

Ўзбекистон Республикаси
Соғлиқни сақлаш вазирининг
2025 йил "23" июндаги
180-сонли буйруғига
илова

**ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ
ВАЗИРЛИГИ
РЕСПУБЛИКА ИХТИСОСЛАШТИРИЛГАН ПЕДИАТРИЯ
ИЛМИЙ-АМАЛИЙ ТИББИЁТ МАРКАЗИ**

**«БОЛАЛАРДА ТИЗИМЛИ БОШЛАНУВЧИ ЮВЕНИЛ
АРТРИТ»ЛИ БЕМОРЛАРНИ ОЛИБ БОРИШ БЎЙИЧА
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРАТОКОЛ**



«ТАСДИҚЛАЙМАН»
ЎЗР ССВ РИПИАТМ директори
А.А. Абдуқаюмов _____
_____ **2025 йил**

**«БОЛАЛАРДА ТИЗИМЛИ БОШЛАНУВЧИ ЮВЕНИЛ
АРТРИТ»ЛИ БЕМОРЛАРНИ ОЛИБ БОРИШ БЎЙИЧА
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ**

Тошкент – 2025

**«БОЛАЛАРДА ТИЗИМЛИ БОШЛАНУВЧИ ЮВЕНИЛ
АРТРИТ»ЛИ БЕМОРЛАРНИ ОЛИБ БОРИШ БЎЙИЧА
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРАТОКОЛ**

1.КИРИШ ҚИСМИ

Болаларда тизимли бошланадиган ювенил идиопатик артрит, даволанмаса беморнинг ўлими ва ногиронлигига олиб келадиган ҳаёт учун хавfli ва сурункали ривожланувчи ноёб (орфан) касаллик ҳисобланади. Шундай қилиб, ушбу патология салбий оқибатлар ва асоратларнинг юқори частотаси билан, эрта ногиронлик ривожланишига аниқ тенденция билан тавсифланади. Замонавий тиббиётнинг ютуқларига қарамай, ювенил артритнинг тизимли вариантыни глюкокортикоидлар ва иммунодепрессантлар билан даволаш ҳар доим ҳам самарали эмас. Глюкокортикоидларни қўллаш касаллик кечишини назорат қилмайди, суяк-тоғай деструксияси ривожланишини олдини олмайди, уларни узок давомли тайинланиши оғир, кўпинча қайтариб бўлмайдиган асоратларга олиб келади.

http://disuria.ru/_id/11/1107_kr21M08p2MZ.pdf?ysclid=lu6v31pvk4911522747

Ушбу клиник протоколга тизимли бошланадиган ювенил артритли болаларни олиб бориш бўйича тавсиялар киради, ушбу патологияли беморларни диагностика, даволаш ва реабилитациясини қамраб олади.

Код (ы) МКБ-11:

МКБ -11	
FA24.4	Тизимли бошланадиган ювенил артрит
	Юклуб олинг (ХКТ дан ҳавола)
	https://mkb-10.com/index.php?pid=12056

[Ишлаб чиқиш санаси 2025йил;](#) ва [протоколни қайта кўриб чиқиш 2025-2029й.](#)

Миллий клиник баённома ишлаб чиқиш учун масъул муассаса:

Республика Ихтисослаштирилган Педиатрия Илмий амалий тиббиёт маркази РИПИАТМ, Тошкент Педиатрия Тиббиет Институти ТошПТИ.

Муаллифлар рўйхати:

Жараённи ташкил этиш бўйича болалар жарроҳлиги йўналиши бўйича ишчи гуруҳ аъзолари:

Ахмедова Д.И.	тиббиет фанлари доктори, проф, Тошкент Педиатрия Тиббиет Институти 1-Госпитал педиатрия кафедраси мудир, Ўзбекистон Республикаси Соғликни сақлаш вазирлиги болалар бош педиатри
Сабирова Ф.Б.	Тиббиет фанлари номзоди, Республика ихтисослаштирилган Педиатрия Илмий Амалий Тиббиет Маркази кардиоревматология бўлими мудир, Соғликни сақлаш вазирлиги болалар ревматологи маслахатчиси
Ахмедова Н.Р.	тиббиет фанлари доктори, Тошкент Педиатрия Тиббиет Институти 2-Госпитал педиатрия кафедраси ассистенти
Арипов А.Н.	тиббиет фанлари доктори, профессор, Республика Ихтисослаштирилган Педиатрия Илмий Амалий Тиббиет Маркази лаборатория мудир
Ибрагимов А.А.	тиббиет фанлари номзоди, Республика Ихтисослаштирилган Педиатрия Илмий Амалий Тиббиет Маркази кардиоревматология бўлими врач ординатори
Рузматова Д.М.	тиббиет фанлари номзоди, Республика ихтисослаштирилган Педиатрия Илмий Амалий Тиббиет Маркази мутахассиси

Тақризчилар:

Костик М.М.	тиббиёт фанлари доктори, профессор, госпитал педиатрия кафедраси ФГБОУ ВО Санкт Петербург давлат педиатрия медицина университети МЗРФ, Санкт–Петербург ва Россия Федерациясининг Шимолий-Гарбий Округи бош болалар ревматологи маслахатчиси
Кузгибекова А.Б.	тиббиёт фанлари номзоди, профессор Караганда шаҳри Тиббиет университети «Семейная медицина» кафедраси доценти
Ахмедова И.М.	Тиббиет фанлари доктори, Тошкент Тиббиёт ходимларининг касбий малакасини ошириш маркази «Педиатрия ва болаларни овқатлантириш кафедраси» мудири.

Клиник баённома ОТМ профессор-ўқитувчилари, Ўзбекистон Республикаси Болалар Ревматологияси ассоциацияси аъзолари, соғлиқни сақлаш ташкилотчилари (РИПИАТМ филиаллари директорлари ва уларнинг ўринбосарлари) ҳамда вилоят болалар тиббиёт муассасалари шифокорлари иштирокидаги ишчи гуруҳнинг онлайн шаклда ўтказилган якуний йиғилишида норасмий келишув орқали муҳокама қилинди ва 2025- № -сонли баённомаси билан тасдиқланди..

Ишчи гуруҳ раҳбари– Ахмедова Д.И тиббиет фанлари доктори, проф, Тошкент Педиатрия Тиббиет Институти 1-Госпитал педиатрия кафедраси мудири, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги болалар бош педиатри Илмий кенгаши томонидан кўриб чиқилди ва тасдиқланди. **2025 йил -сонли баённома.**

Техник экспертиза ва таҳрирлаш:

Клиник протоколга киритилиши тавсия этиладиган кўшимча тавсиялар: йўқ

Клиник протоколдан чиқариб ташлаш керак бўлган тавсиялар далил базасига эга емас: йўқ

Хулоса: протокол тасдиқлаш ва амалга ошириш учун тавсия этилади.

Шамансурова Елмира Амануллаевна, тиббиет фанлари доктори, профессор Тошкент Педиатрия Тиббиет Институти Оилавий шифокорлик №1 кафедраси мудири
Сана: 2025

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.

Протоколни ишлаб чиқиш ва қайта кўриб чиқиш санаси: 2025 йил, қайта кўриб чиқиш санаси 2029 йил ёки янги асосий далиллар мавжуд бўлганда. Тақдим етилган тавсияларга киритилган барча ўзгартиришлар тегишли ҳужжатларда эълон қилинади.

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

Мундарижа :

1.	Кириш қисми	5 бет
2.	Баённомада фойдаланилган қисқартмалар	7 бет
3.	Асосий қисми	9 бет
4.	Дусуллари, ендошувлар ва тартиблари	11 бет
5.	Ташхислаш алгоритми	17 бет
6.	Амбулатор шароитда даволаш тактикаси	20 бет
7.	Сшароитда даволаш тактикаси	21 бет
8.	Протоколни ташкилий жиҳатлари	41 бет

Баённомада фойдаланилган қисқартмалар:

АРК	Америка ревматологлари коллегияси
АРКпеди	Америка ревматологлари коллегияси педиатрик мезонлари
Анти-Ха	анти-ўнинчи қон ивиш омилининг фаоллиги
АНО	Антинуклеар омил
ВАШ	Визуаль аналог шкаласи
ГИБП	Ген-инженер биологик препаратлар
ГК	Глюкокортикостероид
ДНК	Дезоксирибонуклеин кислотаси
ИЛ	Интерлейкин
ИЛ6	Интерлейкин 6
КТ	Компютер томография
ДВ	Дори воситаси
ДФ	Даволаш фузкултураси
МРТ	Магнит-резонанс томография
НПВП	Ностероид яллиғланишга қарши воситалар
ЎРИ	Ўткир респиратор инфекция
РО	Ревматоид омил
ЕЧТ	Эритроцитларнинг чўкиш тезлиги
СРБ	С-реактив оқсил
ТЮА	Тизимли ювениль артрит
ТБЮИА	тизимли бошланувчи ювениль идиопатик артрит
УТТ	Ултратовушли текширув
УФН	Ультрафиолет нурланиш
ЎНО	Ўсманинг некроз омили
СМВ	Ситомегаловирус
ЕКГ	Электрокардиография
ЕхоКГ	Эхокардиография

ЮА	Ювенил артрит
СИНСА	Гўдақлар мултитизимли яллиғланишли касаллиги
ФСАС	Оилавий совуқ қаварчиқ
ХЛА-В27	Антиген В27 асосий гисто-мувофиқлик комплекси 1-синф
ИгГ, М, А	Иммуноглобулинлар Г, М, А
МКД	Мевалон ацидурия
МВС	Макл – Уэлс Синдроми
РФАРА	РФАРА (periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis) синдроми
TRAPS	Ўсимта некрози омили рецепторлари мутацияси билан боғлиқ даврий синдром

Ушбу нозология учун протокол фойдаланувчилари:

- Умумий амалиёт шифокорлари;
- Педиатрлар;
- Болалар кардиоревматологлари;
- Иммунологлар;
- Болалар хирурглари;
- Физиотерапевтлар;

Ушбу нозологиядаги беморлар тоифаси:

Ушбу нозологияда беморлар тоифаси: тизимли бошланувчи ювенил артритга гумон қилинган ва тизимли бошланувчи ювенил артрит тасдиқланган беморлар.

Тиббиётга асосланган далиллар даражаси шкаласи:

Ушбу қўлланмадаги барча асосий тавсиялар лотин ҳарфларида А дан D гача бўлган ўз градациясига эга. Бундан ташқари, ҳар бир градация маълумотларнинг маълум даражасига мос келади. Бу шуни англатадики, тавсиялар турли даражадаги аниқликка эга бўлган тадқиқот маълумотларига асосланган. Тавсиянинг баҳоси қанчалик юқори бўлса, у асосланган тадқиқотларнинг ишончилиги шунчалик юқори бўлади. Қуйида ушбу қўлланмага киритилган тавсиялар даражасининг турли даражаларини тавсифловчи шкала мавжуд.

<i>Тавсияларнинг ишончилиги тоифаси</i>	<i>Тавсифи</i>
А (ишончилилик даражаси I)	Далиллар Кохран марказининг тизимли шарҳларида ёки тизимли кўриб чиқишларда ва мета-таҳлилларда билдирилган йирик, рандомизацияланган клиник синовлардан (РКС) олинган.
В (ишончилилик даражаси II)	Далиллар рандомизациясиз камида битта назорат остидаги синовдан олинган.
С (ишончилилик даражаси III)	Далиллар қиёсий тадқиқотлар, корреляцион тадқиқотлар, вазиятни назорат қилиш тадқиқотлари каби тавсифий тадқиқотлардан келиб чиқади.
Д (ишончилилик даражаси IV)	Далиллар эксперт комиссияларининг ҳисоботларидан олинади, шунингдек: <ul style="list-style-type: none"> • Ходиса сериясининг тавсифи ёки • Назоратсиз тадқиқот • Нуфузли экспертларнинг фикрлари ва/ёки клиник тажрибаси.

2.АСОСИЙ ҚИСМИ.

2.1.Кириш.

Тизимли бошлангич ювенил идиопатик артрит, даволанмас беморнинг ўлими ва ногиронлигига олиб келадиган ҳаёт учун хавфли ва сурункали ривожланувчи ноёб (орфан) касаллик ҳисобланади. Шундай қилиб, ушбу патология салбий оқибатлар ва асоратларнинг юқори частотаси билан, эрта ногиронлик ривожланишига аниқ тенденция билан тавсифланади. Замонавий тиббиётнинг ютуқларига қарамай, ювенил артритнинг тизимли варианты глюкокортикоидлар ва иммунодепрессантлар билан даволаш ҳар доим ҳам самарали эмас.

<https://congressph.ru/common/htdocs/upload/fm/revma13/19/prez/203.pdf>

Глюкокортикоидларни қўллаш касаллик кечишини назорат қилмайди, суяк-тоғай деструкцияси ривожланишини олдини олмайди, уларни узоқ давомли тайинланиши оғир, кўпинча қайтариб бўлмайдиган асоратларга олиб келади.

Ушбу клиник протоколга тизимли бошланувчи ювенил артритли болаларни олиб бориш, диагностикаси, даволаш ва ушбу касалликли болаларни реабилитациясини қамраб олади.

<https://cyberleninka.ru/article/n/glyukokortikoidindutsirovanny-osteoporoz-patogenez-profilaktika-lechenie?ysclid=lu6vx9e81t102814436>

2.2. Умумий таърифи:

ЭхоКГ- юрак ва унинг клапан аппаратининг морфологик ва функционал ўзгаришларини текширишга қаратилган УТТ усули. Юрак тузилмасидан акс эттирилган ултратовуш сигналларини илғашга асосланган [1,2].

JADAS (Juvenile Arthritis Score Disease Activity) – ювенил артрит касаллигининг фаоллик кўрсаткичи (**JADAS**) – ювенил идиопатик артритда касаллик фаоллигини баҳолаш янги ишлаб чиқилган композитли восита (**ЖИА**). **JADAS** тўртта предметдан иборат; умумий таҳлил, шифокор ва бемор/ота-онасини умумий баҳолаш, шу жумладан яллиғланиш маркерлари сифатида эритроцитларнинг чўкиш тезлиги (**ЕЧТ**). **С**-реактив оксил (**СРО**) муқобил яллиғланиш маркери сифатида таклиф этилган [3,4].

<https://link.springer.com/article/10.1186/s12969-016-0085-5#:~:text=The%20Juvenile%20Disease%20Activity%20Score,thorough%20control%20of%20the%20patient>

Биологик терапия – эндоген биологик фаол моддаларнинг таъсирини блокловчи, ўрнини босувчи ёки таклид қилувчи дори воситаларидан (ген-инженерлик биологик воситалар) фойдаланиб даволашнинг патогенетик тамойилини амалга оширишга қаратилган даволаш чора-тадбирлари мажмуидир [5,6].

ILAR (**International League of Associations for Rheumatology**) – 2007 йилда Халқаро ревматизмга қарши лигаси ривожланаётган мамлакатларда ревматологияни ривожлантириш миссияси билан Халқаро ревматологлар ассоциацияси лигасига қайта ташкиллаштирилган. **ILAR** ижроия кўмитаси **ACR**, **AFLAR**, **APLAR**, **EULAR** ва **PANLAR** ҳамкор ташкилотлардан ташкил топган [7,8,9]. <https://www.ilar.org/>

Гемофагоцитар синдром – Гемофагоцитар лимфогистиоцитоз, оғир касаллик, цитотоксик Т-лимфоцитлар ва макрофагларнинг назоратсиз фаоллашишига ва натижада

органларнинг жиддий яллиғланиш шикастланишига олиб келадиган иммунитет реакциясини тартибга солишнинг бузилишига асосланган [10,11].

Ревмоомил РО - Г синф шахсий иммуноглобулинларига антитаначалар. Вирус ёки бошқа агент таъсирида ўз хусусиятларини ўзгартирган ўз иммуноглобулинлари G билан аутоантиген сифатида реакцияга киришадиган антитаначалар (одатда IgM синфига тегишли). Синовиал қобикнинг плазматик хужайралари томонидан синтезланади [12,13].

ИЛ интерлейкинлари - асосан лимфоцитлар ва моноцитлар томонидан ишлаб чиқариладиган эрувчан медиаторлар бўлиб, иммунитет тизимининг бошқа хужайраларига ёки организмнинг иммун реакциясида иштирок этадиган хужайраларга тартибга солувчи таъсир кўрсатади [14,15].

Прокалцитонин - бактериал инфекциянинг белгиси сифатида Прокалцитонин (ПСТ) - калцитонин (КТ) гормонининг кашшофидир. Бактериал инфекция пайтида қонда ПСТ концентрациясининг ошиши тасодифан аниқланган [16,17].

Остеоденситометрия - суяк тўқималарининг минерал зичлигини аниқлашга қаратилган рентген текшируви усули. Денситометрия остеопороз ривожланиш хавфини ва суяк тўқималарининг деминерализациясини секинлаштирадиган терапия самарадорлигини баҳолаш учун амалга оширилади [18].

Оилавий Ўрта ер денгизи иситмаси (**Familial Mediterranean fever-FMF**) - гранулоцит хужайраларида синтезланган пирин оксиллини кодлайдиган MEFV генидаги мутациялар натижасида келиб чиққан ирсий аутосом-рецессив касаллик. Ушбу гендаги мутациялар пириннинг тўсқинликсиз фаоллигига ва натижада интерлейкин-1 (ИЛ-1) нинг назоратсиз ишлаб чиқарилишига олиб келади. ИЛ-1 қорин парда, плевра ва бўғимларда яллиғланиш билан бирга иситма эпизодларини келтириб чиқаради [19,20].
<https://clinpractice.ru/upload/iblock/a6c/a6c0e390b74e798211a75d7772cbac2d.pdf?ysclid=lu6vhz1ls1183250502>

Каслман касаллиги - кам учрайдиган яхши сифатли лимфопрлифератив касаллик бўлиб, ангиофолликуляр лимфома, гигант лимфа тугунларининг гиперплазияси, **Каслман**нинг тугуни, ёлғон ўсмаси, лимфогамартрома ва бошқалар сифатида ҳам танилган [18,21]

Фекал калпротектин - лейкоцитларда ишлаб чиқариладиган оксил бўлиб, унинг нажасдаги концентрацияси ичакка кирадиган лейкоцитлар сонига тўғридан-тўғри пропорционалдир. Нажасдаги калпротектин миқдорини аниқлаш - яллиғланишли ичак касалликларини ташхислаш имконини берувчи текширувдир [20].
<https://cyberleninka.ru/article/n/znachenie-fekalnogo-kalprotektina-v-monitoringe-aktivnosti-vospalitelnyh-zabolevaniy-kishechnika?ysclid=lu6vjonlq4701529908>

Цитокинлар - гормонга ўхшаш оксиллар ва пептидлар гуруҳи бўлган цитокинлар иммун тизимининг хужайралари ва бошқа хужайра турлари томонидан синтезланади ва чиқарилади. Цитокинларга интерлейкинлар [ИЛ (IL)], лимфокинлар, монокинлар, кимокинлар, интерферонлар [Иф (IFN)], колонияни стимулловчи омиллар [КСФ (CSF)] киради [22].

Гипериммуноглобулин Д синдроми (иситма хуружлари билан гипериммуноглобулинемия Д) - мевалонаткиназа етишмовчилиги билан даврий иситма синдроми даврий иситманинг ирсий шакллари гуруҳига киради, эрта бошланиши ва нисбатан қулай курси билан тавсифланади; беморларда, одатда, иммуноглобулин Д даражаси кўтарилади [24].

Диаскин тести - диагностик тест бўлиб, иккита ўзаро боғланган антиген - ESAT6 ва CFP10 ни ўз ичига олган рекомбинант оксил бўлиб, Мйсобактериум туберсулосис (Mycobacterium Tuberculosis и Mycobacterium Bovis) нинг вирулент штаммларига хосдир [25].

2.3. Клиник таснифи:

- 1) ILAR таснифига кўра, тизимли ювенил идиопатик артрит (тЮА).

Америка ревматологлари коллегияси (АРК, 2013) ажратади:

- о Тизимли ЮА (тизимли бошланган ювенил артрити) фаол тизимли кўринишлари ва турли даражадаги артрит фаоллиги билан.
- о Тизимли ЮА (тизимли бошланган ювенил артрити) фаол тизимли намоён бўлмаган ва турли даражадаги артрит фаоллиги билан
- о Гемофагоцитар синдром белгилари билан тизимли ЮА

2)

Массив макрофаглари фаоллаштириш синдроми учун янги таснифлаш мезонлари [3]:

- иситмалаётган, аниқ ёки тизимли ЮА гумон қилинаётган бемор
- Ферритин > 684 нг/мл ва қуйидаги 2 ёки ундан ортиқ мезонлар
- Тромбоцитлар миқдори $\leq 181 \times 10^9/\text{л}$
- Аспартатаминотрансфераза > 48 бирлик/л
- Триглицеридлар > 156 мг/дл
- Фибриноген ≤ 360 мг/дл

<https://diseases.medelement.com/disease/%D1%8E%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D1%8B%D0%B9-%D0%B8%D0%B4%D0%B8%D0%BE%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9-%D0%B0%D1%80%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%82-%D0%BF%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%8F-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2022/17349>

3. ДИАГНОСТИКА УСУЛЛАРИ, ЁНДАШУВЛАР ВА ТАРТИБЛАРИ

3.1. Ташхислаш мезонлари:

Шикоятлар ва анамнез:

Шикоятлар:

- бўғимларнинг оғриғи ва/ёки шишиши ва сезгирлиги;
- эрталабки қаттиқлик;
- юришнинг бузилиши;
- тана ҳароратининг кунига бир мартадан бир неча марта 38-40°C гача кўтарилиши;
- юқори иситма даражасида ёмонлашадиган тери тошмаси;
- мушаклардаги оғрик;
- вазн йўқотиш

Анамнез:

Онанинг гинекологик ва акушерлик анамнезини амалга ошириш [2,12,14,15,16,19]

Ҳомиладорликдан олдин ва ҳомиладорлик пайтида болада ЮА учун триггер бўлиши мумкин бўлган урогенитал ва бошқа инфекциялар (хламидия, микоплазма, цитомегаловирус, герпес, Эпштейн-Барр вируси ва бошқалар) мавжудлигини аниқлаш. Олдинги ҳомиладорликнинг кечиши ҳақидаги маълумотлар. Бачадон ичи ҳомила ўлими, сурункали аборт, эрта туғилиш, бирламчи ёки иккиламчи бепуштлиқ бўлганлигини аниқлаш керак. Бачадоничи ҳомила ўлими, сурункали ҳомила кўтараолмаслик, муддатидан олдинги туғруқ, бирламчи ёки иккиламчи бепуштлиқ бўлганлигини аниқлаш керак. Бу патологияларнинг барчаси ҳомиланинг

	<p>бачадоници инфекцияси, хусусан, вирусли ва бактериал инфекцияларнинг натижаси бўлиши мумкин. Жорий ҳомиладорликнинг кечиши тўғрисидаги маълумотлар (ҳомиладорлик даврида онанинг дуч келган хавфлари, биринчи ва иккинчи ярмидаги презклампсия, эрта ва кечки босқичларда аборт таҳдидлари, ҳомиладор аёлларнинг камқонлиги, ҳомиладорлик пайтида ўтказган касалликлари). Туғилиш жараёни тўғрисидаги маълумотлар (ўз вақтидаги туғруқ, сувсиз даврнинг давомийлиги, туғилишнинг биринчи ва иккинчи босқичларининг давомийлиги, амниотик суяқликнинг тавсифи, плацентанинг ўз вақтида ажралиши ва унинг сифати)</p>
<p>Боланинг ҳаёт анамнезини ўрганиш [2,12,14,15,16,19]</p>	<p>Инфекцияларнинг клиник – кўринишларига алоҳида эътибор берилиши керак: конъюнктивит, омфалит, баланит, баланопостит, олатнинг ташқи кертмагининг инфидирланиши (ўғил болаларда), цистит, вулвовагинит, вулвит, асемптоматик лейкоцитурия, дизурик ҳодисалар (қизлар), тез-тез ўткир отит, бронхит, пневмония, юзида герпетик тошмалар мавжудлиги, тез-тез ўткир респираторли инфекциялар (ЎРИ), ичак инфекциялари. Аллергик реакциялар, шунингдек, профилактик эмлашларга бўлган реакцияларга, уйда хайвонлар ва қушларнинг мавжудлигига эътибор бериш керак.</p>
<p>Наслий анамнезни таҳлил қилиш [2,12,14,15,16,19]</p>	<p>Қариндошларнинг ревматик касалликлари (ревматоид артрит, ўткир ревматик иситма, тизимли қизил югурук, дерматомиозит, склеродерма ва бошқалар), HLA-B27 билан боғлиқ касалликлар (Рейтер касаллиги, Бехтер касаллиги, Крон касаллиги, ярали колит, псориадик артропатия) мавжудлигини аниқлаш керак.</p>
<p>Касаллик анамнези таҳлил қилиш [2,12,14,15,16,19]</p>	<p>Касалликнинг ривожланишига нима олиб келганлигини (травма, ўткир респиратор инфекция, бактериал инфекция, эмлаш, инсоляция, психологик травма, урогенитал, ичак инфекцияси, конъюнктивит, бронх-ўпка инфекцияси, отит), бемор антибактериал дориларни қабул қилганлигини аниқлаш керак: қандай, уларнинг дозаси ва фойдаланиш муддати қандай эди. Бошланишнинг табиатини баҳолаш (ўткир ёки ўткир ости, қўшма зарарланган ёки зарарсиз)</p>

Клиник ҳолати ва физикал текширув: [2,12,19]

Иситмани баҳолаш: тана ҳарорати куннинг исталган вақтида кунига бир ёки икки марта $\geq 39^{\circ}\text{C}$ га кўтарилади, лекин кўпинча тушдан кейин. Баъзан кучли терлаш, камдан-кам ҳолларда титроқ билан бирга, тез нормаллашади ёки меъёрдан пастга тушади, айниқса эрта тонгда, касалликнинг бошланишида иситма сЮА учун хос бўлмаслиги мумкин. Гемофагоцитик синдромнинг ривожланиши билан **иситма оғир характерга эга. Умумий ҳолатни баҳолаш:** иситма баландлигида болаларнинг умумий ҳолати ўртача оғир ёки оғир. Кўпинча бола бўғимлар ва мушаклардаги оғриқдан қичкиради, ётоқда айлана олмайди, қаттиқлик ва заифлик мавжуд. Тана ҳарорати пасайганда, саломатлик ҳолати нормал ҳолатга қайтади ва бола фаол бўлади. Гемофагоцитар синдромнинг ривожланиши билан вазият кескин ёмонлашади. Полиорган етишмовчилиги, онг бузилиши ва кома ривожланиши мумкин. Оғир, назоратсиз ҳолатларда ўлим мумкин.

Терида тошма борлигини текшириш: тошма доғсимон ва/ёки доғсимон- папулёз, чизикли, камдан-кам ҳолларда уртикар ёки геморрагик (гемофагоцитар синдром билан). Доғларнинг ўлчами 2-5 мм га етади. Доғлар, одатда, рангпар доира билан ўралган; каттароқ элементларнинг марказида тозалаш маркази ҳосил бўлади. Тошма қичишиш билан бирга келмайди, беқарор, из қолдирмасдан пайдо бўлади ва йўқолади, қисқа вақт ичида иситма баландлигида кучаяди, асосан бўғимларда, юзда, гавданинг ён юзаларида, думбаларда ва оёқ-қўлларда жойлашади. Гемофагоцитик синдромнинг ривожланиши билан геморрагик тошма пайдо бўлади.

Васкулит мавжудлиги учун терини текшириш: одатда, қафт ва/ёки оёқости капиллярларида ривожланади, бу қафт ва оёқларнинг цианотик рангини ва терининг "мармарсимон" рангини келтириб чиқаради. Маҳаллий ангионевротик бўлиши мумкин, кўпинча қўл соҳасида локализацияланади.

Лимфаденопатия мавжудлигини баҳолаш учун лимфа тугунларини палпация қилиш: кўп ҳолларда диаметри 4-6 см гача бўлган лимфа тугунларининг деярли барча гуруҳларида ўсиш аниқланади. Лимфа тугунлари, қоида тариқасида, ҳаракатчан, оғриқсиз, бир-бирига ёки пастки тўқималарга қўшилмаган ва юмшоқ ёки зич эластик консистенцияга эга. Гемофагоцитик синдромнинг ривожланиши билан лимфаденопатия кескин ортади.

Чегаралар перкуссияси ва юрак аускултациясини бажариш: аксарият ҳолларда перикардит жинси ва ёшидан қатъий назар, катта ёшдаги болаларда ривожланади. Перикардит артритнинг намоён бўлишидан олдин бўлиши мумкин ва, одатда, касалликнинг ҳар қандай вақтида тизимли кўринишларнинг кучайиши чўққисида ривожланади. Эпизоднинг давомийлиги 1-8 ҳафта. Перикардит кўпинча симптомларсиз кечади, аммо нафас қисилиши, юрак соҳасидаги оғриқлар, горизонтал ҳолатда кучайиши, орқага, елкаларига ва бўйнига узатилиши мумкин. Жисмоний текширувда юрак товушлари бўғиқ, тахикардия, нисбий юрак то'мтоқлиги чегараларининг кенгайиши ва перикардиал ишқаланиш шовқини аниқланади.

Миокардит перикардитга қараганда камроқ ривожланади ва кардиомегалия ва юрак етишмовчилиги билан бирга кечиши мумкин.

Ўпканинг перкуссияси ва аускултациясини ўтказиш: ўпка паренхимасининг зарарланиши кам учрайди. Плеврит, одатда, перикардит билан биргаликда ривожланади, кўпинча асимптоматик бўлиб, ўпканинг рентгенологик текшируви билан диагностика қилинади.

Қорин бўшлиғининг, шу жумладан жигар ва талоқнинг перкуссияси ва палпациясини ўтказиш: спленомегалия касалликнинг биринчи йилларида энг аниқ намоён бўлади. Талоқнинг катталашиши сезиларли бўлиши мумкин, аммо нейтропения билан бирга кечмайди. Гепатомегалия спленомегалияга қараганда камроқ ривожланади. Жигар ҳажмининг прогрессив ўсиши иккиламчи амилоидозга хосдир.

Бўғимларнинг барча гуруҳларини текшириш ва пайпаслаш, бўғим устидаги терининг рангини, маҳаллий ҳароратни, шиш ва оғриқ мавжудлигини баҳолаш: аксарият беморларда полиартрит ривожланади, бу антиревматик терапияга қаршилиқ ва бўғимларнинг оғир функционал етишмовчилиги билан тавсифланади. Полиартритли беморларда кўпинча теносиновит ва синовиал кисталар ривожланади. Жараёнда кўпинча билак, тизза ва тўпиқ бўғимлари жалб қилинади. Беморларнинг 50% дан ортиғида бўйин

умуртқа поғонаси бўғимлари, кафтнинг майда бўғимлари ва жағ-чакка бўғимлар ҳам зарарланади. Касалликнинг бошланишида бўғим синдроми минимал бўлиши мумкин, ammo унинг тарқалиши бир неча ой давомида ошади. Баъзи ҳолларда, бир неча йиллар давомида бўғим синдроми сезилмайди ва артралгия билан намоён бўлади. Бўғимларни шишишига текшириш керак. Тизза ва оёқ устидаги терининг ҳароратини бармоқларнинг орқа томони билан тегизиш орқали, сўнгра терининг носимметрик жойлари ҳароратидаги фарқни баҳолаш керак. Бўғимларнинг бир томонлама яллиғланиши билан тери ҳароратидаги фарқ ҳар доим аниқланади.

Бўғимлардаги пассив ва фаол ҳаракатлар диапазонини текшириш: бўғимларнинг ҳаракатчанлигини баҳолаш: агар нормал ҳаракат оралиғи бўлган бўғимларда оғрик бўлмаса, оғриқнинг кўринишини (мушакларнинг ҳимоя кучланиши, қаршилиқ) максимал ҳаракат диапазонда баҳолаш керак.

Ҳаракатларнинг симметриклигини баҳолаш:

- умуртқа поғонасининг бўйин қисми. Сўраш: бошини орқага ташлаб (нормал эгилиш $50-60^\circ$), пастки жағни кўкракка тегизиш (нормал эгилиш 45°), бошини ўнгга, чапга буриш (нормал айланиш $60-80^\circ$), бошни ўнг ва чап елкага қўйиш (ёнга эгилиш - 40°).

- Жағ-чакка бўғимлари. Сўраш: оғзини очиш, пастки жағни олдинга ва орқага силжитиш, пастки жағнинг ёнга ҳаракатларини бажариш.

- Елка бўғимлари. Сўраш: кўлларини ён томондан юқорига кўтариш, бошнинг орқа қисмидан ўнг ва чап кулоқларга етиб бориш, орқа томондан қарама-қарши кўл билан ўнг ва чап куракларига етиб бориш, кўйлагини, футболкани мустақил ечиш, сочини тараш.

- Тирсак бўғимлари. Сўраш: кўлларни елкаларига қўйиш (одатда, эгилиш бурчаги 20° дан ошмайди), кўлни тирсак бўғимида ёйиш (одатда, камида 180°), пронация ва супинацияни текшириш (одатда 90°).

- Билак бўғимлари. Текшириш: дорцифлексия (нормада - 70°), кафт ёйилиши (нормал - 90°).

- кафтнинг майда бўғимлари. Сўраш: бармоқларини муштга йиғиш (мушт қаттиқ бўлиши керак), пайпоқ ва колготкани мустақил ечиш, тугмачаларни ечиш, қадаш.

- Одатда бармоқлар кафтга осон тегади.

- Сон бўғимлари: Текшириш: ёйиш (камида 140°), йиғиш (сон ва тиззалар кўкрагига тегиши керак), ташқи ва ички айланиш (одатда камида $40-45^\circ$).

- Сон бўғимларида ички айланишни текшириш. Бундай ҳолда, бола 90° бурчак остида эгилган сон ва тизза бўғимлари билан орқа томонида ётади. Тиззаларни бирга ушлаб, оёқларини ташқарига буриш.

- Сон бўғимларнинг деярли барча касалликларида биринчи навбатда ички айланиш ўзгаради.

- тизза бўғимлари. Сўраш: оёқларини тизза бўғимларида букиш (товон билан думбага етиб бориш керак), тиззага ўтириш ва думбаларин товонга тушириш, тизза бўғинларини тўғрилаш (бурчак 180°), пастга чўзиш.

- Тиззаусти баллотациясининг аломатини текшириш.

- оёқларни тизза бўғимларида букиш. Одатда, товонни думбага тегизиш қийинчиликсиз содир бўлади. Бола орқаси билан ётганида оёқлар тизза бўғимларида иложи борица чўзилади.

- Оёқ бўғимлари, тўпиқ бўғимлари. Текшириш: дорсифлексия (одатда 45° бурчак), плантар ёйиш (одатда 20° бурчак), супинация (оёқнинг ичкарига айланиши - 30°), пронация (оёқнинг ташқи томонга айланиши - 20°). Сўраш: оёқ учида туриш ва юриш, товонида туриш ва юриш (одатда, бола буни қийинчиликсиз бажариши керак). Тўпиқларни турли йўналишларда ҳаракатлантирганда ассиметрияни кузатиш. Қайрилишида сезиларли чеклов одатда қийинчиликсиз, ҳатто бўғимларнинг сезиларли шишиши бўлмаса ҳам аниқланади.

Юришни баҳолаш:

Юриш вариантлари:

- тана вазнининг зарарланган оёқдан соғломига тез ўтиши билан (тизза, сон бўғимлари, оёқларнинг зарарланиши). Бемор бутун оёғи ёки бармоғи устида туради (товоннинг зарарланиши),

- "ўрдаксимон" - лапанглаб (сон бўғимларининг икки томонлама зарарланиши).

Юриш ва югуриш пайтида юришни кузатиш: беморнинг оқсоқланиши оғриқ ёки қаттиқликни аниқлаш учун муҳим диагностик белгидир. Ота-оналарнинг оқсоқлик мавжудлиги тўғрисидаги кўрсатмалари, ҳатто текширув вақтида болада оқсоқлик бўлмаса ҳам, одатда тўғри бўлади.

Мушакларнинг зарарланиш даражасини баҳолаш: миалгия кўпинча тизимли кўринишларнинг фаоллигининг баландлигида пайдо бўлади. Оғриқнинг намоён бўлиши нуқтаи назаридан, миалгия артритдан устундир. Баъзи беморларда миозит мушакларнинг шишиши, оғриқ ва қонда мушакларнинг парчаланиши ферментларининг концентрациясининг ортиши билан кузатилади

Лаборатория диагностикаси [3.19]

- **қон клиник текшируви** - лейкоцитоз ($>30-50 \cdot 10^9/\text{л}$), чапга нейтрофил силжиши, эритроцитларнинг чўкиш тезлигининг (ЭЧТ) ортиши (100 мм/соатгача, баъзан юқори), гипохром анемия, тромбоцитоз ($>500 \cdot 10^9/\text{л}$). Гемофагоцитларнинг синдроми ривожланганда тромбоцитопения, лейкопения, эритропения ривожланади ва ЭЧТ кўрсаткичи пасаяди. Қоннинг клиник таҳлили тЮА учун хос эмас, шунинг учун дифференциал диагностика қидирувини давом эттириш керак.

- **коагуляцион гемостази ўрганиш** - васкулитнинг намоён бўлишида, агар гемофагоцитик синдромга шубҳа бўлса (гемофагоцитар синдром II, VII, X қон ивиш омиллари концентрациясининг пасайиши билан тавсифланади)

- **коагулограмма** - васкулит намоён бўлганда, периферик қон айланишининг бузилиши, гемофагоцитар синдром белгилари (тЮА гиперкоагуляцияси каби гемостаз тизимидаги ўзгаришлар билан тавсифланади. Гемофагоцитар синдромнинг ривожланиши билан фибриноген ва фибрин деградацияси маҳсулотларининг кўпайиши билан аниқланади (эрта клиникагача белгиси). Кейинчалик коагулопатия ривожланиши билан гипокоагуляция белгилари ривожланади.)

- **сийдикнинг клиник таҳлили, сийдик чўкмасининг микроскопик текшируви, сийдикдаги оқсилни аниқлаш** - буйрак касалликлари билан дифференциал ташхис қўйиш ва бошқа ревматик, ревматик бўлмаган касалликлар ва ятрогеник асоратларни истисно қилиш учун барча беморларда ўтказилади. Микро-макрогематурия НЯҚДН ва метотрексатнинг буйракларга токсик таъсирининг натижаси бўлиши мумкин; Протеинурия буйрак амилоидозининг натижаси бўлиши мумкин. тЮАда, одатда, ҳеч қандай ўзгаришлар бўлмайди.

- **қоннинг биокимёвий таҳлили** (қон зардобдаги умумий оқсил, албумин, умумий билирубин (бевосита, билвосита фракциялар), креатинин, мочевино, сийдик кислотаси, трансаминазалар, лактат дегидрогеназа (ЛДГ), креатин фосфокиназа (КФК), амилаза, электролитлар, триглицеридлар, ферритин).

- **прокалцитонин тести** (тизимли кўринишлар мавжуд бўлганда) - ўткир яллиғланиш реакцияси (сепсис) билан дифференциал ташхис қўйиш учун ўтказилади. Ўткир яллиғланиш жавобида кўрсаткич юқори бўлади. Юқумли асоратларсиз тЮАда прокалцитонин тести салбий ҳисобланади.

- **иммунологик қон таҳлили** - иммуноглобулинлар (Ig), ревматик омил (РО), антистрептолизин О (ASLO), антинуклеар омил (ANO), икки занжирли ДНКга антитаначалар, циклик цитрулинланган пептидга (АССР) антитаначалар, нейтрофиллар ситоплазмасига (ANCA), SLc70 антитаначалар концентрацияси аниқланади. Шу жумладан, HLA-B27 ҳам аниқланади. IgM, IgG ва CRP концентрацияси, одатда, тЮАда сезиларли даражада ошади; ANF, икки занжирли ДНКга антитаначалар, АССР, ANCA, SLc70, HLA-B27 - салбий, комплемент даражаси ошган.

- **лимфоцитларнинг иммунофенотипини аниқлаш** - кўпинча вирусли, йирингли бактериал инфекциялар, шу жумладан оппортунистик инфекциялар билан оғриган беморлар учун иммунитет танқислиги ҳолатлари билан дифференциал ташхис қўйиш учун амалга оширилади. тЮАда ўзига хос ўзгаришлар йўқ.

- **туберкулин билан тери синамаси** (Mantu sinamasi, Diaskintest)

- Қонда А, М, G синфларидаги *Salmonella enterica*, *Yersinia enterocolitica*, *Y.pseudotuberculosis*, *Chlamydia trachomatis*, *C.psittaci*, *C.pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae* га антитаначаларни аниқлаш барча беморларда терапия ёки даволашни тайинлашдан олдин ўтказилади. ГК ва/ёки иммунодепрессантлар ва/ёки биологик фаол дори-дармонларни қабул қилувчи беморлар, шунингдек, охириги ой давомида ичак инфекцияси ва/ёки ичак ва/ёки хламидия ва/ёки микоплазма инфекциясининг клиник кўринишлари ҳақида маълумотларга эга бўлган беморлар. Ўчоқли ва/ёки интерстициал пневмония билан оғриган беморларда хламидия ва микоплазма инфекциялари учун текширув ўтказилади.

- Қон, сўлак, сийдикнинг герпетик гуруҳ вируслари учун ПЗР текшируви барча беморларга антиревматик терапияни тайинлашдан/тузатишдан олдин, глюкокортикостероидлар (ГС) ва/ёки иммунодепрессантлар ва/ёки биологик фаол дориларни қабул қиладиган беморлар, клиник кўринишлари бўлган, герпетик инфекция, интерстициал пневмония билан оғриган беморлар учун ўтказилади.

- аэроб ва факультатив анаэроб микроорганизмлар учун бодомсимон безлар ва томоқнинг орқа деворидаги шиллиқни бактериологик текшириш

- пневмоциста М, G синф антитаначаларини аниқлаш ўчоқли ва/ёки интерстициал пневмония билан оғриган беморларда ГК ва/ёки иммунодепрессантлар ва/ёки биологик фаол дориларни қабул қилишда ўтказилади.

- барча беморларда молекуляр-генетик қон тестларини ўтказиш: моноген аутояллиғланиш синдромлар билан дифференциал ташхис қўйиш учун тадқиқотлар ўтказилади. Ўсимта некроз омили рецепторлари мутацияси (TRAPS), мевалон ацидурия (МКД), оилавий совуқ қаварчиқ (FCAS), Muckle-Wells синдроми (MWC), чақалоқларнинг кўп тизимли яллиғланиш касаллиги (CINCA), PFAPA синдроми (periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis) (PAPA) билан боғлиқ даврий синдромнинг ривожланиши учун масъул бўлган генларнинг мутациялари.

- қон ва сийдикни микробиологик текшириш

- калпротектин учун нажас тести

3.4. Инструментал диагностика - UD-D [14,15,16,19]

- ички органларнинг кенг қамровли ултратовуш текшируви

- эхокардиография

- электрокардиография

- фаол артритли барча беморлар учун бўғимларнинг ултратовуш текшируви

- зарарланган бўғимларнинг рентгенографияси / компьютер томографияси

- таъсирланган бўғимларнинг магнит-резонанс томографияси

- ошқозон ва ўн икки бармоқли ичак шиллиқ қаватининг биопсияси билан эзофагогастроуденоскопия

- *Helicobacter pylori* мавжудлиги учун ошқозон шиллиқ қаватининг биопсияси

- кўкрак қафаси органларининг компьютер томографияси

- остеоденситометрия

Бошқа мутахассислар билан маслаҳатлари

Асосий касаллиқнинг намоён бўлиши бирга келадиган патологияни ва/ёки асоратларни ташхислаш ва даволаш учун бошқа мутахассисларга мурожаат қилиш тавсия этилади: -

UD-D

• Офтальмолог

• Эндокринолог

• Отоларинголог.

• Стоматолог, ортодон

• Фтизиатр

• Гематолог, онколог

• Ортопед-травматолог.

• Генетик (бир нечта кичик ривожланиш аномалиялари, бириктирувчи тўқима дисплазияси синдроми).

• Иммунолог

• клиник фармаколог

- жисмоний тарбия ва спорт бўйича шифокор билан маслаҳатлашиш
- физиотерапевт маслаҳати

3.2. ТАШХИСЛАШ АЛГОРИТМИ



3.3 Дифференциал диагностика ва қўшимча тадқиқотлар учун асослаш:

Диагноз	Дифференциал диагностика учун асослаш	Текшириш	Диагнозни инкор қилиш мезонлари
Тизимли қизил югурук	Касалликнинг дастлабки даврида учувчан табиатли полиартралгияси ва бўғимларнинг ассиметрик шикастланиши мавжуд. Касалликнинг зўрайишида - бўғимларнинг носимметрик шикастланиши.	Клиник қон текшируви (лейкопения ва тромбоцитопения), қизил югурукнинг антикоагулянтини, антинуклеар омилни, ДНКга антитаначалар, антифосфолипид ва антитаначаларни аниқлаш.	Бўғимларнинг зарарланиши эрозия ва доимий деформациялар, эрталабки қаттиқлик билан бирга келмайди. Клиник кўринишда кўпинча юзнинг типик қизариши, полисерозит (одатда плеврит), нефрит, марказий асаб тизимининг шикастланиши аниқланади
Геморрагик васкулит (Шенлейн - Генох касаллиги)	Артралгиялар ёки артрит, Полиморф тошмалар	Гематолог маслаҳати	Бўғим синдроми беқарор. Оёқлар, йирик бўғимлар, думбада геморрагик тошмалар қайд этилади. Қорин бўшлиғи ва буйрак синдроми билан кечади.
Сурункали носпецифик ярали колит, Крон касаллиги	Бўғим синдроми: периферик ассиметрик артрит, кўпроқ оёқлар зарарланиши билан	HLA-B27 ни аниқлашнинг юқори даражаси. зофагогастроуденография, видеокапсулалари эндоскопия, биопсия билан колоноскопия ва йўғон ичак шиллик қаватини морфологик текшириш кўрсатилган.	Спондилит, сакроилеит, асосий касалликнинг фаоллиги билан боғлиқ.
Сил	Бўғим синдроми: оғир артралгия, орқа мия шикастланиши, бир томонлама гонит, коксит. Шунингдек, вицерал сил касаллиги фонида ривожланган реактив полиартрит ҳам мавжуд. Майда	Силга қарши ижобий тестлар билан биргаликда. Кўкрак қафаси ва таъсирланган бўғинлар компьютер томографияси талаб қилинади	Диффуз остеопороз, суяк четлари нуқсонлари ривожланади ва камдан-кам ҳолларда секвестр мавжудлиги билан чекланган суяк бўшлиғи; суякларнинг артикуляр учларининг парчаланиши, уларнинг силжиши ва чала чиқиши

	бўғимларнинг зарарланиши ҳам хос.		
Гипериммун оглобулин – Д-синдроми (гипериммун оглобулинемия Д иситма хуружлари билан)	Иситманинг такрорий ‘пизодлари билан бош оғриғи, лимфаденопатия, спленомегалия, артралгия, ошқозон-ичак тракти бузилишлари (қорин оғриғи, диарея, кўнгил айнаши) ва тери тошмаси (доғли ёки доғли-папулёз, уртикар, камдан-кам ҳолларда петехиал пурпур тошмалар маҳаллий хусусиятга эга). Одатда, артрит носимметрик, ногеструктив, йирик бўғимлар зарарланишин билан. Тери ва бўғим симптомлари аста-секин йўқолади. Юқори лаборатор фаол кўрсаткичлари (ЭЧТ тезлашиши, лейкоцитоз, тромбоцитоз, ўткир босқичнинг кучайиши кўрсаткичлар).	Лаборатория диагностикаси мезони зардобдаги IgD нинг 100UI/ml дан юқори бўлган даражасини 1 ой давомида икки оғ`ишмада аниқлашдир; аммо IgD даражаси клиник кўринишларнинг интенсивлиги билан боғлиқ эмас. 80% ҳолларда IgA ва 40% - IgG таркибининг ортиши кузатилади. 12-жуфт хромосомаларнинг узун йелкасида жойлашган мевалонаткиназа генидаги мутацияларни аниқлаш. Беморларнинг 75 фоизда аниқланган энг кенг тарқалган мутация V3771 ҳисобланади.	Хуружларнинг давомийлиги 3-7 кун, пароксизмлар 4-6 хафта оралиғида кузатилади. Одатда ҳаётнинг биринчи йилларида бошланади. Оғзида ва жинсий аъзоларнинг яралари кузатилиши мумкин. Қон зардобиди - қон зардобиди холестерин даражасининг пасайиши ва фебрил хуружлар вақтида сийдикда мевалон кислотаси (холестерин биосинтезининг оралик маҳсулоти) кузатилиши мумкин.
Кастлман касаллиги	Даврий иситма, тана вазнинг камайиши, лимфа тугунларининг катталашиши, анемия, қоннинг яллиғланишли фаоллиги.	Лимфатугунлари биопсияси диагноз кўйишнинг асосий усули ҳисобланади, шу жумладан касалликни у ёки бу гистологик типга киритиш. Суяк кўмиги препаратининг гистологик текшируви тавсия этилади	Периферик невропатия, нейрпатиялар, кўкрак қафасидаги ёки қорин бўшлиғида аъзоларидаги оғрик

<https://cyberleninka.ru/article/n/differentsialnaya-diagnostika-yuvenilnogo-artrita-s-sistemnym-debyutom-i-revmaticheskikh-masok-onkogematologicheskikh-zabolevanij?ysclid=lu6voszqao170297319>

4.АМБУЛАТОР ШАРОИТДА ДАВОЛАШ ТАКТИКАСИ

4.1 дори-дармонсиз даволаш (соғлом турмуш тарзи элементлари, тўғри овқатланиш, ҳаракат фаоллиги, кундалик ва уйқу режими, парҳез (10-стол);

4.2 медикаментоз даволаш

Ностероид яллиғланишга қарши дорилар тавсия этилади:

Амбулатор шароитда беморларни олиб бориш

Тизимли бошланадиган ювенил артритли барча беморларни олиб бориш

Болаларни “ногирон бола” мақомини расмийлаштириш учун тиббий-ижтимоий экспертиза бюросига юбориш; касалликнинг фаол босқичида болаларни уйда ўқитиш; касалликнинг ремиссия босқичида даволаш жисмий тарбияси машқлари билан даволаш [14,15,16].

ГК ва иммунодепрессантларни қабул қилувчи беморларни бошқариш [19]

- Ҳар 2 ҳафтада бир марта қоннинг клиник тахлилини ўтказиш
- Ҳар 2 ҳафтада бир марта қоннинг биокимёвий
- ҳар 3 ойда бир марта қоннинг иммунологик тахлилини ўтказиш
- Сийдикнинг клиник тахлили - ойига бир марта
- ЭКГ 3 ойда бир марта ўтказиш.
- Қорин бўшлиғи, юрак, буйрақларнинг ултратовуш текшируви - ҳар 6 ойда бир марта
- йилига 2 марта касалхонага режали ётқизиш
- касалликнинг зўрайишида ёки иммунодепрессантларни турғун кўтара олмаслик ҳолатида касалхонага режадан ташқари ётқизиш

Ген-инженерлик биологик препаратларни қабул қилувчи беморларни олиб бориш

TNF-а ингибиторларини олган беморларни олиб бориш [22]

- ҳар 2 ҳафтада бир марта қоннинг клиник тахлилини ўтказиш
- ҳар 2 ҳафтада бир марта қоннинг биокимёвий тахлилини ўтказиш
- ҳар 3 ойда бир марта қоннинг иммунологик тахлилини ўтказиш
- сийдикнинг клиник тахлили - ойига бир марта
- ЭКГ 3 ойда бир марта ўтказиш.
- қорин бўшлиғи, юрак, буйрақларнинг ултратовуш текшируви - ҳар 6 ойда бир марта
- окулист маслаҳати 3 ойда 1 марта
- йилига 2 марта касалхонага режали ётқизиш
- касалликнинг зўрайишида касалхонага режадан ташқари ётқизиш

Rituximab*, kanakinumab* олган беморларни олиб бориш [10,18]

- ойига бир марта ревматолог кўригидан ўтиш
- ҳар 2 ҳафтада бир марта қоннинг клиник тахлилини ўтказиш
- нейтрофилларнинг мутлақ сони $1,5 \times 10^9$ /л дан кам бўлган лейкопения ва нейтропения учун гранулоцитлар колониясини стимуляция қилувчи омил (филграстим) тери остига кунига 5-10 мкг/кг дозада буюрилади.
- фебрил нейтропения (иситма билан кечадиган нейтропения) учун гранулоцитлар колониясини стимуляция қилувчи омил (филграстим) 5-10 мкг/кг/кун тери остига кенг спектрли антибиотиклар билан биргаликда томир ичига юбориш.
- ҳар 2 ҳафтада бир марта қоннинг биокимёвий тахлилини ўтказиш

***- Ўзбекистон Республикасида рўйхатдан ўтмаган дори воситалари**

- ҳар 3 ойда бир марта қоннинг иммунологик текширувини ўтказиш
- қон зардобида барча иммуноглобулинлар концентрацияси пасайган тақдирда, IgA, G ва M ни ўз ичига олган оддий вена иммуноглобулинини 2-8 мл/кг дозада тайинлаш.
- қон зардобида иммуноглобулин G (IgG) даражаси пасайган тақдирда 2-8 мл/кг дозада IgG ни ўз ичига олган оддий вена иммуноглобулинини тайинлаш.
- ойда бир марта қоннинг клиник тахлилини ўтказиш
- ЭКГ 3 ойда бир марта ўтказиш.

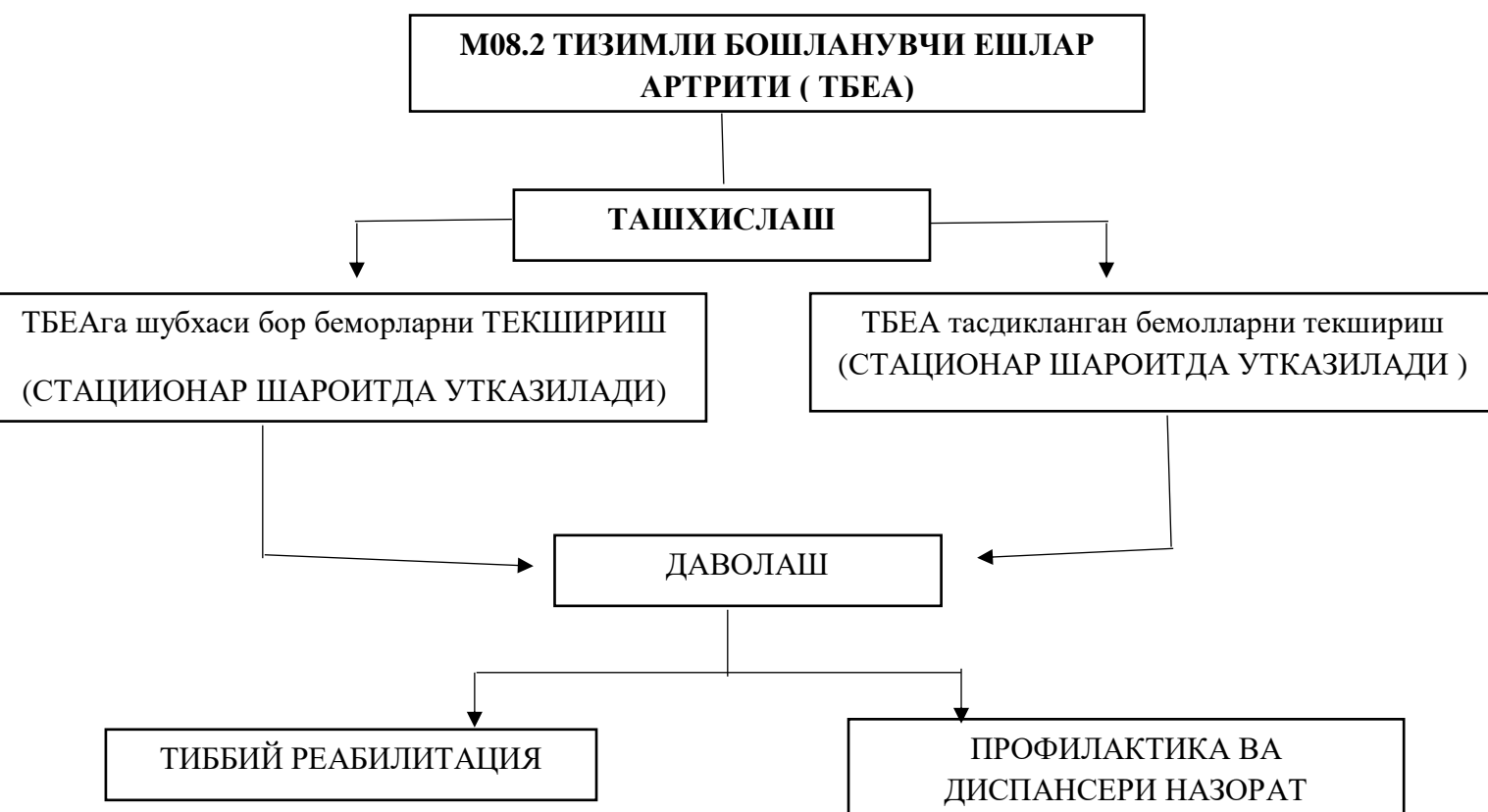
- Қорин бўшлиғи, юрак, буйракларнинг ултратовуш текшируви - ҳар 6 ойда бир марта
- Вена ичига юбориш: ко-тримаксозол + триметоприм 15 мг/кг/кун (триметоприм учун), кларитромицин 15 мг/кг/кун ва сефтриаксон 50-100 мг/кг катарал белгилари, иситма, йўталда
- Йилига 2 марта режалаштирилган касалхонага ётқизиш
- касалликнинг кучайиши ёки жиддий нохуш ҳодисаларнинг ривожланишида режадан ташқари касалхонага ётқизиш.
- Йилига 2 марта касалхонага режали ётқизиш
- касалликнинг зўрайишида ёки нохуш ҳолатлар ривожланиши ҳолатида касалхонага режадан ташқари ётқизиш

4.3. ТИББИЙ ЁРДАМ ТУРЛАРИНИ ҲИСОБГА БЎЛГАН ГОСПИТАЛИЗАЦИЯ УЧУН КЎРСАТМАЛАР

- 1) Даволашнинг узлуксизлиги ва узвийлиги шартдир (ихтисослаштирилган клиникада/бўлимда ревматолог томонидан бошланган ва тавсия этилган даволашни давом эттириш)
- 2)• Касалликнинг юқори ва ўртача оғирлиги бўлган болалар 24 соатлик касалхона шароитида ихтисослаштирилган тиббий ёрдам кўрсатилади.
- 3)• Фаолият даражаси паст бўлган ва касаллик ремиссияси кузатилган болаларга 24 соатлик ва кундузги стационарда ихтисослаштирилган тиббий ёрдам кўрсатилади.

5. СТАЦИОНАР ШАРОИТДА ДАВОЛАШ ТАКТИКАСИ:

5.1 беморни кузатиш картаси, беморни маршрутлаш (схемалар, алгоритмлар);



5.2 дори-дармонсиз даволаш (соғлом турмуш тарзи элементлари, тўғри овқатланиш, ҳаракат фаоллиги, кундалик ва уйку режими, парҳез (10-стол);

5.3 Ностероид яллиғланишга қарши дорилар тавсия этилади:

- касалликнинг паст фаоллиги ва нохуш прогноз омилларининг йўқлиги билан;
- иситма ва оғриқ синдроми мавжудлигида текшириш босқичидаги барча беморлар;

— касалликнинг фаоллиги ва ноқулай прогноз омиллари мавжудлигидан қатъий назар, барча беморларда 1 ойдан ортиқ бўлмаган монотерапия (D даражаси):
диклофенак натрий 2–3 мг/кг/кунига,

ёки

нимесулид 3–5 мг/кг/кунига,

ёки

мелоксикам 7,5–15 мг/кунига,

5.4. Глюкокортикоидлар (GK): [4,8,9,11,22]

3C	Глюкокортикоидларни (GC) ҳаёт учун хавфли тизимли кўринишлар (доимий фебрил ёки гектик иситма ва/ёки кардит ва/ёки пневмонит ва/ёки серозит) учун тайинлаш тавсия этилади [9]
----	---

4D	Глюкокортикоидлар ҳаёт учун хавфли тизимли кўринишларда (кардит, пневмонит, васкулит) онкологик патологияни истисно қилгандан сўнг тайинланади - метилпреднизолон билан 10-30 мг/кг дозада 3 марта, зарур бўлганда - кетма-кет 5 кун давомида пулс терапияси.
----	---

3C	Глюкокортикоидларни касалликнинг ҳар қандай босқичида (агар кўрсатилса) биргаликда даволаш сифатида бўғимичи юбориш [9] Бетаметазон ёки триамсинолон асетонидни ҳар 4 ойда бир мартадан кўп бўлмаган ҳолда юбориш тавсия этилади.
----	--

Артритнинг зўрайиши билан ҳар 4 ойда бир мартадан кўпроқ глюкокортикоидларни бўғимичига юбориш тавсия этилмайди. Полиартрит учун глюкокортикоидларни боғимичига юбориш тавсия этилмайди.

5.5. Иммунодепрессантлар ва ген-инженерлик биологик препаратлар:

[4,8, 9,10,11,21,22]

1A	Иммунодепрессантлар ва ген-инженерлик биологик препаратларни тайинлаш тавсия этилади [9]
----	--

Текширув босқичида, "Тизимли артрит" ташхиси аниқланмагунча ва гемобластоз, лимфопрлифератив касаллик ёки қаттиқ ўсма истисно қилинмагунча тайинланмайди.

1A	Тоцилизумабни тайинлаш. Оғирлиги ≥ 30 кг бўлган болалар учун тоцилизумаб 8 мг/кг/тайинлаш тавсия этилади; оғирлиги 30 кг дан паст бўлган болалар - 12 мг/кг/инъекция ҳар 2 ҳафтада бир марта томир ичига юборилади [9, 21]. Агар НСЯҚВ ва/ёки GK ва/ёки метотрексат самарасиз бўлса, шунингдек, илгари GK ва метотрексат олмаган болалар учун касалликнинг исталган босқичида тоцилизумабдан фойдаланиш тавсия этилади. Фаол артрит бўлмаса, тоцилизумаб билан монотерапия тавсия этилади; фаол артрит мавжуд бўлганда тоцилизумабни бир хил дозада метотрексат билан 15 мг/м ² дозада ҳафтасига бир марта тери остига юбориш тавсия этилади. Инъекция учун эритмани градацияли шприцларда қўллаш афзал.
----	---

1A	Агар НСЯҚВ ва/ёки GK ва/ёки метотрексат самарасиз бўлса, канакинумаб* ни тери остига 4 мг/кг дозада ҳар 4 ҳафтада бир марта тайинлаш [9,10] Агар тоцилизумаб метотрексат билан биргаликда (ёки уларсиз) самарасиз бўлса (тизимли кўринишларнинг мавжудлиги, 3 ойдан кейин АCRпеди мезонлари бўйича 30% яхшиланишнинг йўқлиги ва C.Wallace мезонлари бўйича фаол бўлмаган касалликнинг босқичи - 6 ойдан кейин) канакинумаб*ни тайинлаш тавсия этилади).
----	--

*- Ўзбекистон Республикасида рўйхатдан ўтмаган дори воситалари

Агар тоцилизумаб ва канакинумаб* самарасиз бўлса (3 ой ичида - тизимли кўринишларнинг мавжудлиги, фаол артритли бўғинлар ва юқори лаборатория фаоллиги кўрсаткичлари):

- ритуксимаб* 375 мг/м²/вена ичига ҳафтасига бир марта кетма-кет 4 ҳафта давомида + метотрексат 15–25 мг/м²/мушак ичига ҳафтасига бир марта: [18]

-ҳар бир инфузиядан 30-60 минут олдин - глюкокортикоидлар (вена ичига 100 мг дозада метилпреднизолон), аналгетиклар ва антигистаминлар (парацетамол ва дифенгидрамин) билан премедикация.

Агар тоцилизумаб, метотрексат ва канакинумаб* самарасиз бўлса (тизимли кўринишларнинг мавжудлиги, 3 ойдан кейин АСРпеди мезонлари бўйича 30% яхшиланишнинг йўқлиги ва С.Валласе мезонлари бўйича фаол бўлмаган касалликнинг босқичи - 6 ойдан кейин) **Ритуксимаб*га ўтиш** тавсия этилади.

Касалликнинг фаоллиги сақланиб турганда, **ритуксимаб*** инфузияларини ҳар 22-24 ҳафтада юбориш тавсия этилади. Ритуксимаб* нинг 3-инфузиясидан кейин фаол бўлмаган касаллик/ремиссияга эришилмаса, даволанишни тўхтатиш тавсия этилади. (UD D)

1A	TNF а ингибиторларига ўтиш: 13 ёшдан 17 ёшгача бўлган болаларга адалимумаб* ни 2 ҳафтада бир марта 40 мг дозада, 4 ёшдан 12 ёшгача бўлган болаларга эса 24 мг/м ² тана дозасида буюриш. сирт майдони, максимал дозаси 40 мг ёки этанерсепт * ҳафтасига 2 марта 0,4 мг/кг/тери остига юбориш, ёки 0,8 мг/кг/ҳафтада бир марта буюрилади [9]. Тоцилизумаб, санакинумаб*, ритуксимаб* қисман самарасиз бўлган тақдирда TNF а ингибиторларини буюриш (бир йил ичида тимизли кўринишларнинг ремиссияси ва такрорий артрит).
2B	TNF а ингибиторларини метотрексат билан биргаликда 15 мг/м ² дозада ҳафтасига бир марта тери остига қўллаш тавсия этилади [9].

Юқоридаги барча дорилар самарасиз бўлса:

- GC оғиз орқали 0,2-0,5 мг/кг/кун юқоридаги даволаш усуллари билан биргаликда

ГЕМОФАГОЦИТИК СИНДРОМ

3C	Глюкокортикоидларни тайинлаш. Метилпреднизолон 10–30 мг/кг/инфузия ёки дексаметазон 10–20 мг/м ² /кун билан ёки оғиз орқали юбориладиган преднизолон 1–2 мг/кг/кун ва ёки 3-5 мг/кг/кун калцинеурин ингибитори билан пулс терапияси тавсия этилади [9]. Дексаметазоннинг дозаси гемофагоцитар синдромнинг клиник ва лаборатория белгилари бартараф этилгандан кейин аста-секин камаяди.
----	--

•Яллиғланиш реакцияси бўлса, бактериологик ва/ёки серологик усуллари текширувлари билан тасдиқланган прокалцитониннинг шубҳали (0,5-2 нг/мл) ёки ижобий (> 2 нг/мл) тест қиймати билан бирга келадиган бактериал инфекция.:

*-Ўзбекистон Республикасида рўйхатдан ўтмаган дори воситалари

— антибактериал препаратлар (аминогликозидлар 3 ёки 4 авлод, цефалоспоринлар 3 ёки 4 авлод, карбапенемлар ва бошқалар);

— нормал инсон иммуноглобулини, стандарт ва G, A ва M синфларининг иммуноглобулинларини ўз ичига олган 0,5-2,0 г/кг/курс.

• Диссеминирланган томир ичида қон ивиши синдромида:

— гепарин 100-150 IU /кг/кун вена ичига (соат атрофида) ёки тери остига қунига 4 марта фаоллаштирилган қисман тромбопластин вақтини назорат қилиш остида ёки

— надропарин калций 200-300 анти-Ха бирлик/кг/кун дозада тери остига қунига 2 марта зардобнинг анти-Ха омил фаоллиги (0,4-0,6 IU /мл) назорати остида 21-24 кун давомида, кейин - INR (2-3) халқаро нормаланган нисбати назорати остида варфарин;

- фибринолиз инхибиторлари (фибринолиз фаоллашганда); транексамик кислота 15 мг/кг/кун томир ичига ҳар 6-8 соатда дақиқада 1 мл тезликда;

—янги музлатилган плазма (кўрсатмалар бўйича);

— лейкоцитар қабаати олиб ташланган қизил қон таначалари ўлчам (кўрсатмалар бўйича);

- тромбоцитлар концентрати (кўрсатмалар бўйича).

2018 йилда PRO-KIND Германия болалар ревматологияси жамияти (ГКЖР) мақсадли даволашни таклиф қилди: эҳтимолий тимизли ювенил идиопатик артритни

(GKJR) бошланғич даволаш учун мақсаддан мақсадга мувофиқ консенсус даволаш стратегияси ва мақсадли SJIA учун консенсус даволаш стратегияси: [1]

1-расм. Тизимли ювенил идиопатик артритни даволаш мақсадлари.

- ✓ Даволаниш кетма-кет амалга оширилиши керак.
- ✓ Шифокорнинг умумий баҳоси 0 дан 10 гача бўлган шкала бўйича баҳоланади, 0 - касаллик фаоллиги йўқлигини ва 10 - касалликнинг максимал фаоллигини кўрсатади.
- ✓ Ювенил артрит фаоллик кўрсаткичи (JADAS) -10 алоҳида 4 та баллнинг йиғиндисидир, хусусан:
 - шифокор умумий баҳоси (0-10 оралиғида),
 - бемор ёки ота-онанинг умумий баҳоси (0-10 оралиғида),
 - фаол бўғимлар сони (0-10 оралиғида),
 - 1 соатда нормаллашган эритроцитлар чўкиш тезлиги ([кузатилган тезлик - 20]/100, яъни 20 мм/соатгача бўлган қийматлар 0 балл билан, 120 мм/соат га тенг ёки ундан юқори бўлган қийматлар 10 балл билан баҳоланади.).)
 - ёки С-реактив оқсил (CRP; [mg/L да кузатилган CRP - 10]/100, яъни 10 mg/L гача бўлган қийматлар 0 балл билан баҳоланади ва 110 mg/L га тенг ёки ундан юқори қийматлар 10 балл ҳисобланади)/



4- ҳафта давомида (2-мақсад)

-шифокорнинг умумий баҳосининг энг камида 50% га яхшиланиши

Ва фаол боғимларнинг энг камида 50%уа камайиши ёки

- JADAS -10 бўйича максимал 5,4 балл



6 (12) ой давомида (3-мақсад)

-глюкокортикоидларсиз клиник нофаол касаллик



Клиник ремиссия (4-мақсад)

2-расм. Эҳтимолий тизимли ювенил идиопатик артритни (SJIA) дастлабки даволаш учун консенсус мақсадли даволаш стратегияси:

https://translated.turbopages.org/proxy_u/en-ru.ru.850db989-66016431-0e884e15-74722d776562/https/ped-rheum.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12969-018-0224-2

- глюкокортикоидларнинг максимал дозалари: вена ичига 5 кун давомида метилпреднизолон (20-30 мг / кг / кун [макс. 1000 мг / кун) ёки преднизолон эквиваленти 1-2 мг / кг / кун (максимал 80 мг / кун) билан пулс терапияси.

- “Биологик” атамаси анакинра*, канакинумаб* ёки тоцилизумабга ишора қилади.

Биологик маҳсулотлар учун максимал дозалар:

1. Анакинра* 8 мг/кг/кун (максимал 300 мг/кун), канакинумаб* ҳар 4 ҳафтада 300 мг,
2. Тоцилизумаб (тана вазни >30 кг учун) 8 мг/кг (максимал 800 мг) ИВ ҳар 2 ҳафтада ва (тана вазни <30 кг учун) ҳар 2 ҳафтада 12 мг/кг.

Бундан ташқари, стероид бўлмаган яллиғланишга қарши дорилар ҳар қандай босқичда симптомларни енгиллаштириш учун ишлатилиши мумкин.

Биологик воситалар билан комбинацияланган терапия тавсия этилмайди.

Қисқартмалар: ANA -Анакинра; CAN -канакинумаб; CID - клиник нофаол касаллик; GC - глюкокортикоидлар; IVMP - томир ичига метилпреднизолон; PDN - преднизон/преднизолон эквиваленти.

* ушбу стратегиялар томонидан ҳисобга олинмайди. ↓ = дозани ёки частотани камайтириш (конуслаш); ↑ = дозани ёки частотани ошириш

Бошланғич терапия	1- вариант. GK юқори дозаси PDN Anakinra* + 1-2mg/(maks.80mg/кунига)	2-вариант. Анакинра* 2-3mg/kg максималл 100mg/кунига	3-вариант. GK юқори дозаси
Мақсад 1 (7 кун) эришилдими?	ҳа: ↓: GK ва/ёки:ANA davom ettirish		йўқ: ↑ GK va/yoki ANA ёки GK га қўшиш: биологик
Мақсад 2 (4 ҳафта) эришилдими?	ҳа: ↓: GK ва/ёки давом эттириш биологик		йўқ: ↑ GK ва/ёки ANA ва/ёки CAN ёки GK га қўшиш: биологикка ўтиш
Мақсад 3 (6-12 ҳафта) эришилдими?	ҳа: GK тўхтатиш		йўқ: ↑ биологик
Мақсад 4 (12+) Клиник ремиссия	ҳа: кўриб чиқиш ёки тўхтатиш биологик		уо`қ: даволашни ўзгартириш

3-расм. Мақсадли SJIA учун келишилган даволаш стратегияси:

- глюкокортикоидларнинг максимал дозалари: вена ичига 5 кун давомида метилпреднизолон (20-30 мг / кг / кун [макс. 1000 мг / кун) ёки преднизолон эквиваленти 1-2 мг / кг / кун (максимал 80 мг / кун) билан пулс терапияси.

- “Биологик” атамаси анакинра*, канакинумаб* ёки тоцилизумабга ишора қилади.

2. Тоцилизумаб (тана вазни >30 кг учун) 8 мг/кг (максимал 800 мг) ИВ ҳар 2 ҳафтада ва (тана вазни <30 кг учун) ҳар 2 ҳафтада 12 мг/кг.

Биологик воситалар билан комбинацияланган терапия тавсия этилмайди.

Қисқартмалар: ANA -Анакинра; CAN -канакинумаб; CID - клиник нофаол касаллик; GC - глюкокортикоидлар; IVMP - томир ичига метилпреднизолон; PDN -преднизон/преднизолон эквиваленти.

* ушбу стратегиялар томонидан ҳисобга олинмайди. ↓ = дозани ёки частотани камайтириш (конуслаш); ↑ = дозани ёки частотани ошириш

	1-вариант. GK юкори дозаси PDN	2-вариант. Anakinara* 2-3mg/kg	3-вариант. Kanakinumab*	4-вариант. TCZ
БОШЛАНГИЧ ДАВОЛАШ	1-2mg/(maks.80mg/кунига) +/- IVMP 3 йкун	максимал кунига 100mg	4mg/kg (maks 300mg) ҳар 4ҳафта	агар > 30 mg: 8mg/kg (maks. 800mg) ҳар 2 ҳафта
Мақсад 1 (7 кун) эришилдими?	<p>ха: ↓: KG ва/ёки давом эттириш биологик</p>	<p>йўқ: ↑: GK ва/ёки биологик ёки GK қўшиш: биологик ёки биологикка: GK ёки биологикка ўтиш</p>		
Мақсад 2 (4 ҳафта) эришилдими?	<p>ха: ↓: KG ва/ёки давом эттириш биологик</p>	<p>йўқ: ↑: GK ва/ёки биологик ёки GK қўшиш: биологик ёки биологикка: GK ёки биологикка ўтиш</p>	G K	яъни GK, MTX, NYQV

<p>Мақсад 3 (6-12 ҳафта) эришилдими?</p>	<p>ҳа: GK тўхтатиш Кўриб чиқиш ёки тўхтатиш</p>	<p>йўқ: ↑ биологик ёки биологикка ўтиш</p>	<p>ЙЎҚ (системали фаолликсиз полиартрит) TNF а b блокерларини кўриб чиқиш abatasept</p>
<p>Мақсад 4 (12+) Клиник ремиссия?</p>	<p>ҳа: Кўриб чиқиш ёки биологик</p>	<p>йўқ даволашни ўзгартириш</p>	

Жадвал - Муҳим дори-дармонлар рўйхати (100% фойдаланиш эҳтимоли бор):

Дори гуруҳи	Халқаро патетнланмаган номи	Қўллаш усули	Исботланганлик даражаси
НЯҚВ	Диклофенак натрий, таблетка 25мг, 50мг;	6 ёшдан ва ўсмирларга 1-3мг/кг/кунига 2-3 марта	В
	Ибупорофен суспензия,	Болаларга 6 ойдан (тана вазни 7 кг дан ортик) – 20-40мг/кг/кунига 3-4 қабул	В
	100мг/5мл – 50, 100, 150 мл;	Болаларга 6-9 ёш (21-30 кг) X 100 мг дан (½таблетка) кунига 4 марта	
	таблетка 200мг ичиш учун	Болаларга 9 – 12 ёш (31–41кг) X 200 мг 1 таблетка) кунига 3 марта	
		12 ёшдан катта болаларга (41 кг дан ортик) X 200мг дан (1 таблетка) кунига 4 марта	
	Напроксен таблетка 275mg, 550 mg	12 ойдан катта болаларга – 10-20мг/кг/кунига 2 марта (макс кунлик доза – 750 мг.).	В
ГК	Преднизолон, таблетка 5 mg.	ИА нинг турига қараб ичишга Бошланғич дозаси 0,5 мг/кунига (кунлик доза 20мг/кунига данк о`п емас), ушлаб турувчи дозаси – 0,2-0,3 мг/кунига.	А
	метилпреднизолон,	Ичишга ҳам преднозолон каби тамойилларга кўра тайинланади,	С
	таблетка 4mg, 16 mg	(5 мг преднизолон 4мг метилпреднизолонга эквивалент).	
Антиметаболит (синтетик цитостатик)	Метотрексат (мл) шприц 0,75мг, 10 мг, 15 мг, 20 мг, 25 мг г;	дозаси 15-20 мг/м2/ҳафта, тери остига, ёки ичишга	А
Иммунодепрессантлар	Таблетка 2,5 мг, 5 мг, 10 мг.	Ҳар куни	
Витамин ва витаминсмон воситалар, гемопоэз стимулятор	Фолий кислотаси, таблетка 1мг	5 мг/кунига (0,005 г/кунига) метотрексат ичганидан кейинги куни ёки ҳар куни 0,001 г/сутки метотрексат ичган кунидан ташқари	В
Ноцитостатик иммунодепрессантлар	Сульфасалазин, таблетка 10 mg, 20 mg.	болаларга 20 mg/кунига 2 қабулга	В
Ноцитостатик	Лефлуномид,	ичишга 20 mg/ кунига 2 қабулга	

иммунодепрессантлар	таблетка 10 mg, 20 mg.		
БП (TNFa ингибиторлари), иммунодепрессантлар	Адалимумаб* (ml), шприц бир марталик 0,4mg - 0,8ml флаконт 0,2 mg -0,4 ml	болаларга тана вазни 15 kg дан <30kg гача 20 mg дозадан 2 ҳафтада 1 марта, тери остига; тана вазни $\geq 30\text{kg}$ - 40 mg (24 мг/м ² дозада юборишга) 2 ҳафтада 1 марта, тери остига; болаларда 2 ёшдан қўлланилади	В
	Этанерцепт* (ml) лиофилизат 25mg, 50mg тери остига юбориш учун эритма тайёрлаш учун	0,4 mg/kg дозада тери остига 2 ҳафтада 1 марта (максимал бир марталик дозаси 25mg) ёки 0,8mg/kg ҳафтада 1 марта (максимал бир марталик дозаси 50mg); болаларда 2 ёшдан қўлланилади	В
	Канакинумаб*-лиофилизат 150mg, 1 флакон инъекция учун сув эритувчиси – 5ml	4 mg/kg тери остига 4 ҳафтада 1 марта	А
	Анакинра*-инъекция учун эритма 100mg/0,67ml: бир марталик шприц	8 mg/kg/кунига (макс. 300 mg/кунига)	Д
	Rituximab* – инфузия тайёрлаш учун концентрат 10mg/1ml, 100mg/10ml, 500mg/50ml	375 mg/m ² /vena ichiga yuborish ҳафтасига 1 марта кейин 4 ҳафта давомида	Д
	Tosituzumab, тери остига юбориш учун эритма 162mg/0,9ml	болаларда тана вазни <30kg тери орасига 3 ҳафтада 1 марта; болаларда тана вазни >30kg тери орасига 2 ҳафтада 1 марта	В

*-Ўзбекистон Республикасида рўйхатдан ўтмаган дори воситалари

Жадвал - Муҳим дори-дармонлар рўйхати (100% фойдаланиш эҳтимоли бор):

Дори гуруҳи	Дори воситалари	Қўллаш усули	Исботланганлик даражаси
НСЯҚВ	индометацин	0,5-1,0mg/kg/кунига - болаларга 12 ёшдан	С
НСЯҚВ	мелоксикам 7,5 mg, 15 mg. суспензия 7,5ml - 5 ml, 100 ml.	болаларга 2 ёшдан – 0,15 - 0,2 mg/kg/кунига 1-2 марта	В

антибиотиклар цефалоспориинлар	цефтриаксон, инъекция учун эритма тайёрлаш учун кукун 0,5g, 1g	болаларга 12 ёшдан – 20-75 mg/kg/кунига вена ичига, мушак ичига болаларга 12 ёшдан катталарга кунига 1- 2 g дан 1 марта ёки 0,5-1,0g ҳар 12 соатда	В
кальций- фосфор алмашинув и	(кальций – 250mg, холекальциферол - 50mg)	болаларга 5 ёшдан 12 ёшгача ичишга 1 табл. кунига 1 марта, 12 ёшдан катталарга 1 табл. Кунига 2 марта	В
витамин (D – кальций- фосфор алмашинув ини бошыаради)	холекальциферол	болаларда профилактик доза - 500 –1000 ХБ/кунига (1-2 томчи); терапевтик доза – 2000-5000 ХБ/кунига (4-5 томчи).	А
протон насос ингибиторл ари	омепразол, капсулалар 10, 20 mg	гастроинтестинал симптомлар келиб чикқанда ва ГКС даволаш даврида кунига 1 капсуладан	В
H ₂ - антигистам инесепторл ари блокаторла ри	фамотидин таблетка 20mg	болаларда 3 ёшдан тана вазни 10kg дан юқори 2mg/kg/кунига 2 марта ёки 20mg дан кунига 2 марта (максимал 40mg/кунига кўп эмас)	С
гепатопрот екторлар	урсодезоксикол кислотаси, капсула 250mg, суспензия	тавсия этиладиган дозаси 10 mg урсодезоксикол кислотаси кунига 1 kg тана вазнига R_liver_cirrhosis.pdf (gastro.ru)	С
АСЕI	каптоприл	0,3-1,5mg/kg/кунига ичишга. Дастлабки доза 6,25—12,5mg кунига 2-3 марта https://www.pediatr- russia.ru/information/klin- rek/deystvuyushchie-klinicheskie- rekomendatsii/%D0%A5%D0%A1%D0%9 D%20%D0%B4%D0%B5%D1%82%D0% B8%20%D0%A1%D0%9F%D0%A0.v1.pdf	В
	эналаприл, таблетка 2,5mg	0,1-0,4 5mg/kg/кунига ичишга кунига 2-3 марта https://www.pediatr- russia.ru/information/klin- rek/deystvuyushchie-klinicheskie- rekomendatsii/%D0%A5%D0%A1%D0%9 D%20%D0%B4%D0%B5%D1%82%D0% B8%20%D0%A1%D0%9F%D0%A0.v1.pdf	В
	фозиноприл, таблетка 10mg	бир қабулга кунлик доза 10mg https://www.pediatr- russia.ru/information/klin- rek/deystvuyushchie-klinicheskie- rekomendatsii/%D0%A5%D0%A1%D0%9	В

		D%20%D0%B4%D0%B5%D1%82%D0%B8%20%D0%A1%D0%9F%D0%A0.v1.pdf	
М-холиноблокаторлар (мидриатик)	Тропикамид, кўз томчилари 0,5%-15,0	болаларга 2 томчидан 0,5% эритмаси, зарур бўлганда такроран 10-15 минутдан кейин томизилади	С
энтерал ва парэнтерал озиклантириш учун восита	декстроза, инфузия учун эритма 5%-200 мл	вена ичига (томчилаб, узлуксиз).	А

5.6. **Жаррохлик аралашув.** Беморларни олиб боришнинг барча элементлари Халқаро экспертларнинг консенсус тавсиясига асосланади [4D].

Эндопротезни алмаштириш тавсия этилади [9].

Иккиламчи коксоартроз 3-4 босқичли болалар учун сон бўғимлари эндопротезлаш амалга оширилади.

5.7. Касалликнинг зўрайиш даврида боланинг ҳаракатланиш режимини чеклаш. Лангет билан бўғимларни тўлиқ иммобилизация қилиш мумкин эмас.

- остеопорознинг олдини олиш учун кальций ва витамин Дга бой овқатлар истеъмол қилиш

- статик ортезлар, масалан, шиналар, лонгет, тагликлар ва енгил олинадиган қурилмалар кўринишидаги динамик кесмалар.

**«БОЛАЛАРДА ТИЗИМЛИ БОШЛАНУВЧИ ЮВЕНИЛ АРТРИТ»ЛИ
БЕМОРЛАРНИ ОЛИБ БОРИШ БЎЙИЧА
РЕАБИЛИТАЦИЯ ВА ПРОФИЛКТИКА
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРАТОКОЛИ**

Тошкент – 2025

6. РЕАБИЛИТАЦИЯ ва ПРОФИЛАКТИКА

Реабилитация сўз лотин тилидан *rehabilitatio* — *тикланиш* деган маънони англатади, тиббиётда — тана фаолиятининг бузилиши ва беморлар ва ногиронларнинг меҳнат қобилиятини тиклашга қаратилган тиббий, педагогик ва ижтимоий чора-тадбирлар мажмуасидан иборат. Тиббий реабилитация касаллик туфайли ўз функциясини йўқотган аъзолар функциясини қисман ёки тўлиқ тиклашга ёки зарарланган соҳада жараённинг кучайишини максимал даражада олдини олишга қаратилган [1].

Профилактика — одамларнинг умрини узайтириш, меҳнат қобилиятини сақлаш, аҳолининг жисмоний ривожланишини яхшилаш, касалликларнинг пайдо бўлиши ва тарқалишининг олдини олиш ва соғлиғини сақлашга қаратилган иқтисодий, ижтимоий, гигиеник ва тиббий тадбирлар мажмуидир [1]

Тиббий профилактика **бирламчи, иккиламчи ва учламчи** бўлади.

Бирламчи тиббий профилактика – касалликнинг ривожланиш сабабларига, тананинг соғлом ҳолатини сақлашга, организмга патологик таъсир кўрсатадиган омилларнинг олдини олишга қаратилган ижтимоий, тиббий, гигиеник ва ташвиқий тадбирлар.

Иккиламчи тиббий профилактика – касалликни эрта аниқлаш, патологик жараённинг ривожланиши, унинг асоратлари ва рецидивларнинг олдини олишга қаратилган чора-тадбирлар.

Учламчи тиббий профилактика – мавжуд касалликни даволаш, натижаларни яхшилаш ва ҳаёт сифатини яхшилаш, ногиронлик ва ўлимни камайитириш мақсадида беморни реабилитация қилиш.

3.1. Профилактиканинг мақсад ва усуллари:

Тизимли бошланиши билан ювенил идиопатик артритнинг 1-профилактикаси. Бирламчи профилактика қийин ва ишлаб чиқилмаган, чунки касаллик полиэтиологик хусусиятга эга. Касалликнинг ривожланишига таъсир қилувчи омилларнинг таъсирини олдини олиш керак (тез-тез вирусли касалликлар, эмлашлар, сурункали психо-эмоционал стресс, жароҳатланиш, ирсий мойиллик, гипотермия, инсоляция каби салбий экологик шароитлар). Бирламчи профилактика туман шифокори томонидан амалга оширилади. Беморларга касалликнинг мумкин бўлган сабабларини олдини олиш усуллари тушунтирилади.

Тизимли бошланиши билан ювенил идиопатик артритнинг 2-профилактикаси. Иккиламчи профилактикада УАШ ва участка кардиоревматологининг роли муҳим аҳамиятга эга. Жараённинг фаоллигини бостирадиган терапия таъсирини мустаҳкамлаш керак. Бир йил давомида касалхонадан чиққандан сўнг, ҳар 3 ойда мониторинг (агар керак бўлса, тез-тез), кейинги йилларда, агар ремиссия барқарор бўлса, - 6 ойда 1 марта (агар керак бўлса, тез-тез) амалга оширилади. Тизимли бошланган ювенил идиопатик артрит билан оғриган беморларда мунтазам текширувлар ЛОР, окулист, ортопед, стоматолог ва невропатолог томонидан амалга оширилади. Лаборатория назорати умумий қон тахлили, пешоб, биокимёвий қон тахлили ва иложи бўлса, иммунологик текширувни ўз ичига олади. Психотерапия мажбурийдир.

Тизимли бошланиши билан ювенил идиопатик артритнинг 3-профилактикаси. Касалликни даволаш назорат қилинади, асосий терапиянинг самардорлиги баҳоланади (ижобий динамика, унинг етишмаслиги, ёмонлашиши), беморнинг аҳволи ёмонлашишини кутмасдан (ҳар 2-3 йилда) ёки асосий препаратни бошқасига ўз вақтида алмаштириш, препаратнинг дозасини ўзгартирилади. Улар беморнинг турмуш тарзини ўзгартирадилар, меҳнат терапияси (моделлаштириш, тикиш, чизиш ва бошқалар), физиотерапия, массаж, велосипедда юриш, чап қўлингиз билан сув кранини очишни (коронар оғиш ривожланишининг олдини олиш учун) тавсия қиладилар. Остеопорознинг олдини олиш учун таркибида кальций ва Д витамини кўп бўлган овқатларни истеъмол қилиш керак. Психотерапия мажбурийдир.

3.2. Реабилитациянинг усуллари ва муолажалари:

Жисмоний машқлар терапияси ювенил артритни даволашнинг энг муҳим таркибий қисмидир. Кундалик машқлар бўғимлардаги ҳаракатлар ҳажмини ошириш, букиш контрактураларини йўқ қилиш ва мушак массасини тиклаш учун зарурдир. Сон бўғимлари шикастланганда – ортопед билан дастлабки маслаҳатлашгандан сўнг, қўлтиқ таёқда юриш, зарарланган аъзода тортиш муолажалари.

Коксит ва сон бўғимларининг асептик некрози ривожланишида беморнинг қўлтиқ таёқсиз ҳаракатланиши мумкин эмас. Жисмоний терапия беморнинг шахсий имкониятларига мувофиқ амалга оширилиши керак.

Реабилитация учун физиотерапия, массаж ва меҳнат терапияси билан бир қаторда ревматоортопедия ишлатилган. Консерватив ортопедия ва жарроҳлик ажралиб туради.

Консерватив ортопедия. Касалликнинг кучайиши даврида боланинг ҳаракат режимини чекланг. Бўғимларнинг тўлиқ имобилизацияси мумкин эмас, аммо олинадиган ортезлардан фойдаланиш керак. Шиналар, лонгет, кечасига стилкалар каби статик ортезлар бўғинни максимал кенгайиш ҳолатида ва кундузи динамик сегментларни интервалгача имобилизацияни таъминлаш учун енгил олинадиган қурилмалар шаклида маҳкамлаш учун ишлатилади. Жисмоний терапия ва касбий терапия пайтида уларни олиб ташлаш керак.

Хирургик ортопедия. Беморларни олиб бориш бўйича барча пунктлар Халқаро экспертларнинг консенсус тавсиясига асосланади [4D].

Фаол артритнинг эрта босқичларида синовектомия, ва кейинчалик тенотомия, капсулотомия амалга оширилади

Эндопротез тавсия этилади [9].

Сон бўғимларини эндопротезлаш болаларда 3-4-босқич иккиламчи коксартрозда амалга оширилади.

4. Профилактика ва реабилитациянинг 3-тури бўйича кўрсатмалар:

- Касаллик кўп йиллар давомида, катталар поликлиникасига ўтказилишидан олдин кузатилган;
- Касалликнинг тез-тез қайталаниши;
- Касалликнинг турли сабаблари мавжудлиги;
- Касалликларнинг ривожланишига ҳисса қўшадиган нотўғри яшаш шароитлари;

Профилактика ва реабилитациянинг турлари:

- болаларни диспансер назорати;
 - беморнинг шахсий хусусиятларини ва касаллик вариантыни ҳисобга олган ҳолда ишлаб чиқилган узоқ муддатли парваришлаш терапияси;
 - даволаш хавфсизлигини доимий назорат қилиш ва агар керак бўлса, уни коррекция қилиш;
 - ҳимоя режимини таъминлаш (психо-эмоционал ва жисмоний зўриқишларни чеклаш, агар керак бўлса, болаларни уйда ўқитиш, барқарор клиник ва лаборатория ремиссиясидан кейин мактабга бориш);
 - юқумли касалликлар ривожланиш хавфини камайтириш учун алоқаларни чеклаш);
 - инсоляциядан ҳимоя қилиш ва ултрабинафша нурланишидан фойдаланиш (күёш нурларидан ҳимоя қилиш, терини иложи борича ёпадиган кийим кийиш, чеккалари бўлган шляпалар, инсоляция даражаси юқори бўлган ҳудудларга саёҳат қилишдан бош тортиш);
 - эмлашга индивидуал ёндашув (болаларни эмлаш фақат касалликнинг тўлиқ ремиссияси даврида, уни индивидуал жадвалга мувофиқ узоқ муддатли сақлаш билан амалга оширилиши мумкин);
 - гамма – глобулинни киритиш фақат мутлақ кўрсаткичлар билан амалга оширилади [14,15,16].
- 5) протоколда тавсифланган даволаш самарадорлиги ва диагностика ва даволаш усуллариининг хавфсизлиги кўрсаткичлари (қорин парданинг яллиғланиш белгиларининг йўқлиги, операциядан кейинги асоратларнинг йўқлиги, терапевтик чора-тадбирлар самарадорлигини кузатиш учун диагностик мезонларини кўрсатиш).

<https://cyberleninka.ru/article/n/algorithm-diagnostiki-i-lecheniya-yuvenilnogo-artrita>

Жамоат реабилитация фаолияти стандартлари:

- 1) реабилитация чоралари касалликнинг кучайиши пайтида ёки унинг дастлабки босқичларидан бошлаб амалга оширилади;

2) касалликнинг давомийлигига қараб реабилитация кетма-кетлиги ва муолажалар тартибига катъий риоя қилиш;

3) беморларнинг имкониятларига мувофиқ реабилитация ва реабилитация тадбирларини мувофиқлаштириш (жисмоний ва ақлий муолажалар стандартини ҳисобга олган ҳолда, уларнинг беморнинг танасига таъсирга эътибор бериш);

4) даволаш самарадорлигини кузатиш муҳим (бунда оғриқнинг йўқолиши, шишиш ва бўғимларнинг функционал фаоллиги ҳолати лаборатория, тиббий асбоб-ускуналар ва назарий омиллар ёрдамида баҳоланади).

5.2. Реабилитация муолажаларининг босқичи ва кўламини аниқлаш мезонлари (ногиронлик ва саломатлик даражасига боғлиқ ва фаолиятнинг халқаро таснифи асосида халқаро миқёсларга мос келиши керак).

6. Реабилитациянинг босқичлари ва ҳажмлари (тиббий реабилитация босқичлари ва ҳажмлари, шунингдек уларни амалга оширишга мослаштирилган тиббий муассасалар).

7. Тиббий профилактика ёки реабилитация бўйича диагностика чоралари:

4	Остеопороз мавжудлиги ва унинг босқичини аниқлаш денситометрияни ўтказиш.
2b	Артритнинг рентгенологик босқичини аниқлаш учун рентген текшируви.
4	Бўғимларнинг шикастланиш даражасини ва бўғимлардан ташқари шикастланишларнинг ҳосил бўлишини аниқлаш учун бўғимларнинг МРТ текшируви

Қаттиқ	Мунтазам равишда умумий қон тахлили, пешобнинг умумий тахлилинини ўтказиш;
Қаттиқ	Мунтазам равишда қоннинг биокимёвий тахлили;
Қаттиқ	Доимий равишда иммунологик назорат

8. Профилактика ёки реабилитация тадбирларининг самарадорлиги кўрсаткичлари:

Касалликнинг ремиссия даврини 1 йил ёки ундан кўпроқ муддатга узайтириш, бўғимларнинг функционал қобилиятини сақлаб қолиш, асоратларни камайтириш профилактика ва реабилитация тадбирларининг самарадорлигини кўрсатади

Даволаш жисмоний тарбия машқлари (ДЖТ) [19]

Жисмоний машқлар терапияси ювенил артритни даволашнинг муҳим таркибий қисмидир. Кундалик машқлар бўғимларда ҳаракатланиш оралиғини ошириш, букиш контрактураларни бартараф этиш ва мушак массасини тиклаш учун зарур. Агар сон бўғимлари таъсирланган бўлса, ортопед билан олдиндан маслаҳатлашгандан сўнг, қўлтиқ таёқларда юргандан сўнг, зарарланган оёқни тортиш муолажалари.

Коксит ва сон бўғимларининг асептик некрозининг ривожланиши даврида беморнинг қўлтиқ таёқларсиз ҳаракатланиши мумкин эмас. Жисмоний терапия беморнинг индивидуал имкониятларига мувофиқ амалга оширилиши керак.

Профилактика ва клиник кузатиш

Бирламчи профилактика ишлаб чиқилмаган, чунки этиология аниқ аниқланмаган.

Касалликнинг кучайиши ва ногиронликнинг ривожланишининг иккиламчи профилактикаси.

Тавсия этилади:

- болалар клиник кузатувини ўтказиш;
- беморнинг индивидуал хусусиятларини ва касалликнинг вариантини ҳисобга олган ҳолда ишлаб чиқилган узоқ муддатли парваришlash терапияси;
- даволаш хавфсизлигини доимий назорат қилиш ва зарурат туғилганда уни тузатиш;

- химоя режимини таъминлаш (психо-эмоционал ва жисмоний стрессни чеклаш, агар керак бўлса, болаларни уйда ўқитиш, барқарор клиник ва лаборатория ремиссиясини олгандан кейингина мактабга юбориш);

-юқумли касалликларнинг ривожланиш хавфини камайтириш учун мулоқотларни чеклаш);

-инсоляциядан ва ультрабинафша нурланишдан химояланиш (қуёшдан химоя воситаларидан фойдаланиш, терини иложи борица қоплайдиган кийим кийиш, чеккалари бўлган шляпалар, инсоляция даражаси юқори бўлган ҳудудларга саёҳат қилмаслик);

- эмлашга индивидуал ёндашув (болаларни эмлаш фақат касалликнинг тўлиқ ремиссия даврида, агар у индивидуал жадвалга мувофиқ узок вақт давом этса, амалга оширилиши мумкин);

- гамма-глобулин фақат кўрсатма бўлганда қўлланилади. [14,15,16].

5) протоколда ёритилган даволаш самарадорлиги ва диагностика ва даволаш усуллари хавфсизлиги кўрсаткичлари (қорин парданинг яллиғланиш белгилари йўқлиги, операциядан кейинги асоратларнинг йўқлиги, даволаш чораларининг самарадорлигини назорат қилишнинг диагностик мезонларини кўрсатувчи).

<https://cyberleninka.ru/article/n/algorithm-diagnostics-i-lecheniya-yuvenilnogo-artrita>

**«БОЛАЛАРДА ТИЗИМЛИ БОШЛАНУВЧИ ЮВЕНИЛ АРТРИТ»ЛИ
БЕМОРЛАРНИ ОЛИБ БОРИШ БЎЙИЧА
ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАР
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРАТОКОЛИ**

2. Асосий қисм.

2.1. Кириш

Болаларда тизимли бошланадиган ювенил идиопатик артрит, даволанмаса беморнинг ўлими ва ногиронлигига олиб келадиган ҳаёт учун хавfli ва сурункали ривожланувчи ноёб (орфан) касаллик ҳисобланади. Шундай қилиб, ушбу патология салбий оқибатлар ва асоратларнинг юқори частотаси билан, эрта ногиронлик ривожланишига аниқ тенденция билан тавсифланади. Замонавий тиббиётнинг ютуқларига қарамай, ювенил артритнинг тизимли вариантлари глюкокортикоидлар ва иммунодепрессантлар билан даволаш ҳар доим ҳам самарали эмас. Глюкокортикоидларни қўллаш касаллик кечишини назорат қилмайди, суяк-тоғай деструкцияси ривожланишини олдини олмайди, уларни узоқ давомли тайинланиши оғир, кўпинча қайтариб бўлмайдиган асоратларга олиб келади.

http://disuria.ru/ld/11/1107_kr21M08p2MZ.pdf?ysclid=lu6v31pvk4911522747

2.2. Умумий таърифи:

Тизимли бошланган балоғатга етмаган болалар артрити ЮА нинг енг оғир вариантларидан бири бўлиб, у камдан-кам учрайдиган (орфан) ҳаёт учун хавfli ва сурункали прогрессив касаллик бўлиб, нохуш асоратлар ва эрта ногиронлик ҳолатлари юқори.

http://disuria.ru/ld/11/1107_kr21M08p2MZ.pdf?ysclid=lu6v31pvk4911522747

3) Клиник таснифи

1) ILAR таснифига кўра, тизимли ювенил идиопатик артрит (тЮА).

Америка ревматологлари коллегияси (АРК, 2013) ажратади:

- о Тизимли ЮА (тизимли бошланган ювенил артрити) фаол тизимли кўринишлари ва турли даражадаги артрит фаоллиги билан.
- о Тизимли ЮА (тизимли бошланган ювенил артрити) фаол тизимли намоён бўлмаган ва турли даражадаги артрит фаоллиги билан
- о Гемофагоцитар синдром белгилари билан тизимли ЮА

2)

Массив макрофагларни фаоллаштириш синдроми учун янги таснифлаш мезонлари [3]:

- иситмалаётган, аниқ ёки тизимли ЮА гумон қилинаётган бемор
- Ферритин > 684 нг/мл ва қуйидаги 2 ёки ундан ортиқ мезонлар
- Тромбоцитлар миқдори $\leq 181 \times 10^9/\text{л}$
- Аспаратаминотрансфераза > 48 бирлик/л
- Триглицеридлар > 156 мг/дл
- Фибриноген ≤ 360 мг/дл

<https://diseases.medelement.com/disease/%D1%8E%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D1%8B%D0%B9->

[%D0%B8%D0%B4%D0%B8%D0%BE%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9-%D0%B0%D1%80%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%82-%D0%BF%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%8F-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2022/17349](https://diseases.medelement.com/disease/%D1%8E%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D1%8B%D0%B9-%D0%B0%D1%80%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%82-%D0%BF%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%8F-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2022/17349)

3. Диагностика ва даволаш усуллари, ёндашувлари ва муолажалари

3.1. Тизимли ювенил идиопатик артритни даволаш мақсадлари:

- Даволаниш кетма-кет амалга оширилиши керак.

- Шифокорнинг умумий баҳоси 0 дан 10 гача бўлган шкала бўйича баҳоланади, 0 - касаллик фаоллиги йўқлигини ва 10 - касалликнинг максимал фаоллигини кўрсатади.
- Ювенил артрит фаоллик кўрсаткичи (ЖАДАС) -10 алоҳида 4 та баллнинг йиғиндисидир, хусусан:
 - шифокор умумий баҳоси (0-10 оралиғида),
 - бемор ёки ота-онанинг умумий баҳоси (0-10 оралиғида),
 - фаол бўғимлар сони (0-10 оралиғида),
 - 1 соатда нормаллашган эритроцитлар чўкиш тезлиги ($[\text{кузатилган тезлик} - 20]/100$, яъни 20 мм/соатгача бўлган қийматлар 0 балл билан, 120 мм/соат га тенг ёки ундан юқори бўлган қийматлар 10 балл билан баҳоланади)
 - ёки С-реактив оксил (СРП; $[\text{мг/Л да кузатилган СРП} - 10]/100$, яъни 10 мг/Л гача бўлган қийматлар 0 балл билан баҳоланади ва 110 мг/Л га тенг ёки ундан юқори қийматлар 10 балл ҳисобланади)/

3.2. Жаррохлик аралашувига қарши кўрсатмалар;

Касалликнинг зўрайиш даврида боланинг ҳаракатланиш режимини чеклаш. Лангет билан бўғимларни тўлиқ иммобилизация қилиш мумкин эмас.

3.3. Жаррохлик аралашувига кўрсатмалар;

- эндопротезни алмаштириш тавсия этилади [9].
- иккиламчи коксоартроз 3-4 босқичли болалар учун сон бўғимлари эндопротезлаш амалга оширилади.
- статик ортезлар, масалан, шиналар, лонгет, тагликлар ва енгил олинадиган қурилмалар кўринишидаги динамик кесмалар.

3.4. Муолажа ёки аралашувни бажарадиган мутахассисга талаблар;

- Жаррохлик ўтказиладиган хоналар, асбоб-ускуналар, тиббий ва бошқа жиҳозлар тоза сақланиши керак. Хоналарда намли тозалаш ишларини ўтказиш (полларни ювиш, мебелларни, асбоб-ускуналарни, дераза олдилари, эшикларни ва бошқаларни артиб чиқиш) ювувчи воситаларидан фойдаланган ҳолда бир суткада камида 2 марта амалга оширилиши лозим. Зарурат бўлганда, жорий тозалаш ишлари кунига бир неча марта амалга оширилади, дераза ойналари 3 ойда камида 1 марта тозаланиши керак.

- Операция блокани умумий тозалаш (қундалик жорий тозалаш ва дезинфекция ишларидан ташқари) хоналар асбоб-ускуналар, мебеллар ва бошқа жиҳозлардан бўшатишган ҳолда ҳафтада бир марта амалга оширилиши лозим. Муассасада ювиш ва дезинфекция қилиш воситаларининг доимий зарурий уч ойлик заҳираси мавжуд бўлиши керак.

- Стерилликни, асептика ва антисептика режимига риоя этилишини талаб этадиган операция хоналар йиғиштирилганидан сўнг, жорий фойдаланиш жараёнида вақти-вақти билан 1 м³ хона учун лампа қуввати 1 Вт ҳисобидан стационар ёки кўчма бактерицид лампалар ёрдамида зарарсизлантириш керак.

- Жаррохлик бўлимлари йилига 1 марта косметик таъмирдан, профилактик ювиш ва зарарсизлантириш ишлари ўтказиш учун ёпилиши керак. Жорий нуқсонларни бартараф этилиши (шифтлар ва деворларда сув оқиш ва намланишларни, захлик ва моғор изларини йўқ қилиш, ёриқлар, ковак ва ўнқир-чўнқирларни текислаш, тушиб кетган пардозлаш плиткасини, пол қопламалари нуқсонларини тиклаш ва бошқалар) дарҳол амалга оширилиши лозим.

- Жаррохлик блокада наркоз аппаратуралари ва тиббий асбоб-анжомларни зарарсизлантириш учун алоҳида ажратилган ва жиҳозланган хоналар бўлиши керак.

- Жаррохлик амалиётларида қўлланилаётган тиббий технологиялар, фойдаланиладиган асбоб-ускуналар, сарфлов материаллари ва дори-восилари Ўзбекистон Республикаси ҳудудида қўлланилишига рухсат этилган бўлиши лозим.

3.5 Асосий ва қўшимча диагностика тадбирлари рўйхати:

Асосий:

- ички органларнинг кенг қамровли ультратовуш текшируви

- эокардиёграфия
- электрокардиография
- фаол артритли барча беморлар учун бўғимларнинг ультратовуш текшируви
- зарарланган бўғимларнинг рентгенографияси / компьютер томографияси

Қўшимча:

- таъсирланган бўғимларнинг магнит-резонанс томографияси
- ошқозон ва ўн икки бармоқли ичак шиллик қаватининг биопсияси билан эзофагогастроуденоскопия
- Ҳелисобастер пйлори мавжудлиги учун ошқозон шиллик қаватининг биопсияси
- кўкрак қафаси органларининг компьютер томографияси
- остеоденситометрия

3.6 Муолажа ёки аралашувни ўтказишга қўйиладиган талаблар:

- бўғимларнинг оғир деформациялари, ҳаракатларнинг сезиларли даражада чекланиши;
- бўғимларнинг анкилози (бўғимларни алмаштириш);
- фемур бошчасининг асептик некрозининг ривожланиши (сон бўғимларини алмаштириш);
- дори-дармон ва консерватив ортопедик даволаш (тенотомия, капсулотомия) учун хос бўлмаган оғир бўғим контрактуралари.

3.7. Беморни тайёрлашга қўйиладиган талаблар;

- Жарроҳлик амалиётидан режалаштирилган кунда, бемор шифохонага ҳеч нарса истемол қилмасдан келиши.
- Жарроҳлик амалиёти жараёнига тасир ўтказиши мумкун бўлган бошқа азолар каалликларини имкон қадар даволаш ёки назора қилиш;

4. Муолажа ёки аралашувнинг самарадорлиги кўрсаткичлари.

Протоколда ёритилган даволаш самарадорлиги ва диагностика ва даволаш усуллари хавфсизлиги кўрсаткичлари (қорин парданинг яллиғланиш белгилари йўқлиги, операциядан кейинги асоратларнинг йўқлиги, даволаш чораларининг самарадорлигини назорат қилишнинг диагностик мезонларини кўрсатувчи).

<https://cyberleninka.ru/article/n/algorithm-diagnostics-i-lecheniya-yuvenilnogo-artrita>

7.ПРОТОКОЛНИНГ ТАШКИЛИЙ ЖИҲАТЛАРИ:

7.1.манфаатлар тўқнашуви йўқлиги тўғрисидаги маълумотлар-мавжуд эмас.

7.2.экспертлар (республика ва хорижий давлатлар мутахассислари) маълумотлари; Тошкент педиатрия тиббиёт олийгохи Оилавий шифокорлик №1 кафедраси мудири кафедраси мудири т.ф.д., профессор Шамансурова Елмира Амануллаевна. Рецензентлар (3та ташки, республика даражасида ва хорижий давлатлардан).

1. Костик М.М. тиббиёт фанлари доктори, профессор, госпитал педиатрия кафедраси ФГБОУ ВО Санкт Петербург давлат педиатрия медицина университети МЗРФ, Санкт–Петербург ва Россия Федерациясининг Шимолий-Гарбий Округи бош болалар ревматологи маслахатчиси.

2. Кузгибекова А.Б. тиббиёт фанлари номзоди, профессор Караганда шаҳри Тиббиёт университети «Семейная медицина» кафедраси доценти.

3. Ахмедова И.М. Тиббиёт фанлари доктори, Тошкент Тиббиёт ходимларининг касбий малакасини ошириш маркази «Педиатрия ва болаларни овқатлантириш кафедраси» мудири.

7.3.Баённомани қайта кўриб чиқиш шартларини кўрсатиш (баённомани ишлаб чиқилганидан кейин 3 ёки 5 йил ўтгач ёки далиллар даражаси билан янги усуллар мавжуд бўлганда қайта кўриб чиқилади.

7.4. Фойдаланилган адабиётлар рўйхати:

1. Claas H. Hinze, Dirk Holzinger, Elke Lainka, Johannes-Peter Haas, Fabian Speth et al., 2018 PRO-KIND SJIA project collaborators/ Practice and consensus-based strategies in diagnosing and managing systemic juvenile idiopathic arthritis in Germany/ Hinze et al. Pediatric Rheumatology

(2018) 16:7/9-10-11 [Practice and consensus-based strategies in diagnosing and managing systemic juvenile idiopathic arthritis in Germany - PubMed \(nih.gov\)](#)

2. Beukelman T, Patkar NM, Saag KG. et al. 2011 American College of Rheumatology recommendations for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: initiation and safety monitoring of therapeutic agents for the treatment of arthritis and systemic features. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2011;63:465-82 [2011 American College of Rheumatology recommendations for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: initiation and safety monitoring of therapeutic agents for the treatment of arthritis and systemic features - PubMed \(nih.gov\)](#)

3. Ravelli A, Minoia F, Davi S, et al. 2016 Classification criteria for macrophage activation syndrome complicating systemic juvenile idiopathic arthritis: a European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology/Paediatric Rheumatology International Trials Organization collaborative initiative. *Ann Rheum Dis*. 2016;75(3):481–489. [2016 Classification Criteria for Macrophage Activation Syndrome Complicating Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis: A European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology/Paediatric Rheumatology International Trials Organisation Collaborative Initiative - PubMed \(nih.gov\)](#)

4. Harris JG, Kessler EA, Verbsky JW. Update on the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2013;13(4):337-346. [Update on the treatment of juvenile idiopathic arthritis - PubMed \(nih.gov\)](#)

5. Horneff G. Update on biologicals for treatment of juvenile idiopathic arthritis. *Expert Opin Biol Ther*. 2013;13(3):361 -376. [Update on biologicals for treatment of juvenile idiopathic arthritis - PubMed \(nih.gov\)](#)

6. Martini A. Systemic juvenile idiopathic arthritis. *Autoimmun Rev*. 2012;12:56-9. [Systemic juvenile idiopathic arthritis - PubMed \(nih.gov\)](#)

7. Marzan KAB, Shaham B. Early juvenile idiopathic arthritis. *Rheum Dis Clin North Am*. 2012;38:355-72. [Early juvenile idiopathic arthritis - PubMed \(nih.gov\)](#)

8. Otten MH, Anink J, Spronk S. et al. Efficacy of biological agents in juvenile idiopathic arthritis: a systematic review using indirect comparisons. *Ann Rheum Dis*. 2013;72:1806-12. Doi:10.1136/annrheumdis-2012-201991. [Efficacy of biological agents in juvenile idiopathic arthritis: a systematic review using indirect comparisons - PubMed \(nih.gov\)](#)

9. Ringold S., Weiss P.S., Beukelman T. et al. 2013 Update of the 2011 American College of Rheumatology Recommendations for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis^ Recommendations for the Medical Therapy of Children With Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis and Tuberculosis Screening Among Children Receiving Biologic Medications. *Arthritis Care & Research*. Vol. 65, No. 10 October 2013, pp 1551-1563. [2013 update of the 2011 American College of Rheumatology recommendations for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: recommendations for the medical therapy of children with systemic juvenile idiopathic arthritis and tuberculosis screening among children receiving biologic medications - PubMed \(nih.gov\)](#)

10. Ruperto n, et al. Canakinumab in patients with systemic juvenile idiopathic arthritis and active systemic features: results from the 5-year long-term extension of the phase III pivotal trials .*Ann Rheum Dis* 2018; 77:1710–1719. doi:10.1136/annrheumdis-2018-213150. [Canakinumab in patients with systemic juvenile idiopathic arthritis and active systemic features: results from the 5-year long-term extension of the phase III pivotal trials - PubMed \(nih.gov\)](#)

11. Sandborg C, Mellins ED. A new era in the treatment of systemic juvenile idiopathic arthritis. *N Engl J Med*. 2012;367:2439-40. [A new era in the treatment of systemic juvenile idiopathic arthritis - PubMed \(nih.gov\)](#)

12. Wallace CA, Giannini EH, Huang B. et al. American College of Rheumatology provisional criteria for defining clinical inactive disease in select categories of juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2011;63:929-36. [American College of Rheumatology provisional criteria for defining clinical inactive disease in select categories of juvenile idiopathic arthritis - PubMed \(nih.gov\)](#)

13. Алексеева ЕИ. Ювенильный идиопатический артрит: клиническая картина, диагностика, лечение. Вопросы современной педиатрии. 2015;14(1):78—94. [ЮВЕНИЛЬНЫЙ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ АРТРИТ: КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ | Алексеева | Вопросы современной педиатрии \(spr-journal.ru\)](#)
14. Баранов АА, Алексеева ЕИ. Ювенильный артрит: клинические рекомендации для педиатров. Москва: ПедиатрЪ. 2013. [M08.2 Юношеский артрит с системным началом.pdf \(aspirre-russia.ru\)](#)
15. Баранов АА, Алексеева ЕИ, Бзарова ТМ. и др. Протокол ведения пациентов с ювенильным артритом. Вопросы современной педиатрии. 2013;12:37-56. [Протокол ведения пациентов с ювенильным артритом – тема научной статьи по клинической медицине читайте бесплатно текст научно-исследовательской работы в электронной библиотеке КиберЛенинка \(cyberleninka.ru\)](#)
16. Баранов А.А., Алексеева Е.И. Клинические рекомендации для педиатров. Ревматические болезни у детей. Москва: Педиатр. 2016. 144 стр.
17. Детская ревматология. Атлас. 2-е издание. Под ред. АА Баранова, ЕИ Алексеевой Москва: ПедиатрЪ. 2015. 348 с. 66-69. [Детская ревматология. Атлас. 2-е издание \(spr-journal.ru\)](#)
18. Alexeeva EI, Valieva SI, Bzarova TM. et al. Efficacy and safety of repeat courses of rituximab treatment in patients with severe refractory juvenile idiopathic arthritis. Clin Rheumatol. 2011;30:1163-72. [Efficacy and safety of repeat courses of rituximab treatment in patients with severe refractory juvenile idiopathic arthritis - PubMed \(nih.gov\)](#)
19. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB. et al. Textbook of pediatric rheumatology. 5th edn. Elsevier Saunders, Philadelphia. 2016. [Cassidy's textbook of pediatric rheumatology | WorldCat.org](#)
20. Wallace CA, Giannini EH, Spalding SJ. et al. Trial of early aggressive therapy in polyarticular juvenile idiopathic arthritis. Arthritis Rheum. 2012;64:2012-21. [Trial of early aggressive therapy in polyarticular juvenile idiopathic arthritis \(wiley.com\)](#)
21. Yokota S, Itoh Y, Morioli T, Origasa H, Sumitomo N, Tomobe M. Tocilizumab in systemic juvenile idiopathic arthritis in a real world clinical setting: results from 1 year of post marketing surveillance follow up of 417 patients in Japan. Ann Rheum Dis. 2015. Doi:10.1136/annrheumdis-2015-207818. pii: annrheumdis-2015-207818. [Tocilizumab in systemic juvenile idiopathic arthritis in a real-world clinical setting: results from 1 year of postmarketing surveillance follow-up of 417 patients in Japan - PubMed \(nih.gov\)](#)
22. Wei W, Knapp K, Wang L, Chen CI, Craid GL, Ferguson K, et al. Treatment persistence and clinical outcomes of tumor necrosis factor inhibitor cycling or switching to a new mechanism of action therapy: real world observational study of rheumatoid arthritis patients in the US with prior tumor necrosis factor inhibitor therapy Adv Ther 2017;34:1936-52 [Treatment Persistence and Clinical Outcomes of Tumor Necrosis Factor Inhibitor Cycling or Switching to a New Mechanism of Action Therapy: Real-world Observational Study of Rheumatoid Arthritis Patients in the United States with Prior Tumor Necrosis Factor Inhibitor Therapy - PubMed \(nih.gov\)](#)
23. Sriharsha Grevich, Susan Sheno. Update on the management of systemic juvenile idiopathic arthritis and role of IL-1 and IL-6 inhibition Adolescent Health, Medicine and Therapeutics 2017;8 125-135. [Update on the management of systemic juvenile idiopathic arthritis and role of IL-1 and IL-6 inhibition - PubMed \(nih.gov\)](#)