0,65 mkm) masofaviy barqaror usul bilan, quvvat zichligi 3-5 mVt/sm2 bo‘lgan fokuslanmagan nur yordamida va har bir maydon uchun 5-8 daqiqa davomida amalga oshiriladi. Muolaja davomida ko‘pi bilan 4-5 ta maydon nurlantiriladi, bunda umumiy ta’sir vaqti 30 daqiqadan oshmasligi lozim. Infraqizil diapazondagi NILI (to‘lqin uzunligi 0,89-0,904 mkm) uzluksiz yoki impulsli (80-150 Gs) rejimda masofaviy yoki kontaktli, barqaror yoki harakatli usul bilan o‘tkaziladi. Ta’sirlar maydonlar bo‘yicha amalga oshiriladi: uzluksiz rejimda nurlanish quvvati 15 mVt dan oshmasligi, bitta maydonga ta’sir qilish vaqti 2-5 daqiqa, muolaja davomiyligi 30 daqiqadan ko‘p bo‘lmasligi kerak. Impulsli rejimda nurlanish quvvati o‘zgaruvchan bo‘lib, maydondagi ta’sir vaqti 1-3 daqiqa, umumiy ta’sir davomiyligi 10 daqiqadan oshmasligi lozim.

Muolaja davomida ko‘pi bilan 4-6 ta maydon nurlantiriladi. Lazer terapiyasi kursi 10-15 kunlik muolajalarni o‘z ichiga oladi. Takroriy kurslar 3-4 oy oralig‘ida o‘tkaziladi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi S (dalillarning ishonchlilik darajasi - 5)

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

Izohlar: *Lazer terapiyasi muolajalarini o‘tkazishda bemor va tibbiyot xodimlarining ko‘z a’zolarini majburiy himoyalash zarur. NILI muolajalarini o‘tkazishga umumiy qarshi ko‘rsatmalar qatoriga fizioterapiya usullari qarshi ko‘rsatma bo‘lgan holatlar va kasalliklar, shuningdek nurlanish zonalarida xavfsiz o‘smalar mavjudligi, omilga individual chidamsizlik, 3 yoshgacha bo‘lgan yosh kiradi.*

- **Pufakchali** sklerodermiya bilan og‘rigan bemorlarga o‘choqlar induratsiyasi/sklerozi darajasini kamaytirish uchun **quyidagi tavsiya etiladi**

gialuronidaza elektroforezi: 64 birlik gialuronidaza 30 ml distillangan suvda eritiladi, muhitni pH 5,2 gacha kislotali qilish uchun 4-6 tomchi 0,1 n xlorid kislota eritmasi qo‘shiladi, sklerodermiya o‘choqlariga 0,05 mA/sm2 dan ortiq bo‘lmagan tok kuchi bilan, 12-20 daqiqa davomida yuboriladi. [14]

avsiyalarning ishonchlilik darajasi S (dalillarning ishonchlilik darajasi - 5)
https://mz19.ru/upload/iblock/c8b/skl.pdf

Izohlar: Gialuronidaza elektroforezi muolajalari xar *kuni yoki kunora o‘tkaziladi, kursga 8-12 muolaja tayinlanadi. 3-4 oy oralatib 2-3 marta takroriy kurslar o‘tkazish mumkin. Kasallikning minimal faollik davrida qo‘llash tavsiya etiladi.*

DORI-DARMON BILAN DAVOLASH.

O‘zbekiston Respublikasida bepul tibbiy yordamning kafolatlangan hajmi doirasida va majburiy ijtimoiy tibbiy sug‘urta tizimida ro‘yxatdan o‘tmagan dori vositalarining klinik bayonnomaga kiritilishi xarajatlarni qoplash uchun asos bo‘lmaydi.

1-jadval

Asosiy dori vositalarining ro‘yxati (qo‘llanilish ehtimoli 100% bo‘lgan):

Farmakoterapevtik guruh:	***Dori vositasining xalqaro nomenklaturadagi nomi***	***Qo‘llash usuli***	***Isbotlanganlik darajasi***
Teri kasalliklarini davolash uchun tashqi qo‘llanishga mo‘ljallangan kortikosteroidlar	Klobetazol propionat: 0,05%	tashqi qo‘llanishda kuniga 1-2 marta; 2-4 hafta davomida	(B) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/
	Betametazon dipropionat: 0,1%; 0,05%	tashqi qo‘llanishda kuniga 1-2 marta; 2-4 hafta davomida	(B) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/
	Mometazon furoat: 0,1%	tashqi qo‘llanishda kuniga 1-2 marta; 3-4 hafta davomida	(B) 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
	Metilprednizolon atseponat: 0,1%	tashqi qo‘llanishda kuniga 1-2 marta; 3-4 hafta davomida	(C) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/
	Alklometazon dipropionat 0,05%	tashqi qo‘llanishda, o‘rtacha kuniga 2 marta; 3-4 hafta davomida	(B) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/
Kalsinevrin ingibitorlari	Takrolimus (0,1%; 0,03%)	tashqi qo‘llanishda kuniga 1-2 marta, o‘rtacha 8-12 hafta davomida	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19120765/ https://www.researchgate.net/publication/322054385_Localized_scleroderma_-_Current_treatment_options
	Pimekrolimus (1%)	tashqi qo‘llanishda kuniga 1-2 marta, o‘rtacha 8-12 hafta davomida	(B) https://www.researchgate.net/publication/362691594_Successful_therapy

			_of_ulcerative_morphea_with_topical_application_of_pimecrolimus https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15568399/
Dermatotrop vositalar	Kalsipotriol	Tashqi qo‘llash uchun kuniga 2 marta, o‘rtacha 6-8 hafta davomida. 12 yoshdan katta bolalarda kalsipotriol terining zararlangan joylariga kuniga 2 marta yupqa qatlam qilib surtiladi, bir haftadagi maksimal dozasi 75 grammdan oshmasligi lozim; 6 yoshdan 12 yoshgacha bo‘lgan bemorlarda ham kuniga 2 marta qo‘llaniladi, bir haftadagi maksimal dozasi 50 grammdan oshmasligi kerak. Davolash ta’siri davolashning boshlanishidan 1-2 hafta o‘tgach kuzatiladi. Davolash kursi 6-8 haftadan oshmasligi lozim.	(A) https://www.scielo.br/j/abd/a/WsmbwhPxyxnpnkHS7FkVRfd/?lang=en https://www.semanticscholar.org/paper/Topical-calcipotriene-for-morphea-linear-Cunningham-Landells/89dd25bbb32eaaaa331fe1849f4b1d4644361caa
	Osiyo sentellasi ekstrakti	Kuniga 2 marta. Malhamni qo‘llash davomiyligi o‘rtacha 4 haftadan 8 haftagacha.	(B) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9644746/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36756687/
Penitsillinlar	Benzilpenitsillin	500000 TB kuniga 4 marta yoki 1 mln TB kuniga 2 marta mushak orasiga, kurs davomida 15-40 mln TB. 1,5-4 oy oralig‘ida 2-3 kurs davolash o‘tkaziladi. Bolalarga kuniga 25 000 - 50 000 birlik/kg tana vazniga mushak orasiga yuboriladi. Preparat kuniga 3-4 marta yuboriladi. Davolash kursi 14 kun. 1,5-4 oylik interval bilan 3-5 kurs penitsillin bilan davolash o‘tkaziladi.	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10469421/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21393982/
Ferment preparatlari	Gialuronidaza	Gialuronidaza 32-64 TB kuniga 1 marta mushak orasiga har kuni yoki kunora, kursga 15-20 inyeksiya yoki 64 TB - sklerodermiya o‘chog‘iga 3 kunda 1 marta,	(B) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31649976/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31141116/

		Kurs 7-10 protsedura. Bolalarga kuniga 1 marta, har kuni yoki kunora 32 TB dan mushak orasiga yuboriladi; kursga 15-20 inyeksiya. 1,5-4 oy oralig‘ida 3-5 kurs o‘tkaziladi.	
	Bovgialuronidaza azoksimer	Mushak orasiga 3-5 kunda 1 marta, 20 inyeksiyagacha kurs bilan. Doza va kurs kasallikning klinik kechishi, bosqichi, joylashuvi va bemorning individual xususiyatlariga qarab alohida tanlanadi;	**(B)** https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31649976/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31141116/ https://www.mediaspher a.ru/issues/klinicheskaya-dermatologiya-i-venerologiya/2014/4/03 1997-2849201446
Mikrotsirkulyatsiyani yaxshilovchi preparatlar. Angioprotektorlar	Nikotin kislotasi	1 ml 1% (10 mg) eritmadan 1 marta kuniga 10-15 kun davomida. Davolash kursi 10-30 inyeksiyadan iborat.	**(B)** https://cyberleninka.ru/article/n/sovremennye-predstavleniya-o-patogeneze-i-terapii-ogranichennoy-sklerodermii
	Pentoksiflin	100-200 mg og‘iz orqali kuniga 3 marta yoki 400 mg og‘iz orqali kuniga 1-2 marta 4-6 hafta davomida	**(B)** https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19468787/

Eslatma:

Preparatlarning dozasi va miqdori shifokor tomonidan individual ravishda belgilanadi. Terini namlash uchun preparatlar (emolentlar), tibbiy buyumlar, biologik faol qo‘shimchalar, mikroelementlar, vitaminlar, antioksidantlar va kosmetik vositalar, agar ular qarshi ko‘rsatmalarga ega bo‘lmasa va O‘zbekiston Respublikasi hududida sertifikatlangan bo‘lsa, dermatologik bemorlarni davolashda zarur hollarda qo‘llanilishi mumkin.

Agar ma’lum bir guruhdagi zarur dori vositasi kasalxonada qo‘llash uchun tasdiqlangan ro‘yxatda bo‘lmasa yoki vaqtincha mavjud bo‘lmasa, shifokor muqobil dori vositasini tayinlashi mumkin (ta’sir mexanizmi turlicha, ammo bir xil davolash maqsadiga ega bo‘lgan dorilar). Dori vositasi klinik vaziyat, bemorning holati va mavjud imkoniyatlar asosida tanlanadi**.**

2-jadval

Asosiy dori vositalari ro‘yxati (qo‘llanilish ehtimoli 100% dan kam):

Farmakologik guruh	***Dori vositasining xalqaro nomenklatura nomi***	***Qo‘llash usuli***	***Isbotlanganlik darajasi***
Tizimli Glukokortikosteroidlar	Prednizolon	Tana vaznining har kilogramiga 0,3-1 mg miqdorida og‘iz orqali kuniga 1 marta 3-12 oy davomida, keyinchalik asta-sekin to‘xtatish bilan	(B) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22247357/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23181672/
	Betametazon	0,2 ml/sm² (lekin 1 ml dan ko‘p emas) - zararlanish o‘chog‘iga 3 oy davomida oyiga 1 marta yuborish	(B) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/
Antimetabolitlar (folat kislota analoglari) sitostatiklar	Metotreksat	Kattalarda metotreksat haftasiga 10 dan 30 mg gacha teri ostiga, mushak ichiga yoki og‘iz orqali tayinlanadi; bolalarda - haftasiga 0,2-0,7 mg/kg.	(A) 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)
V- guruhi vitamini	Folat kislota	Metotreksatni qabul qilgandan keyin 12-48 soat o‘tgach folat kislotasini qabul qilish tavsiya etiladi. Eng maqbuli - metotreksatning haftalik dozasidan 24 soat o‘tgach. Folat kislota dozasi haftasiga kamida 5 mg bo‘lishi kerak.	(B) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24972718/
Vitaminlar	Alfa-tokoferol atsetat	Ovqatdan keyin kuniga 50-100 mg miqdorda ichiladi (qabul qilish muddati - 20-40 kun)	(C) https://www.mediasphera.ru/issues/klinicheskaya-dermatologiya-i-venerologiya/2012/2/031997-2849201221
	Retinol atsetat	Kattalar uchun eng yuqori kunlik miqdor 100 000 XB dan oshmasligi lozim 33 000-100 000 XB/kun	(B) https://www.mediasphera.ru/issues/klinicheskaya-dermatologiya-i-venerologiya/2012/2/031997-2849201221
	Xolikalsiferol	Ichishga, mushak orasiga 500-200 000 XB Yetishmovchilik darajasini hisobga	(C) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36813139

		olgan holda	https://www.mediasphera.ru/issues/klinicheskaya-dermatologiya-i-venerologiya/2012/2/031997-2849201221 /
	Askorbin kislotasi	Ichishga, mushak orasiga, vena ichiga 250-1000 mg/kun	(C) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8821982/ https://www.researchgate.net/publication/5250877_Antioxidant_defense_capacity_in_scleroderma_patients
Antidepressantlar	Doksepin	Ichishga. O‘rtacha darajadagi depressiya va/yoki xavotirlanishda boshlang‘ich miqdor kuniga 75 mg ni tashkil etadi. Keyinchalik samarali miqdor individual ravishda tanlanadi, u odatda kuniga 75-150 mg bo‘ladi. Miqdorni oshirish asta-sekin amalga oshiriladi. Kuchli ifodalangan depressiya va/yoki xavotirlanishda samarali miqdor kuniga 300 mg gacha yetishi mumkin. Minimal darajadagi buzilishlari bor bemorlarda kamroq miqdorlar - kuniga 25-50 mg samarali bo‘lishi mumkin. Qabul qilish soni - kuniga 1-2 marta (kun davomida bir marta qabul qilinganda doksepin miqdori 150 mg dan oshmasligi kerak). Uyqu buzilishlarida sutkalik dozaning asosiy qismi kechqurun qabul qilinadi.	(V) https://www.frontiersin.org/journals/immunology/articles/10.3389/fimmu.2021.677879/full
Anksiolitiklar	Gidroksizin	Ichishga. Kuniga 12.5-50 mg Maksimal bir martalik doza 200 mg dan, maksimal sutkalik doza esa 300 mg dan oshmasligi lozim. Keksa yoshdagi bemorlarda boshlang‘ich doza 2 barobar kamaytirilishi kerak. O‘rta va og‘ir darajadagi buyrak yetishmovchiligi, shuningdek jigar yetishmovchiligi bo‘lgan bemorlarga dozani kamaytirish zarur.	(V) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14445517/
Antioksidantlar (gepatoprotektorlar)	Alfa-lipoik kislota	Kattalarga vena ichiga tomchilatib, sutkasiga 600 mg dozada kamida 30 daqiqa davomida yuboriladi	(S) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25123250/

		Kattalar va 14 yoshdan katta bolalarga ovqatdan oldin kuniga 1 marta 1 kapsuladan ichiladi. Qabul qilish davomiyligi - kamida 1 oy	https://arthritis-research.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13075-014-0411-6
Immunodepressantlar	Pennitsilamin	Kattalarga 125-500 mg, bolalarga 8 mg/kg og‘iz orqali har kuni yoki kunora 6-12 oy va undan ko‘proq muddat davomida.	(S) https://www.semanticscholar.org/paper/D-penicillamine-in-the-treatment-of-localized-Falanga-Medsger/3bfd22598972b9b9bc3c9888dacb2c69fd776592 https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/551732
	Xloroxin Yoki Gidroksixloroxin	Kattalarga kuniga 2 marta 200 mg dan og‘iz orqali, dozani asta-sekin kuniga 100-200 mg gacha kamaytirish bilan, bolalarga kuniga 5 mg/kg dozada, davolash kursi 6 oygacha	(S) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30703458/
	Mikofenolat mofetil	Kattalar va bolalarga 500-1000 mg/m2 kunlik dozada, 2-3 marta qabul qilish orqali. Dorilarni qabul qilishning optimal tartibi va davomiyligi davolovchi shifokor tomonidan har bir bemorga alohida belgilanadi.	(S) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26582717/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19713439/
	Siklosporin	Siklosporinning boshlang‘ich dozasi kuniga 2,5-3 mg/kg tana vazniga 2 marta qabul qilinadi. Og‘ir holatlarda, zarurat tug‘ilganda, dori miqdori kuniga 1 kg tana vazniga 5 mg gacha ko‘paytirilishi mumkin. Ijobiy natija ko‘rilganda, dozani asta-sekin kamaytirib, oxir-oqibat to‘liq to‘xtatish lozim.	C) https://karger.com/drm/article-abstract/232/4/503/114491/Cyclosporine-Reduces-Sclerosis-in-Morphea-A?redirectedFrom=fulltext
	Infliksimab	Infliksimab katta yoshli bemorlarga vena ichiga sekin tomchilab (kamida 2 soat davomida) daqiqasiga 2 ml dan oshmaydigan tezlikda yuboriladi. Bu jarayon tibbiyot xodimlari nazorati ostida amalga oshiriladi. Psoriazni davolash uchun infliksimabning boshlang‘ich dozasi bemorning har bir kilogramm vazniga 5 mg ni tashkil etadi. Dori birinchi marta yuborilgandan so‘ng 0, 2 va 6-	(A) https://journals.lww.com/md-journal/fulltext/2017/06020/successful_treatment_of_infliximab_in_a_patient.3.aspx

		haftalarda, keyin esa har 8 haftada bir marta xuddi shu dozada qo‘llaniladi. 14 hafta davomida (to‘rtta vena ichiga infuziya o‘tkazilgandan so‘ng) natija bo‘lmasa, davolashni davom ettirish tavsiya etilmaydi.	
	Adalimumab	Kattalar va 4 yoshdan katta bolalarga, o‘rta og‘ir va og‘ir darajadagi bemorlarga, son yoki qorin sohasiga teri ostiga 80 mg boshlang‘ich dozada yuboriladi. Qo‘llab-quvvatlovchi doza - 40 mg dan 2 haftada 1 marta, boshlang‘ich dozadan bir hafta o‘tgach qo‘llaniladi.	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22095405/
	Rituksimab	1000 mg 2 marta (2 hafta oralig‘ida) davolash boshlanganida va 6 oydan keyin. Yoki 0-kuni 1000 mg va 2-haftada vena ichiga) yoki siklofosfamid (600 mg/m² har 4 haftada vena ichiga, jami olti kurs)	(S) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19447770/

***Tizimli GKS lar** puls-terapiya rejimida chegaralangan sklerodermiyaning tez rivojlanuvchi kechishi, shu jumladan yuvenil Chegaralangan sklerodermiya noxush prognozi mavjud bo‘lganda tavsiya etiladi. [8,9,10]

Izox:

Dori-darmonlarning dozasi va miqdori shifokor tomonidan har bir bemorga alohida belgilanadi. Terini namlash uchun vositalar (emolentlar), tibbiy buyumlar, biologik faol qo‘shimchalar, mikroelementlar, vitaminlar, antioksidantlar va kosmetik vositalar, agar ular qarshi ko‘rsatmalarga ega bo‘lmasa va O‘zbekiston Respublikasi hududida sertifikatlangan bo‘lsa, dermatologik bemorlarni davolashda zarurat tug‘ilganda qo‘llanilishi mumkin.

Agar shifoxonada qo‘llash uchun tasdiqlangan ro‘yxatda ma’lum bir guruhdagi zarur preparat bo‘lmasa yoki vaqtincha mavjud bo‘lmasa, shifokor muqobil preparatni buyurishi mumkin (turli ta’sir mexanizmiga ega, ammo bir xil davolash maqsadiga ega bo‘lgan preparatlar). Dori vositasini tanlash klinik vaziyat, bemorning ahvoli va mavjud resurslardan kelib chiqqan holda amalga oshiriladi. [8,9,10]

Tibbiy yordam ko‘rsatishni tashkil etish

Tibbiy muassasaga yotqizish uchun ko‘rsatmalar:

1. Doimiy shifokor nazorati, klinik va laboratoriya ko‘rsatkichlarini kuzatish, immunosupressiv va/yoki tizimli glyukokortikosteroid dori vositalarini buyurish va/yoki fototerapiyani talab qiladigan kasallikning klinik shakllari. [12,13]
2. Ambulatoriya sharoitida yoki kunduzgi shifoxonada davolanishning samarasiz bo‘lishi [10]

Bemorni tibbiy muassasadan chiqarish uchun ko‘rsatmalar

Kasallik faolligining bostirilishi/rivojlanishining to‘xtashi, toshmalarning to‘liq yoki qisman yo‘qolishi.

Kattalar va bolalarda, asosan, Chegaralangan sklerodermiyaning chiziqli yoki aralash shakli bilan og‘ir, qaytalanuvchi kechishi kuzatiladi. Kasallikning teri tashqarisidagi ko‘rinishlari yuqori chastotada uchrashi sababli, ko‘p mutaxassisli yondashuv zarur (dermatolog, revmatolog, nevrolog, oftalmolog, ortoped, stomatolog, jarroh, davolash jismoniy tarbiyasi shifokori). [5,8,10]

Davolash samaradorligi ko‘rsatkichlari:

- terida yangi elementlarning yo‘qligi va teridagi toshmalarning yo‘qolishi (Kutametriya usuli bilan o‘lchanganda terining zichligi va elastikligining me’yoriy ko‘rsatkichlargacha tiklanishi);
- eritemaning yo‘qligi;
- so‘nggi 3 oy ichida yangi yoki kengayib borayotgan zararlanish o‘choqlarining yo‘qligi;
- zararlanish o‘choqlarida qattiqlashish darajasining o‘zgarmasligi;
- kasallikning faol teri tashqarisidagi belgilarining yo‘qligi;
- remissiya davomiyligi;
- hayot sifatining yaxshilanishi.

"CHEGARALANGAN SKLERODERMIYA " BO‘YICHA TIBBIY ARALASHUVLARNING MILLIY KLINIK PROTOKOLI

TOSHKENT – 2025

2.1. Kirish

Chegaralangan sklerodermiya – biriktiruvchi to‘qimaning surunkali kasalligi bo‘lib, teri qoplamining turli qismlarida yallig‘lanish o‘choqlarining (eritema, shish) paydo bo‘lishi va keyinchalik ularda skleroz va/yoki teri hamda uning ostidagi to‘qimalarning atrofiyasi shakllanishi bilan tavsiflanadi. [3]

Chegaralangan sklerodermiya bilan kasallanish har 100 000 aholi uchun 0,4-2,7 holatni tashkil etadi. 100 ming aholi uchun tarqalishi - har 1000 kishiga 2 ta holat. Pilakchali sklerodermiya odatda 40-50 yoshlar oralig‘ida uchraydi va kattalarda eng ko‘p kuzatiladigan klinik shakl hisoblanadi. Ayollar erkaklarga nisbatan 2,6:1 ko‘proq kasallanadi. Chiziqli sklerodermiya bolalarda ustunlik qiladi (41,8%), aralash shakli esa bemorlarning 15 foizida aniqlanadi. [3]

Bolalar, o‘smirlar va mehnatga layoqatli yoshdagilar orasida kasallanish darajasining oshish tendensiyasi kuchayib borayotganini ta’kidlash lozim. Uning og‘ir shakllari ko‘payib, bemorlar hayot sifatini keskin yomonlashtiradigan takrorlanishlar va doimiy kosmetik nuqsonlarga olib kelmoqda. Bu esa mazkur patologiyani jiddiy tibbiy va ijtimoiy muammoga aylantirmoqda. OSni davolashda to‘plangan tajribalarga qaramay, davolash samaradorligi nisbatan past darajada qolmoqda. Bu esa ushbu kasallikni davolash usullarini takomillashtirishda muayyan qiyinchiliklar tug‘dirmoqda.

Konservativ davolash

Davolash usulini tanlash zararlanish maydoni, chuqurligi, joylashuvi (yuz/qo‘l-oyoq/tana), tegishli to‘qimalarning jarohatlanishi, bemor uchun xavf va foyda nisbatiga qarab belgilanadi. *Davolash faqat faol zararlanish o‘choqlariga yo‘naltirilishi lozim.*

Tashqi terapiya

Kasallikning faol bosqichida chegaralangan sklerodermiya bilan og‘rigan bemorlarni tashqi davolash uchun, agar zararlanish chuqurligi derma doirasida bo‘lsa va zararlanish o‘choqlari chegaralangan bo‘lsa, glyukokortikosteroidlarni qo‘llash tavsiya etiladi.

Izohlar: *yuqori va o‘rtacha faollikdagi chegaralangan glyukokortikosteroidlar qo‘llaniladi. Katta yoshdagilarda surtma shaklida davolash kursi 4-12 hafta, okklyuzion bog‘lamlar bilan qo‘llanganda esa 2-3 hafta davom etadi. Yuqori faollikdagi preparatlar 4 hafta davomida kuniga 1 marta qo‘llaniladi, keyin o‘rtacha faollikdagi preparatlarga o‘tiladi. O‘rtacha faollikdagi preparatlar 12 haftagacha kuniga bir marta qo‘llaniladi. Samaradorlikni oshirish uchun okklyuzion bog‘lam ostida ham qo‘llash mumkin. Teri atrofiyasining oldini olish maqsadida TKS bilan uzoq muddatli davolash tanaffuslar bilan olib borilishi lozim.*

- **Flutikazon 0,005% malhami** katta yoshdagilarga 4 hafta davomida kuniga 1 marta yupqa qatlam bilan surtiladi. Bolalarga 0,005% malham kuniga 1 marta yupqa qatlam bilan surtma shaklida 3-4 haftadan ortiq bo‘lmagan muddat qo‘llaniladi

  Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi – 5)

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

  Izohlar: *Flutikazon malhamini qo‘llashga qarshi ko‘rsatma 6 oygacha bo‘lgan bolalar yoshi hisoblanadi, bolalarga okklyuzion bog‘lam bilan qo‘llash mumkin emas.*

- **Mometazon furoat malhami 0,1%** katta yoshdagilarga 4 hafta davomida terining zararlangan joylariga kuniga 1-2 marta surtiladi, bolalarga esa 2–4 haftadan ortiq bo‘lmagan muddat davomida kuniga 1-2 marta yupqa qatlam bilan surtma shaklida qo‘llaniladi. **Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi – 5)**

  Izohlar: *Mometazon preparatini qo‘llashga qarshi ko‘rsatma 2 yoshgacha bo‘lgan bolalar hisoblanadi, bolalarga okklyuzion bog‘lam bilan qo‘llash mumkin emas.*

- **Klobetazol 0,05%** malhami kattalar va bolalarga terining zararlangan joylariga kuniga 1-2 marta 3-4 hafta davomida yupqa qatlam qilib surtiladi. **Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi – 5) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173/**

Izohlar: *Klobetazol preparatini qo'llashga qarshi ko'rsatma 1 yoshgacha bo'lgan bolalar hisoblanadi. Bolalarga okklyuzion bog'lam ostida qo'llanilmaydi. Bolalarda klobetazol preparati qo'llanilganda, haftada kamida 1 marta shifokor nazorati talab etiladi.*

- **Betametazon 0,05% malhami** kattalar va bolalarga terining zararlangan joylariga kuniga 2 marta 4 haftadan ortiq bo'lmagan muddat davomida yupqa qatlam qilib surtiladi. **Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi – 5)**

Izohlar: *Betametazon 0,05% malhamini qo'llashga qarshi ko'rsatma 1 yoshgacha bo'lgan bolalar hisoblanadi. Bolalarga okklyuzion bog'lam ostida qo'llanilmaydi.*

- **Alklometazon 0,05% malhami** kattalar uchun terining zararlangan joylariga kuniga 2-3 marta 4 hafta davomida surtiladi, okklyuzion bog'lam ostida qo'llash mumkin. Bolalarga 3 haftadan ortiq bo'lmagan muddat davomida kuniga 1 marta yupqa qatlam qilib applikatsiya ko'rinishida qo'llaniladi. **Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi – 5)**

Izohlar: *Alklometazon 0,05% malhamini qo'llashga qarshi ko'rsatma 6 oygacha bo'lgan bolalar hisoblanadi. Bolalarga okklyuzion bog'lam ostida qo'llanilmaydi*

- **Metilprednizolon atseponat, 0,1%** malhamini kattalar terining zararlangan joylariga kuniga 1 marta 6 haftadan oshmaydigan muddat davomida surtishlari kerak. Bolalarga 3 haftadan oshmaydigan muddat davomida kuniga 1 marta yupqa qatlam bilan applikatsiya shaklida qo'llash lozim. **Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchliligi darajasi – 5)**

Izohlar: *Malhamni qo'llashga qarshi ko'rsatma 4 oylikkacha bo'lgan bolalar hisoblanadi. Bolalarga okklyuzion bog'lam ostida qo'llanilmasin.*

Kalsinevrin ingibitorlari:

- **Takrolimus** 0,1% malhamini tashqi qo'llash uchun kuniga 2 marta applikatsiya ko'rinishida yoki

3 oy davomida okklyuzion bog'lamlar bilan qo'llash

• **Pimekrolimus** (1%) malhamini tashqi qo'llash uchun kuniga 1-2 marta, o'rtacha 8-12 hafta davomida surish lozim.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchliligi darajasi -2 https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19354332/

Izohlar: *takrolimus malhamini qo'llashning eng keng tarqalgan dastlabki nojo'ya ta'sirlari eritema, qichishish va terining achishish hissi ko'rinishidagi Chegaralangan reaksiyalardir. Odatda ular vaqtinchalik xususiyatga ega bo'lib, davolashning dastlabki kunlarida 15-20 daqiqa davom etadi. Uzoq muddat (1-yil) qo'llanilganda quyidagi tizimli nojo'ya ta'sirlar kuzatilgan: grippsimon sindrom, bosh og'rig'i, isitma, faringit, bronxial astma, yo'tal. Hozirgi vaqtda IKN uzoq muddat qo'llanilganda terining xavfli o'smalari chastotasi oshishi haqida ishonchli ma'lumotlar yo'q. Biroq, bemorlar preparatni qo'llashning xavfi va foydasi nisbati haqida xabardor qilinishlari lozim.*

To'qimalar trofikasini yaxshilash maqsadida to'qimalar regeneratsiyasini rag'batlantiruvchi, dermatotrop vositalar

- **Osiyo sentellasi ekstrakti** kuniga 2 marta qo‘llaniladi. Malhamni qo‘llash muddati, o‘rtacha, 4 haftadan 8 haftagacha davom etadi. **Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi S (dalillarning ishonchlilik darajasi - 5)**https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9644746/, **[2]**

- **Kalsipotriol** tashqi qo‘llanish uchun kuniga 2 marta, o‘rtacha 6-8 hafta davomida ishlatiladi. 12 yoshdan katta bolalarda kalsipotriol terining zararlangan joylariga kuniga 2 marta yupqa qatlam bilan surtiladi, bir haftadagi maksimal dozasi 75 grammdan oshmasligi lozim; 6 yoshdan 12 yoshgacha bo‘lgan bemorlarda ham kuniga 2 marta qo‘llaniladi, bir haftadagi maksimal dozasi 50 grammdan oshmasligi kerak. Davolash natijasi muolaja boshlanganidan 1-2 hafta o‘tgach kuzatiladi. Davolash kursi 6-8 haftadan oshmasligi kerak.

https://www.semanticscholar.org/paper/Topical-calcipotriene-for-morphea-linear-Cunningham-Landells/89dd25bbb32eaaaa331fe1849f4b1d4644361caa

Sistem davolash

Chegaralangan sklerodermiya, yuvenil sklerodermiya bilan og‘rigan bemorlarga fototerapiya samara bermasa, kasallik zo‘raysa, og‘ir kechsa va qarshi ko‘rsatmalar bo‘lmasa, kasallik faolligini to‘xtatish va prognozni yaxshilash maqsadida quyidagilar tavsiya etiladi:

- **Metotreksat**: kattalarga - 15-25 mg, bolalarga - tana vazniga 0,3-1 mg/kg yoki 15 mg/m2 (maksimal doza 25 mg) haftasiga 1 marta 6-12 oy va undan ko‘proq vaqt davomida teri ostiga yoki og‘iz orqali yuboriladi.**Izohlar:** *davolash samarasi ko‘rilganda metotreksat dozasi qo‘llab-quvvatlovchi miqdorgacha kamaytirilishi mumkin.*

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi - 2) **https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3744892/**

yoki

Metotreksat : kattalar uchun - 15-25 mg, bolalar uchun - tana vaznining 0,3-1 mg/kg miqdorida yoki 15 mg/m2 (maksimal doza 25 mg) haftasiga 1 marta teri ostiga yoki og‘iz orqali 6-12 oy va undan ortiq muddat davomida + prednizolon kuniga tana vaznining 0,5-1 mg/kg miqdorida (maksimal doza 60 mg) 2-4 hafta davomida og‘iz orqali qabul qilinadi, keyinchalik asta-sekin to‘xtatiladi.[8,12,13]

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi - 2) ***Izohlar:*** *Metotreksat monoterapiya shaklida yoki tizimli ta’sir ko‘rsatuvchi glyukokortikosteroid preparatlar bilan birgalikda chegaralangan sklerodermiyaning og‘ir shakllarida (chiziqli, tarqalgan, pansklerotik), teri osti yog‘ qatlami va uning ostidagi to‘qimalar zararlanishida, funksional buzilishlar yuzaga kelganda, kasallik tez rivojlanayotganda, fototerapiya samarasiz bo‘lganda yoki davolash tugagandan so‘ng kasallik tez qaytalganda qo‘llaniladi.*

Metotreksat: kattalarga - 15-25 mg, bolalarga - tana vaznining 0,3-1 mg/kg miqdorida (maksimal doza 25 mg) haftasiga 1 marta teri ostiga yoki og‘iz orqali 6-12 oy va undan ortiq muddat davomida + metilprednizolon: kattalarga - kuniga 1000 mg, bolalarga - kuniga tana vaznining 30 mg/kg miqdorida (maksimal doza 500-1000 mg) - 3 oy davomida har kuni ketma-ket 3 marta vena ichiga yuboriladi (jami 9 ta yuborish) yoki 12 hafta davomida haftasiga 1 marta vena ichiga yuboriladi (jami 12 ta yuborish).

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi - 3)

Izohlar: *Glyukokortikosteroidlarni vena ichiga yuborish tez rivojlanuvchi Chegaralangan sklerodermiya, shu jumladan noxush prognozli yuvenil Chegaralangan sklerodermiya mavjud bo‘lganda puls-terapiya rejimida amalga oshiriladi. Puls-terapiya dermatologiya yoki revmatologiya*

bo‘limida o‘tkaziladi; alohida ko‘rsatmalar yoki cheklovlar mavjud bo‘lsa, intensiv terapiya bo‘limida amalga oshiriladi.

Izohlar: *Metotreksat homiladorlik va laktatsiya davrida qo‘llanilishi mumkin emas. Metotreksatning eng ko‘p uchraydigan nojo‘ya ta’sirlari quyidagilardir: leykopeniya, trombotsitopeniya, yarali stomatit, ko‘ngil aynishi, qusish, ich ketishi, soch to‘kilishi, teri pigmentatsiyasining o‘zgarishi, yorug‘likka sezuvchanlik, spermatogenezning pasayishi. Metotreksat tayinlashdan oldin leykotsitar formula va trombotsitlarni hisoblash bilan qonning klinik tahlili, jigar fermentlari, bilirubin, kreatinin, umumiy oqsil tekshiruvi o‘tkaziladi, ko‘rsatmalar mavjud bo‘lganda qonni V va S gepatitlariga tekshirish, sil kasalligini aniqlash amalga oshiriladi. Metotreksat bilan davolash paytida bemorning ahvoli nazorat qilinadi. Nojo‘ya ta’sirlarni o‘z vaqtida aniqlash uchun periferik qon holatini kuzatish lozim. Buning uchun barqaror dozaga erishgunga qadar har hafta leykotsitlar va trombotsitlar sonini aniqlash bilan umumiy qon tahlili va qonning biokimyoviy tahlili (ALT, AST, ISHF, bilirubin, albumin) o‘tkaziladi, keyinchalik bu tahlillar har 4-8 haftada takrorlanadi. Metotreksat bilan davolash qondagi leykotsitlar soni 1,5x10^9/l dan, neytrofillar soni 0,2x10^9/l dan, trombotsitlar soni 75x10^9/l dan kam bo‘lganda to‘xtatiladi. Shuningdek, jigar va buyrak faoliyatini ham nazorat qilish zarur. Tug‘ish yoshidagi erkaklar va ayollar metotreksat bilan davolanish paytida va undan keyin kamida 6 oy davomida homiladorlikdan saqlanish uchun ishonchli kontratsepsiya usullarini qo‘llashlari kerak. Metotreksat qabul qilayotgan bemorlar preparatni qabul qilgandan so‘ng 3 oydan 1-yilgacha bo‘lgan oraliqda immunlashtirish (agar u shifokor tomonidan tavsiya etilmagan bo‘lsa) muolajalaridan voz kechishlari lozim. Nojo‘ya ta’sirlarning chastotasi va kuchini kamaytirish maqsadida foliy kislotasi qo‘llaniladi: metotreksat yuborilgan kundan tashqari kuniga 1 mahal 1 mg dan 1 tabletka yoki metotreksat qabul qilinganidan 1-3 kun o‘tgach, haftasiga 1 marta 5 mg dan. [8,12,13]*

Chegaralangan sklerodermiyaning faol, tez rivojlanuvchi kechishida

- ***Prednizolon*** *0*,3-1 mg/kg tana vazniga nisbatan og‘iz orqali kuniga 1 marta 3-12 oy davomida, keyinchalik asta-sekin to‘xtatish bilan qo‘llaniladi

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi S (dalillarning ishonchlilik darajasi - 4)
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22247357/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23181672/

Izohlar: *Tizimli glyukokortikosteroidlarning eng ko‘p uchraydigan nojo‘ya ta’sirlari teri atrofiyasi, akne, yuzda soch o‘sishi, vazn ortishi, glaukoma, osteoporoz, opportunistik infeksiyalar, gipertoniya, qandli diabet va Itsenko-Kushing sindromi rivojlanishidir. Tizimli glyukokortikosteroidlar bilan davolash paytida yurak-qon tomir tizimi holatini nazorat qilish uchun qon bosimini o‘lchash va qondagi glyukoza miqdorini tekshirish zarur.*

Izohlar: Glyukokortikosteroid preparatlarni og‘iz orqali qo‘llash Chegaralangan sklerodermiyaning faol, tez rivojlanuvchi kechishida samarali bo‘lishi mumkin, biroq preparatlar to‘xtatilgandan so‘ng kasallikning qaytalanish ehtimoli yuqori bo‘ladi. [1]

- **Betametazon** 0,2 ml/sm^2 (lekin 1 ml dan ko‘p emas) miqdorida zararlanish o‘chog‘iga 3 oy davomida oyiga 1 marta yuboriladi

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi S (dalillarning ishonchlilik darajasi - 5)[**https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11790173**/].

Izohlar: Glyukokortikosteroid preparatlarni sklerodermiya o‘chog‘iga bevosita yuborish kasallik qaysar kechayotgan ayrim hollardagina tavsiya etiladi.

Boshqa davolash usullari natija bermagan va qarshi ko‘rsatmalar bo‘lmagan taqdirda, Chegaralangan sklerodermiyaning og‘ir shakllari bilan og‘rigan bemorlarga:

- **Penitsillamin** kattalar uchun 125-500 mg, bolalar uchun 8 mg/kg miqdorda og‘iz orqali har kuni yoki kunora 6-12 oy va undan ortiq muddat davomida qabul qilinadi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi - 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

Izohlar: *3 yoshgacha bo‘lgan bolalarga qo‘llanilishi man etiladi. Penitsillamin faqat doimiy tibbiy nazorat ostida qo‘llaniladi. Davolash davomida siydik va qonning umumiy tahlili ko‘rsatkichlari dastlabki 6 oy mobaynida har 2 haftada, keyinchalik esa har oyda baholanishi lozim; jigar faoliyati har 6 oyda bir marta tekshiriladi. Jiddiy nojo‘ya ta’sirlar xavfi mavjud: nefrotik sindrom, proteinuriya, ich ketishi, kamdan kam hollarda gepatit, jigar ichi xolestazi, pankreatit, trombotsitopeniya, leykopeniya; anemiya (aplastik yoki gemolitik), agranulotsitoz, interstitsial pnevmonit, diffuz fibrozlovchi alveolit, miasteniya, polimiozit, dermatomiozit, epidermal nekroliz, isitma; lupusga o‘xshash reaksiyalar (bo‘g‘im og‘rig‘i, mushak og‘rig‘i, eritematoz toshma, qonda antinuklear antitanalar va DNKga qarshi antitanalarning paydo bo‘lishi). Penitsillamin bilan davolashdan kelib chiqadigan xavflar undan foydalanishning potensial foydasidan oshib ketishi mumkin. Penitsillaminni qo‘llashning maqsadga muvofiqligi barcha mutaxassislar tomonidan e’tirof etilmagan. Preparatning nojo‘ya ta’sirlari va zaharli ta’siri past dozalarda ham yuzaga chiqishi mumkinligini hisobga olgan holda, penitsillamin asosan faqat boshqa davolash usullari natija bermagan hollardagina buyuriladi. [16]*

- **Benzilpenitsillin** 500000 TB dan kuniga 4 marta yoki 1 mln TB dan kuniga 2 marta mushak orasiga yuboriladi, kurs davomida jami 15-40 mln TB. 1,5-4 oy oralig‘ida 2-3 ta davolash kursi o‘tkaziladi Bolalarga kuniga 25 000 - 50 000 birlik/kg tana vazniga hisoblab mushak orasiga yuboriladi. Preparat kuniga 3-4 marta yuboriladi. Davolash kursi 14 kun davom etadi. 1,5-4 oylik interval bilan 3-5 kurs penitsillinoterapiya o‘tkaziladi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi - 5)
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10469421/

Izohlar: *Uzoq ta’sir qiluvchi penitsillin preparatlarini buyurish sklerodermiya bilan og‘rigan bemorlarda qo‘llash samaradorligi isbotlanmagani sababli maqsadga muvofiq emas.*

- ***Gidroksixloroxin** kattalar uchun 200 mg dan kuniga 2 marta og‘iz orqali qabul qilinadi, keyin doza asta-sekin kuniga 100-200 mg gacha kamaytiriladi, bolalarga esa kuniga 5 mg/kg dozada beriladi, davolash kursi 6 oygacha davom etadi*

***Izohlar:** 6 yoshgacha bo‘lgan bolalarga qo‘llash man etiladi. Sklerodermiyaning turli shakllari bilan og‘rigan 84 nafar bemorning retrospektiv tahlili natijalariga ko‘ra, 81,0% da to‘liq yoki qisman (50% dan ortiq) davolash samarasi kuzatilgan. Pilakchali sklerodermiya bilan og‘rigan 29 bemordan 28 nafarida (96,6%), chiziqli shakli bilan og‘rigan 29 bemordan 21 nafarida (72,4%), tarqalgan shakli bilan og‘rigan 14 bemordan 9 nafarida (64,3%), chuqur shakli bilan og‘rigan 10 bemordan 8 nafarida (80,0%) va aralash shakli bilan og‘rigan 2 bemorning ikkalasida ham (100,0%) ijobiy natija qayd etilgan. Davolashning eng ko‘p uchraydigan nojo‘ya ta’sirlari orasida ko‘ngil aynishi 7,1%, yutish qiyinligi 3,6%, ich ketishi 2,4%, teri pigmentatsiyasining kuchayishi 2,4%, bosh aylanishi 1,2% va miopatiya 1,2% ni tashkil etgan. Gidroksixloroxin tayinlashdan oldin retinopatiyani istisno qilish maqsadida oftalmolog ko‘rigidan o‘tish zarur. Dori vositasini qabul qilish davrida har 6 oyda kamida bir marta oftalmolog ko‘rigidan rejali ravishda o‘tib turish lozim. [3]*

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi - 5)
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30703458/

- Chegaralangan sklerodermiya bilan og‘rigan bemorlarga teri sklerozi/qattiqlashuvining klinik belgilari mavjud bo‘lganda, qarshi ko‘rsatmalar bo‘lmasa, **quyidagilar tavsiya etiladi:**

Gialuronidaza 32-64 TB sutkasiga 1 marta mushak orasiga har kuni yoki kunora,

kurs davomida 15-20 ta inyeksiya yoki 64 TB ni sklerodermiya o‘chog‘iga 3 kunda 1 marta yuborish,

kurs 7-10 ta muolajadan iborat. Bolalarga mushak orasiga 32 TB dan sutkasiga 1 marta, har kuni yoki kunora yuboriladi; kurs 15-20 ta inyeksiyadan iborat. 1,5-4 oy oralig‘ida 3-5 ta kurs o‘tkazish lozim

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

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi - 4).

Izohlar: *Gialuronidaza qo‘llanilishi sklerodermiya o‘choqlaridagi teri qattiqlashishini kamaytirishga yordam berishi mumkin. Gialuronidazani qo‘llashga qarshi ko‘rsatmalar: xavfli o‘smalar, o‘tkir yuqumli-yallig‘lanish kasalliklari, o‘pkadan qon ketishi, qon tupurish, nafas yetishmovchiligi bilan kechuvchi o‘pka sili, shishasimon tanaga yangi qon quyilishi, estrogenlar bilan bir vaqtda qo‘llash, preparatga yuqori sezuvchanlik. [14]*

Sklerodermiya o‘choqlarida qon aylanishini yaxshilash uchun:

Tomirlarni kengaytiruvchi va qon ivishiga qarshi vositalar

- Kattalar uchun pentoksifillin 100-200 mg og‘iz orqali kuniga 3 marta yoki 400 mg og‘iz orqali kuniga 1-2 marta 4-6 hafta davomida

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi- (5)
[**https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19468787/**].

Izohlar: *pentoksifillin 18 yoshgacha bo‘lgan bolalarga qo‘llanilmaydi*

Izohlar: 18 yoshgacha bo‘lgan bolalarga qo‘llash mumkin emas. Tomirlarni kengaytiruvchi va qon ivishiga qarshi preparatlar bilan *davolanish kasallikning har qanday bosqichida kurs tarzida tavsiya etiladi. Davomiyligi 1-2 oy,* tanaffu**C 3**-*4 oy, <8-yiliga jami 2-3 kurs o‘tkaziladi.*

Metotreksat bilan davolash samarasiz bo‘lganda, nojo‘ya ta’sirlar tufayli metotreksat to‘xtatilganda, uzoq remissiyadan so‘ng kasallik kuchayib, teri progressiv shikastlanganda yoki og‘ir teri tashqi belgilar paydo bo‘lganda, Chegaralangan sklerodermiyaning og‘ir shakllari bilan og‘rigan bemorlarga kasallik faolligini kamaytirish va prognozni yaxshilash maqsadida zaxira terapiya sifatida **quyidagilar tavsiya etiladi:**

- **Mikofenolat mofetil** tabletkalarini kattalar va bolalarga kuniga 500-1000 mg/m^2 dozada, 2-3 marta qabul qilish. Optimal dozalash tartibi va davolash muddati davolovchi shifokor tomonidan har bir bemorga alohida belgilanadi

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi A (dalillarning ishonchlilik darajasi - (4))
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26582717/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19713439/
Izohlar: *Mikofenolat mofetilning immunodepressiv ta’siri tufayli infeksion asoratlar rivojlanishi mumkin, jumladan siydik yo‘llarining pastki qismlari infeksiyalari, shilliq pardalar va oshqozon-ichak trakti*

kandidozi, gerpes va sitomegalovirus infeksiyasi, aspergillez. Mikofenolat mofetil qabul qilayotgan bemorlarda limfoma va boshqa xavfli o'smalar, ayniqsa teri saratoni xavfi yuqori bo'ladi.[12]

3. Boshqa davolash usullari

Chegaralangan sklerodermiyaning og'ir shakllari bo'lgan bemorlarga, yuz skeleti, bo'g'imlar deformatsiyasi va kasallikning nofaol bosqichida kontrakturalar shakllanganda jarrohlik yo'li bilan davolash **tavsiya etiladi. Jarrohlik amaliyoti ixtisoslashtirilgan jarrohlik muassasasida o'tkaziladi**

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi S (dalillarning ishonchlilik darajasi – 5)
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29119592/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8245209/

Chegaralangan sklerodermiya bilan og'rigan bemorlarga, bo'g'imlardagi harakatlar cheklanganda va kasallikning nofaol bosqichida kontrakturalar shakllanganda, davolash gimnastikasi, massaj, qo'l va apparat limfa drenaji hamda fizioterapevtik muolajalar tavsiya etiladi [4]
Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi S (dalillarning ishonchlilik darajasi – 5)

C 5	Autologik yog' to'qimasini trombotsitlarga boy plazma bilan birgalikda qo'llash (PRP) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35987670/ https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40014116/

C 5	Trombotsitlarga boy plazmani qo'llash (PRP) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40014116/

C 3	Qon oqimidan toksinlar, autoantitanachalar, aylanib yuruvchi immun komplekslar (AIK), yallig'lanishga sabab bo'luvchi sitokinlarni chiqarib tashlash, metabolizmni va a'zolarning buzilgan funksiyalarini normallashtirish maqsadida plazmaferez muolajasi tavsiya etiladi https://cyberleninka.ru/article/n/vnutrivennogo-lazernogo-oblucheniya-krovi-vlok-v-kompleksnoy-terapii-lecheniya-zabolevaniy-razlichnogo-geneza/viewer

C 5	NILI Ozonoterapiya https://library.mededtech.ru/rest/documents/cr_870/ https://cyberleninka.ru/article/n/effektivnost-ozonoterapii-v-dermatologicheskoy-praktike

Jarrohlik amaliyoti:
• Chegaralangan sklerodermiyaning og'ir shakllari bilan og'rigan bemorlarga, yuz skeleti va bo'g'imlar deformatsiyasi hamda kasallikning nofaol bosqichida kontrakturalar shakllanganda jarrohlik yo'li bilan davolash tavsiya etiladi
Jarrohlik amaliyoti ixtisoslashtirilgan jarrohlik muassasasida o'tkaziladi
Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi S (dalillarning ishonchlilik darajasi – 5)

“CHEGARALANGAN SKLERODERMIYA” KASALLIGINI OLDINI OLISH VA REABILITASIYA QILISH BO‘YICHA MILLIY KLINIK PROTOKOL

TOSHKENT - 2025

2.1. Kirish

Chegaralangan sklerodermiya - biriktiruvchi to‘qimaning surunkali kasalligi bo‘lib, teri qoplamining turli qismlarida Chegaralangan yallig‘lanish o‘choqlari (qizarish, shish) paydo bo‘lishi va keyinchalik ularda skleroz va/yoki teri hamda uning ostidagi to‘qimalarning atrofiyasi bilan tavsiflanadi. Chegaralangan sklerodermiya bilan kasallanish darajasi har
100 ming aholiga 0,4-2,7 holatni, tarqalishi esa har 1000 kishiga 2 ta holatni tashkil etadi. Pilakchali sklerodermiya odatda 40 yoshdan 50 yoshgacha bo‘lgan davrda uchraydi va kattalarda eng ko‘p uchraydigan klinik shakl hisoblanadi. Ayollar erkaklarga nisbatan ko‘proq kasallanadilar (2,6:1 nisbatda). Chiziqli sklerodermiya bolalik davrida ustunlik qiladi (41,8%), aralash shakli esa bemorlarning 15 foizida aniqlanadi.

Bolalar, o‘smirlar va mehnatga layoqatli yoshdagilar o‘rtasida kasallanishning o‘sish tendensiyasi kuchayib borayotganini ta’kidlash lozim. Uning og‘ir shakllari ko‘payib, bemorlarning hayot sifatini keskin yomonlashtiradigan qaytalanishlar va barqaror kosmetik nuqsonlarga olib kelmoqda. Bu esa ushbu patologiyani jiddiy tibbiy va ijtimoiy muammoga aylantirmoqda. Ochiq sklerodermiyani davolash bo‘yicha mavjud tajribalarga qaramay, uning samaradorligi nisbatan past darajada qolmoqda. Bu esa ushbu kasallikni davolash usullarini takomillashtirishda ma’lum qiyinchiliklarni keltirib chiqarmoqda.

Tibbiy reabilitatsiya, tibbiy ko‘rsatmalar va qarshi ko‘rsatmalar

reabilitatsiya usullarini qo‘llash

Qo‘l-oyoqlarning deformatsiyalari, kontrakturalar shakllanishi bilan mahalliy sklerodermiyaning og‘ir shakllari bo‘lgan bemorlarga ortezlash tavsiya etiladi.

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi S (dalillarning ishonchlilik darajasi - 5)

Bo‘g‘imlardagi harakatlar cheklanganda va kasallikning nofaol bosqichida kontrakturalar hosil bo‘lganda, mahalliy sklerodermiya bilan og‘rigan bemorlarga davolash gimnastikasi, massaj, qo‘l va apparat limfa drenaji, fizioterapevtik muolajalar tavsiya etiladi [4].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi S (dalillarning ishonchlilik darajasi - 5)

Profilaktika va dispanser kuzatuvi, tibbiy ko‘rsatmalar va profilaktika usullarini qo‘llashga qarshi ko‘rsatmalar

Bemorlarga terining jarohatlanishi, quyosh nurlarining faol ta’siri, ruhiy-hissiy zo‘riqish va dori vositalarini o‘zboshimchalik bilan qabul qilishdan saqlanish tavsiya etiladi. Bemorlarga kasallikning rivojlanishini erta aniqlash va davolashni o‘z vaqtida tayinlash maqsadida dispanser nazoratidan o‘tish tavsiya etiladi [4].

Adabiyotlar ro‘yxati

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.

CHEGARLANGAN SKLERODERMIYA KASALLIGINING MENEJMENTI BO‘YICHA AMALIY KO‘NIKMALARINING KOMPETENSIYALARI (TASK SHIFTING)

	Amaliyotchi hamshira	BMSP Oilaviy shifokor (bakalavr)	Tor mutaxassis
Shikoyatlar va anamnez			
Bemordan shikoyatlarni to‘plash qobiliyatini namoyish etish c patsiyenta	+*	+	+
Bemordan kasallik anamnezini yig‘ishda sklerodermiya belgilari ("qilich zarbasi" belgisi, "papirus qog‘ozi" sindromi) haqidagi bilimlarni qo‘llash.	+	+	+
Teri-tanosil kasalliklari bilan og‘rigan bemorlarning to‘liq tibbiy anamnezi			+
Tashxis qo‘yish			
Maxsus belgilar va laboratoriya-instrumental tekshiruvlar asosida tashxis qo‘yish			+
Asosiy laboratoriya diagnostikasi			
Asosiy laboratoriya tahlillarini tayinlash:			+
Umumiy qon tahlili (gemoglobin, gematokrit + leykotsitar formula + ECHT)			+
Revmatik sinamalar uchun qon			+
Qo‘shimcha laboratoriya diagnostikasi			
Umumiy siydik tahlili			+
Umumiy najas tahlili			+
Biokimyoviy tekshiruvlar majmuasi			+
Qonda gamma globulinni tekshirish			+
Qonda C reaktiv oqsilni tekshirish			+
Qonda antinuklear antitanalarni tekshirish			+
Gistologik tekshiruv			+
Immunologik tekshiruvlar			+
Immunogistokimyoviy tekshiruv			+
SCl-70 ni tekshirish (sklerodermiyada antinuklear antitanalar paneli)			
Qondagi D vitamini darajasini IFA, IXLA usulida aniqlash			+
IFA, IXLA, IFlA va PZR-diagnostika yordamida antitanalarni tekshirish			+
Antibiotiklarga sezuvchanlikni aniqlash bilan zararlanish o‘choqlaridan mikrobiologik tekshiruv			+
Mikologik tekshiruv			+
Qon va biosubstratlarni infeksiyalarga tekshirish (IFA, PZR)			+

Molekulyar-genetik tadqiqotlar			+
Allergik testlar (zarurat tug‘ilganda)			+
Qo‘shimcha instrumental tekshiruvlar			
Ichki a’zolarning ultratovush tekshiruvi			+
Sklerodermiya o‘choqlarining faollik darajasini baholashning qo‘shimcha diagnostik usuli sifatida teri dermatoskopiyasi: eritema yoki atrofiya bosqichlari (teleangiektaziyalar mavjudligi)			+
Sklerodermiya o‘choqlarining zichlashishi yoki elastikligi darajasini baholashning qo‘shimcha diagnostik usuli sifatida teri kutametriyasi			+
Kapillyaroskopiya - mikrotomirlar holatini baholashning qo‘shimcha diagnostik usuli			+
Terining ultratovush tekshiruvi - zararlangan to‘qimalarning qalinligi va tuzilishini baholashning qo‘shimcha diagnostik usuli			+
Chegaralangan sklerodermiyani davolash			
Nomedikamentoz davolashni tayinlash kompetensiyasi **Chegaralangan sklerodermiyada** (18-22-betlar)			+
Dori-darmonlar bilan davolashni tayinlash kompetensiyasi **Chegaralangan sklerodermiyada** (22-30-betlar)			+

Chegaralangan sklerodermiyaning oldini olish			
Xulq-atvorni yaxshilash va sog‘lom turmush tarzini targ‘ib qilish bo‘yicha kompetensiyalar			+
Dori-darmonlar bilan davolashga rioya etishni yaxshilash bo‘yicha kompetensiyalar			+

Asosiy tor mutaxassis dermatovenerologdir

*Bu kompetensiyalarga hamshiralarni tayyorlash orqali erishish mumkin

CHEGARALANGAN SKLERODERMIYANI BOSHQARISH KOMPETENSIYALARI

	Amaliyotchi hamshira	**BTSYO Oilaviy shifokor (bakalavr)**	**Tor mutaxassis**
Chegaralangan sklerodermiya tavsifi			+
Chegaralangan sklerodermiyada uchraydigan shikoyatlarning simptomatik tavsifi		+	+
Chegaralangan sklerodermiyaning patofiziologik mexanizmlarini tavsiflash			+
Chegaralangan sklerodermiyani tashxislashda etiologiya, simptomlar va tekshiruvlar (asosiy laboratoriya va instrumental tekshiruvlar) asosida yondashuvni ishlab chiqish			+
Asosiy tahlillarni sharhlash			+
Chegaralangan sklerodermiyani davolashga yondashuvni shakllantirish			+
Chegaralangan sklerodermiyaning nodori terapiyasini tavsiflang			+
Chegaralangan sklerodermiyaning dori-darmon bilan davolashni tavsiflang			+
Chegaralangan sklerodermiyada qo‘llaniladigan turli dori vositalarining ta’sir mexanizmi, qo‘llanilish ko‘rsatmalari va nojo‘ya ta’sirlarini muhokama qiling			+
Davolash jarayonida Chegaralangan sklerodermiya eritemasining rivojlanishidagi patofiziologik mexanizmlarni muhokama qiling			+

Asosiy tor mutaxassis dermatovenerolog hisoblanadi