

ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
ТОШКЕНТ ТИББИЁТ АКАДЕМИЯСИ

2022 №2

2011 йилдан чиқа бошлаган

TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI
AХВОРОТНОМАСИ



В Е С Т Н И К
ТАШКЕНТСКОЙ МЕДИЦИНСКОЙ АКАДЕМИИ

Тошкент

<i>Мирахмедова Х.Т., Рустамова М.Т., Рамазонава Н.А., Исакова Э.И. ОБНОВЛЕННЫЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОМУ ЛЕЧЕНИЮ ОСТЕОАРТРИТА</i>	<i>Mirakhmedova Kh.T., Rustamova M.T., Ramazonova N.A., Isakova E.I. UPDATED RECOMMENDATIONS FOR THE NON-MEDICAL TREATMENT OF OSTEOARTHRITIS</i>	101
<i>Мирахмедова Х.Т.Эгамова С.Ш. ВЗАИМОСВЯЗЬ ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ СКВ С РАННИМ ПОВРЕЖДЕНИЕМ ПОЧЕК</i>	<i>Miraxmedova X.T.Egamova S.Sh. RELATIONSHIP OF SEVERE SLE WITH EARLY KIDNEY DAMAGE</i>	105
<i>Мирзаева Г.П., Жаббаров О.О., Аликулов И.Т., Бувамухамедова Н.Т., Рахматов А.М ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ПОДАГРИЧЕСКОГО ПОРАЖЕНИЯ ПОЧЕК У БОЛЬНЫХ С ОЖИРЕНИЕМ</i>	<i>Mirzaeva G.P., Jabbarov O.O., Alikulov I.T., Buvamuxamedova N.T., Raxmatov A.M FEATURES OF THE COURSE OF GOUTY KIDNEY IN PATIENTS WITH OBESITY</i>	108
<i>Muhammadiyeva S.M., Jovliyeva D.N., Isakova E.I., Kamalova D.K., Mad'iyeva I.O., Ismailova Z.Sh. OSTEOARTROZ KASALLIGINI SEKIN TA'SIR QILUVCHI DIASERIN VOSITASI BILAN DAVOLASH SAMARADORLIGI</i>	<i>Mukhammadieva S.M., Zhovlieva D.N., Isakova E.I., Kamalova D.K., Maydieva I.O., Ismailova Z.Sh. THE EFFECTIVENESS OF THE TREATMENT OF OSTEOARTHRITIS WITH THE SLOW-ACTING ANTI-INFLAMMATORY DRUG DIACERIN</i>	111
<i>Набиева Д.А., Джуроева Э.Р. КЛИНИКО- ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ПОЛИМОРФИЗМА ГЕНОВ В ПАТОГЕНЕЗЕ ГИПЕРУРИКЕМИИ И ПОДАГРЫ</i>	<i>Nabiyeva D.A., Djuraeva E.R. CLINICAL- PREDICTIVE FACTORS OF GENE POLYMORPHISM IN THE PATHOGENESIS OF HYPERURICEMIA AND GUTTER</i>	115
<i>Набиева Д.А., Мухаммадиева С.М., Мирахмедова Х.Х., Кенгесбаева М.С. АНКИЛОЗЛОВЧИ СПОНДИЛИТДА ОСТЕОПОРОЗНИ ДАВОЛАШДА АЛФАКАЛЬЦИДОЛНИНГ САМАРАДОРЛИГИ</i>	<i>Nabieva D.A., Mukhammadiyeva S.M., Miraxmedova X.X., Kengesbayeva M.S. EFFICIENCY OF ALPHAKALCIDOL IN TREATMENT OF OSTEOPOROSIS IN ANKYLOSING SPONDILITIS</i>	118
<i>Набиева. Д.А., Сагатова.Д.Р., Раджапов М.А., Муминова Н.И. РОЛЬ ЭНДОТЕЛИАЛЬНОЙ ДИСФУНКЦИИ В РАЗВИТИИ ОСТЕОАРТРИТА У ЖЕНЩИН В КЛИМАКТЕРИЧЕСКОМ ПЕРИОДЕ</i>	<i>Nabiyeva D.A., Sagatova D.R., Radjapov M.A. Muminova N.I. THE ROLE OF ENDOTHELIAL DYSFUNCTION IN THE DEVELOPMENT OF OSTEOARTHRITIS IN MENOPAUSAL WOMEN</i>	121
<i>Nazarova K.X., Doliyev A.Y., Ashurov D.U., Usmonova Z.I. REVMAOID ARTRITLI BEMORLARDA ANEMIYA VA UNGA BAZIS YALLIG'LANISHGA QARSHI DAVONING TA'SIRI</i>	<i>Nazarova K.X., Doliyev A.Y., Ashurov D.U., Usmonova Z.I. ANEMIA IN PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS AND TREATMENT WISH DISEASE MODIFYING ANTI RHEUMATIC DRUGS</i>	125
<i>Наимова Ш.А. РЕВМАТОЛОГИК КАСАЛЛИКЛАР БУЙРАК ЗАРАРЛАНИШИ БЎЛГАН БЕМОРЛАРДА ИҚЛИМТЕРАПИЯ АҲАМИЯТИ (АДАБИЁТЛАР ШАРҲИ ВА ШАХСИЙ ИЗЛАНИШЛАР)</i>	<i>Naimova Sh.A. SIGNIFICANCE OF CLIMATOTERAPY IN PATIENTS WITH KIDNEY DAMAGE IN RHEUMATOLOGICAL DISEASES (REVIEW OF LITERATURE AND PERSONAL DATA)</i>	128
<i>Наимова Ш.А., Шаджанова Н.С. КОМОРБИД ПАТОЛОГИЯЛАР БИЛАН РЕВМАТОИДЛИ АРТРИТДА ҲАЁТ СИФАТИНИНГ ЎЗГАРИШИ</i>	<i>Naimova Sh.A., Shadjanova N.S. CHANGES IN THE QUALITY OF LIFE IN RHEMATOID ARTITIS WITH COMORBID PATHOLOGIES</i>	133
<i>Рамазанова Н.А. ЯЛЛИФЛАНИШ ЦИТОКИНЛАРИНИНГ ОСТЕОАРТРИТ КЛИНИК ХУСУСИЯТЛАРИГА ТАЪСИРИ</i>	<i>Ramazanova N.A. INFLUENCE OF INFLAMMATORY CYTOKINES ON THE CLINICAL FEATURES OF OSTEOARTHRITIS</i>	137
<i>Рамазанова Н.А.СОВРЕМЕННЫЕ ВЗГЛЯДЫ НА ФЕНОТИПЫ ОСТЕОАРТРИТА</i>	<i>Ramazanova N.A. MODERN VIEWS ON THE PHENOTYPES OF OSTEOARTHRITIS</i>	140
<i>Рахматова Д.Б., Бадридинова Б.К., Ахмедова Ш.М. РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ И ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ</i>	<i>Rakhmatova D.B., Badridinova B.K., Sh.M. Ahmedova RHEUMATOID ARTHRITIS AND TREATMENT EFFECTIVENESS</i>	145
<i>Rizamuxamedova M.Z., Berdiyeva D.U., Raximov S.S. POLIANGIITLI GRANULEMATOZNI KLINIK KECHISHI VA TASHXISLASH QIYINCHILIKLARI</i>	<i>Rizamukhamedova M.Z., Berdieva D.U., Rakhimov S.S. FEATURES OF THE CLINICAL COURSE AND DIFFICULTIES OF DIAGNOSTICS OF GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS</i>	148

POLIANGIITLI GRANULEMATOZNI KLINIK KECHISHI VA TASHXISLASH QIYINCHILIKLARI

Rizamuxamedova M.Z., Berdiyeva D.U., Raximov S.S.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ И ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ

Ризамухамедова М.З., Бердиева Д.У., Рахимов С.С.

FEATURES OF THE CLINICAL COURSE AND DIFFICULTIES OF DIAGNOSTICS OF GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS

Rizamukhamedova M.Z., Berdieva D.U., Rakhimov S.S.

Toshkent tibbiyot akademiyasi

Гранулематоз с полиангиитом (ГПА) (Вегенер) – это заболевание из группы системных васкулитов, для которого характерны некротизирующее гранулематозное воспаление и некротизирующий васкулит мелких сосудов с преимущественным поражением верхних дыхательных путей, легких и почек.

Обследовано 60 больных (29 мужчин и 31 женщин) в возрасте от 18 до 71 лет с установленным диагнозом ГПА. Средний возраст обследованных больных составлял 41,0±1,9 лет. Диагноз ГПА был установлен в соответствии с номенклатурой, принятой в 2012 году на конференции в Чепел-Хилл (США), а также на основании наличия по крайней мере 2 из 4 критериев Американской коллегии ревматологов (ACR), 1990 г. Для подтверждения диагноза ГПА у 60 больных была выполнена биопсия: слизистой носа или придаточных пазух носа - у 57 больных, образования гортани - у 2 человек, биопсия орбиты - у 2, легких - у 5. Средний срок от начала заболевания до установки диагноза и начала лечения составил 14,6±2,1 месяцев.

Ключевые слова: гранулематоз с полиангиитом, клиника, диагностика, лечение

Granulomatosis with polyangiitis (GPA)(Wegener's) is a disease from the group of systemic vasculitis, which is characterized by necrotizing granulomatous inflammation and necrotizing vasculitis of small vessels with a predominant lesion of the upper respiratory tract, lungs and kidneys.

The study involved 60 patients (29 men and 31 women) aged 18 to 71 years with an established diagnosis of GPA. The average age of the examined patients was 41.0 ± 1.9 years. The diagnosis of GPA was established in accordance with the nomenclature adopted in 2012 at the conference in Chapel Hill (USA), as well as on the basis of the presence of at least 2 of 4 criteria of the American College of Rheumatology (ACR), 1990. To confirm the diagnosis of GPA, a biopsy was performed in 60 patients: nasal mucosa or paranasal sinuses - in 57 patients, laryngeal formation - in 2 patients, orbital biopsy - in 2, lungs - in 5. The average period from the onset of the disease to the diagnosis and initiation of treatment was 14.6 ± 2.1 months.

Keywords: granulomatosis with polyangiitis, clinical features, diagnosis, treatment

Ролиангиитли гранулематоз (PAG) - asosan yuqori nafas yo'llari, o'pka va buyraklarning zararlanishi bilan kichik tomirlarning granulomatoz yallig'lanishi va nekrozlovchi vaskulitning rivojlanishi bilan tavsiflangan tizimli vaskulit. So'nggi yillarda PAG bilan og'rigan bemorlar sonining ko'payish tendentsiyasi kuzatilmogda, bu nafaqat immunosupressiv terapiya natijasida uzoq muddatli prognozning yaxshilanishini, balki kasallanishning haqiqiy o'sishini ham aks ettirishi mumkin [1]. Ushbu patologiyaning tarqalishi aholining 100 ming nafariga 0,5-0,85 holatni tashkil qiladi. Kasallik har qanday yoshda paydo bo'lishi mumkin (yosh oralig'i 5 yoshdan 90 yoshgacha), taxminan 15% hollarda u 20 yoshdan oldin boshlanadi. O'rtacha yoshi 25-45 yosh. GPA erkaklar va ayollarga teng darajada ta'sir qiladi, kavkazliklar orasida keng tarqalgan (97%) va kamdan-kam hollarda negroidlarda (2%) uchraydi [1,2]

PAG ni erta tashxislash qiyin klinik vazifa bo'lib, patognomonik simptomlarni aniqlash uchun zamonaviy tadqiqot usullaridan foydalangan holda bemorni to'liq tekshirishni talab qiladi. Rinoskopiya, laringoskopiya, paranasal sinuslar va o'pkaning kompyuter tomografiyasi bilan nafas yo'llarining shikastlanishlarini maqsadli izlash kerak, chunki uzoq vaqt davomida kasallik asimptomatik bo'lishi yoki kam klinik belgilar bilan kechishi mumkin. Bemorlarning atigi 50 foizida kasallikning boshlanishidan boshlab dastlabki 3-6 oy ichida va bemorlarning 7 foizida PAG birinchi alomatlar boshlanganidan keyin 5-16 yil ichida tashxis tasdiqlanadi [3].

PAG ni o'z vaqtida tashxislash zarurati agressiv terapiyani erta boshlash zarurati bilan bog'liq. Terapiyaning asosiy maqsadi to'liq remissiyaga erishish uchun kasallik asosidagi immunopatologik reaksiyalarni bostirishdir. Davolash uchun bosqichga bo'linadi: remissiyani saqlab turish (immunosupressantlar bilan uzoq muddatli terapiya), residivlarni davolash. Klinik ko'rinishlarning xilma-xilligi va prognozning og'irligi tufayli PAG bilan og'rigan bemorlarni davolash va davolash taktikasini tanlash doimo qiyinchiliklarga olib keladi [2].

Materiallar va uslublar. Tadqiqotga 1990 yildagi Amerika revmatologiya kolleji mezonlari va 2012 yilda Chapel Xilldagi (AQSh) konferentsiyada qabul qilingan nomenklaturaga muvofiq tashxis qo'yilgan PAG bilan kasallangan 60 nafar bemor ishtirok etdi. Bemorlar Toshkent tibbiyot akademiyasining ko'p tarmoqli klinikasida kuzatildi.

Bemorlarni umumiy ko'rikdan o'tkazish klinikada qabul qilingan reja asosida o'tkazildi. Anamnezni o'rganishda kasallik faolligining mavjudligi, turli organlar va tizimlarning shikastlanishlari mavjudligiga alohida e'tibor berildi. Faolligini baholash uchun BVAS shkalasi (Bermingem vaskulit faolliqi indeksi) ishlatilgan. Kasallikning remissiyasi BVAS shkalasi bo'yicha 1 yoki undan kam ball, PAG kuchayishi - BVAS shkalasi bo'yicha 2 yoki undan ortiq ball mavjudligi hisoblanadi. Barcha bemorlarda organlarning shikastlanishi VDI indeksi yordamida baholandi [6].

Kasallikning kechishini tahlil qilishda lokal (yuqori nafas olish yo'llari, ko'rish va eshitish organlari) va tarqoq (yuqori nafas yo'llarining shikastlanishi, ko'rish va eshitish organining, o'pka va / yoki buyraklar, shuningdek oshqozon-ichak trakti, asab tizimi, terining shikastlanishi bilan birgalikda) variantlariga ajratiladi. PAG Evropa vaskulitlarni o'rganish jamiyati (EUVAS) tasnifiga muvofiq ajratilgan kasallikning erta, tizimli, tarqoq va og'ir variantlarini o'z ichiga oladi [5]. Barcha bemorlar vaskulit va/yoki granulomatoz belgilari bilan baholanishi 1 jadvalda keltirilgan.

1-jadval.

Vaskulyit va granulomatoz yallig'lanish mezonlari

Vaskulit mezonlari	Granulomatoz yallig'lanish mezonlari
1. Glomerulonefrit Gematuriya yoki gematuriya proteinuriya bilan birgalikda Gistologik rasm fokal segmentar kamimmun yarim oyli glomerulonefrit	1. Biopsiyada granulomatoz yallig'lanish
2. Ekstrarenal vaskulyit: Teri vaskulitlari Episklerit Mononevrit	2. O'pkada infiltratlar / tugunlar: doimiy (1 oydan ortiq) nekroz, bo'shliqlar shakllanishi bilan va / yoki stenozli endobronxit
	3. LOR a'zolari yoki ko'zlarning shikastlanishi: Burun to'sig'ining teshilishi Destruktiv sinusit Halqum yoki traxeyaning burma osti stenoz Orbital psevdotumor Sinuslar shilliq qavatning polipoid qalinlashishi, mastoidit (kamida 3 oy davom etadi)

ANCA bilvosita immunofluoresens usuli bilan aniqlangan (antitanalar 48 ta bemorda aniqlangan).

Tashxisni tasdiqlash uchun morfologik tekshiruv 57 (95%) bemorda o'tkazildi,

- 23 kishida burun shilliq qavati;
- 2 bemorda orbita to'qimalari;
- 35 kishida burun va burun yondosh bo'shliqlari;
- 5 kishida o'pka to'qimasi;
- 2 bemorda og'iz bo'shlig'i shilliq qavati;
- 2 bemorda xiqildoq shilliq qavati;

Umumiy kuzatuv davri 4 haftadan (minimal) 3 yilgacha (maksimal) bo'lgan.

Bemorlarni tekshirish klinikada qabul qilingan reja-ga muvofiq amalga oshirildi va anamnezni o'rganish va fizik tekshiruvni o'z ichiga oldi. Anamnez bilan tanishishda kasallikning qaytalanishining mavjudligi, ularning soni, bu qaytalanishlarni qo'zg'atuvchi omillariga alohida e'tibor qaratildi. Kasallikning oldingi terapiyasi to'liq o'rganildi va davolanishning butun davri uchun olingan sitostatiklarning umumiy dozasi hisoblab chiqildi. Kasallikning o'zi ham, terapiyaning ham asoratlari mavjudligiga alohida e'tibor qaratildi.

Instrumental tekshiruvga elektrokardiografiya, ko'krak qafasi organlarining rentgenografiyasi va kompyuter tomografiyasi, qorin bo'shlig'i organlarining ultratovush tekshiruvi, rinoskopiya, paranazal sinuslarn-

ing rentgenologik tekshiruvi va kompyuter tomografiyasi, ezofagogastroduodenoskopiya, bosh suyagi, xiqildoq va traheyani kompyuter tomografiyasi kiradi.

PAG residivlari katta va kichikga bo'lingan [4]. Kasallikning katta residivlari bemorning hayotiga yoki ichki a'zolarining faoliyatiga tahdid soladigan va glyukokortikosteroid dozasini ko'paytirishni va siklofosfamidni buyurishni talab qiladigan deb hisoblangan, kichik - PAG faolligining hayot uchun xavfli bo'lmagan o'sishi. Bunda glyukokortikosteroid va/yoki sitostatikning dozasi odatda oshirilgan.

Statistik tahlil. Natijalar SPSS for Windows 22.0 dasturi yordamida statistik qayta ishlandi. (SPSS Inc., Chikago, IL, AQSh). Miqdoriy o'zgaruvchilar Student's testi va Mann-Whitney testi yordamida, sifatli o'zgaruvchilar Fisherning aniq usulidan foydalangan holda taqqoslandi. Omon qolish Kaplan-Meier usuli yordamida tahlil qilindi. Farq $p < 0,05$ da statistik ahamiyatga ega deb hisoblandi.

Natijalar

Tadqiqotga PAG tashxisi qo'yilgan 18 yoshdan 71 yoshgacha bo'lgan 60 nafar bemor (29 erkak va 31 ayol) tekshirildi. Tekshiruvdan o'tgan bemorlarning o'rtacha yoshi $41,0 \pm 1,9$ yoshni tashkil etdi. PAG tashxisini tasdiqlash uchun 60 bemor biopsiya qilindi: burun shilliq qavati yoki paranazal sinuslar - 57 (95%) bemorlar-

da, xiqildoq - 2 (3,3%) bemorda, orbital biopsiya - 2 da (3, 3%), o'pkada - 5 (8,3). Kasallikning boshlanishidan tashxis qo'yish va davolanishni boshlashgacha bo'lgan o'rtacha vaqt $14,6 \pm 2,1$ oyni tashkil etdi.

60 bemordan 16 tasida PAG ning lokal shakli aniqlandi (yuqori nafas yo'llarining shikastlanishi, eshitish va ko'rish organi). Lokal shakl 18 yoshdan 71 yoshgacha bo'lgan 5 erkak va 11 ayolda tashxis qo'yilgan (o'rtacha yoshi 40,8 yosh).

44 bemorda PAG ning umumlashtirilgan shakli aniqlandi. 18 yoshdan 70 yoshgacha bo'lgan 24 erkak va 20 ayolda (o'rtacha yoshi 41,0 yosh) o'pka va / yoki buyraklarning shikastlanishi bilan birgalikda yuqori nafas yo'llari, ko'rish, eshitish organlarining shikastlanishi aniqlandi. Umumiy PAG bilan kasallangan 44 bemorning 32 tasida (57,9%) kasallikning boshlanishida kasallikning lokal shakli aniqlangan. Ushbu bemorlarda umumiy shaklning rivojlanishi uchun o'rtacha vaqt $11,7 \pm 18,4$ oyni tashkil etdi.

BVAS shkalasi barcha 60 ta bemorda kasallikning kuchayishi yoki remissiyasi mavjudligini baholash uchun ishlatilgan. O'rtacha BVAS 21,9 ballni tashkil etdi. Minimal qiymat - 7 ball, maksimal - 39 ball.

PAG bo'lgan 60 nafar tekshirilgan bemorlar orasida eng ko'p aniqlangan shikastlanishlar burun va paranasal sinuslar. Tekshiruvdan o'tgan bemorlarning yarmidan ko'prog'ida o'pka 53,3%, 48,3% vaskulit doirasida buyrak shikastlangan. PAG bo'lgan bemorlarda a'zolarining shikastlanishi 2 jadvalda keltirilgan.

Burun va paranasal sinuslarning shikastlanishi 96,6% ni tashkil etdi ($n = 58$). Eng ko'p uchraydigan holatlar yarali nekrotik rinit ($n = 48$), paranasal sinuslarning shilliq qavatining qalinlashishi ($n = 53$), kamroq burun to'sig'ining teshilishi ($n = 6$) va destruktiv sinusit. ($n = 45$).

O'pka shikastlanishi 32 (53,3%) bemorlarda aniqlandi. Ko'pincha o'pkaning rentgen yoki kompyuter tomografiyasida infiltratlar ($n = 18$), tugunlar - 10, kamroq - o'pkada bo'shliqlar ($n = 6$) aniqlandi. PAG bo'lgan bir bemorga (1,7%) gemorragik alveolit tashxisi qo'yilgan.

PAG bo'lgan bemorlarning 29 (48,3%) buyrak shikastlanishi aniqlandi. Vaskulit doirasida buyrak shikastlanishi bo'lgan HPA bilan og'rikan 29 bemorning 19 tasida (31,67%) glomerulyar filtratsiya tezligi 50% dan ko'proqqa kamaydi (kreatininning o'rtacha qiymati $2,16 \pm 1,55$

mg / dL, o'rtacha KFT $35, 8 \pm 14,9$ ml / min / $1,73$ m²). Buyrak shikastlangan 29 ta bemorning 18 (30,0%) kishida proteinuriya, 10 (16,7%) bemorda sutkada 0,5 g dan ortiq proteinuriya, 12 (20,0%) bemorda gematuriya aniqlangan. Tekshirilgan bemorlarda buyrak biopsiyasi o'tkazilmagan.

2-jadval.

PAG bo'lgan bemorlarda a'zolarining shikastlanishi

	N %
Burun va paranasal sinuslarning shikastlanishi	58 (96.6%)
Eshitish organining shikastlanishi	23 (38.3%)
Ko'rish organining shikastlanishi	25 (41.6%)
Xiqildoq shikastlanishi	2 (3.3%)
O'pka shikastlanishi	32 (53.3%)
Buyrak shikastlanishi	29 (48.3%)

Ko'rish organining shikastlanishi: ko'pincha tekshirilgan bemorlarda uveit 18 (30%) va episklerit 14 (23,3%) bemorlarda rivojlangan. Orbitaning granulomatoz zararlanishi - 6 (3,3%). Ular immunosupressiv terapiya bilan to'xtatildi va shuning uchun ular asosiy kasallikning namoyon bo'lishi sifatida qabul qilindi.

Eshitish organining shikastlanishi 17 (28,3%) bemorda bir tomonlama yoki ikki tomonlama eshitish qobiliyatining yo'qolishi va 11 (18,3%) tada surunkali otit aniqlangan.

Bo'g'imlarning shikastlanishi: 35 (58,3%) bemorlarda artralgiya bilan namoyon bo'lgan.

Teri shikastlanishi: HPA bilan og'rikan 5 (8,3%) bemorlarda aniqlangan va qon tomir purpura sifatida namoyon bo'lgan.

Barcha bemorlarda vaskulit va granulomatoz yallig'lanishning klinik ekvivalentlari mavjudligi aniqlandi. 34 (56,7%) bemorda vaskulit belgilari, 45 (75,0%) bemorda granulomatoz yallig'lanish belgilari aniqlangan. (3-jadval).

Organlarning shikastlanish chastotasi, granulomatoz yallig'lanish va vaskulit belgilari rivojlanishi, PAG ning mahalliy yoki umumiy shakli 4 jadvalda keltirilgan.

3-jadval.

PAG bo'lgan bemorlarda vaskulit va granulomatoz yallig'lanish belgilari rivojlanish chastotasi

1. Vaskulitning belgilari	34 (56.7%)
Glomerulonefrit	28 (46.7%)
Proteinuriya bilan birgalikda gematuriya yoki gematuriya	28 (46.7%)
Ekstrarenal vaskulit	12 (20.0%)
Teri vaskulitlari	5 (8.3%)
Episklerit	3 (5.0%)
Ko'p mononevrit	4 (6.67%)
1.Granulomatoz yallig'lanish belgilari	45 (75.0%)
Biopsiyada granulomatoz yallig'lanish	40 (66.7%)
O'pka infiltrati / tugunlari: doimiy (1 oydan ortiq) parchalanish, bo'shliq shakllanishi va / yoki stenozli endobronxit	35 (58.3%)
LOR organlari yoki ko'zlarning shikastlanishi:	

Burun to'sig'ining teshilishi	30 (50.0%)
Destruktiv sinusit	37 (61.7%)
Xiqildoq yoki traxeyaning burma osti stenozisi	16 (26.7%)
Orbital psevdotumor	15 (25.0%)
Paranasal sinuslar shilliq qavatining polipoid qalinlashuvi (kamida 3 oy davom etadi)	42 (70.0%)
Mastoidit (kamida 3 oy davom etadigan)	9 (15.0%)

4-jadval.

Kasallikning turli shakllari bo'lgan bemorlarda a'zolarining shikastlanishi, granulomatoz yallig'lanish va vaskulit belgilarining mavjudligi

	Kasallik shakli	
	Lokal (n = 16)	Tarqoq (n = 44)
VDI	7,27±2,62	13,71±4,68
Ko'rish organining shikastlanishi	12 (75%)	21 (47.7%)
Eshitish organining shikastlanishi	8 (50%)	21 (47.7%)
Burun va paranasal sinuslar shikastlanishi	14 (87.5%)	37 (84%)
Xiqildoq shikastlanishi	1 (6.25%)	1 (6.25%)
O'pka shikastlanishi	0	32 (72.7%)
Buyrak shikastlanishi	0	29 (65.9%)
Vaskulit belgilari	3 (18.7%)	31 (70.4%)
Granulomatoz yallig'lanish belgilari	11 (68.7%)	26 (59%)

Munozara

Tadqiqot natijalari shuni ko'rsatdiki, PAG klinik ko'rinishlari so'nggi 40 yil ichida sezilarli darajada o'zgarmagan, ammo bemorlarning omon qolish darajasi sezilarli darajada oshgan. Kasallik 40 yoshgacha bo'lgan ayollarda tez-tez rivojlanadi. Bemorlarning 2/3 qismida PAG ning birinchi namoyon bo'lishi yuqori nafas yo'llarining shikastlanishi (burunning oqishi, qobiq va boshqalar) va umumiy simptomlarni (isitma, bezovtalik, bo'g'imlarda og'riq) o'z ichiga oladi. So'nggi yillarda biz PAG ning lokal varianti bo'lgan bemorlar ulushining o'sishini ta'kidladik, bu ehtimol, otorinologlar va oftalmologlar orasida ushbu kasallik haqida xabardorlikning oshishini aks ettiradi. Shuni ta'kidlash kerakki, EUVAS tomonidan taklif qilingan PAG tasnifi kasallikning 5 variantini aniqlashni o'z ichiga oladi - lokal, erta tizimli, tarqoq, og'ir va davolashga chidamli [7]. Biz soddalashtirilgan tasnifdan foydalandik va PAG ning dastlabki tizimli, tarqoq va og'ir shakllarini HPA ning «tarqoq» shakliga birlashtirdik. Ushbu yondashuv tahlilning statistik kuchini oshirdi. PAG bo'lgan bemorlarning yarmidan ko'pida buyraklar va o'pkalarning shikastlanishi kuzatildi. Ko'pgina hollarda buyrak shikastlanishi engil proteinuriya va / yoki mikrogematuriya bilan namoyon bo'ldi. O'pka shikastlanishining asosiy variantlari - chirish bo'shliqlarining shikastlanishi bilan murakkablashgan o'pka infiltrati. O'pkaning shikastlanishi ko'pincha hayot uchun xavfli va o'limning asosiy sabablaridan biri edi.

Xulosalar

1. Tadqiqotimizda tarqoq PAG bilan og'irgan bemorlar ustunlik qildi, garchi oxirgi 10 yilda yuqori nafas yo'llari, ko'rish va eshitish organlarining izolyatsiya qilingan shikastlanishi bilan kasallikning lokal varianti ulushi oshdi.
2. PAG ning lokal varianti ijobiy kechishi bilan tavsiylanadi va uni davolash uchun ko'pincha siklofosamidga

qaraganda kamroq toksik bo'lgan glyukokortikosteroidlar va sitostatiklarning past dozalarini qo'llash etarli.

3. PAG ichki a'zolarining shikastlanishi bo'yicha markaziy o'rinni o'pka 32 (53.3%) va buyraklar 29 (48,3%), asab tizimining zararlanishi (3,3%) esa ancha kam bo'ladi.

4. O'pkaning shikastlanishi erta sodir bo'ladi (umumiy va / yoki mahalliy simptomlar boshlanganidan 2,5 ± 2,3 oy o'tgach), tez parchalanish va alveolyar qon ketish tendentsiyasi bilan infiltratlar sifatida namoyon bo'ladi, lekin asimptomatik bo'lishi ham mumkin.

5. PAG kuchayishi (faoligi) diagnostikasi uchun qon zardobida ANCA darajasining oshishi va infeksiyon asoratlardan PAG kuchayishining differentsial tashxisi uchun prokalsitonin testidan foydalanish mumkin (sezuvchanlik - 57,1%; o'ziga xoslik - 71,4%).

Adabiyotlar:

1. Абдурахманова Э.К., Трунина Т.П., Смирнова Е.А. Особенности клинического течения и трудности диагностики гранулематоза с полиангиитом // Наука молодых (Eguditio Juvenium). - 2018. - Т.6, №2. С. 285-297.
2. Афанасьева М.А., Хайрутдинова И.Ю., Лапшина С.А., Сухорукова Е.В., Абдракипов Р.З., Шевнина Я.О., Гараева З.Н., Абдуганиева Д.И. Опыт применения ритуксимаба в терапии гранулематоза с полиангиитом // Инновационные технологии в медицине. Практическая медицина. - 2017. - 8 (109) С. 24-28.
3. Левина Т.М., Романов М.Д., Киреева Е.М. Особенности диагностики и лечения гранулематоза Вегенера. // Медицинские науки. Внутренние болезни. - 2019. - 1(49). С. 15-26.
4. Лопатина И.А., Моисеев С.В., Мезенцева М.В. Цитокиновый профиль у больных гранулематозом с полиангиитом (Вегенера). Обзор литературы // РМЖ. Медицинское обозрение. - 2018. - №1(II). С. 113-117.
5. Buraa Kubaisi, Khawla Abu Samra, C. Stephen Foster. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's disease): An updated review of ocular disease manifestations // Intractable Rare Dis Res. - 2016. - 5(2). P. 61-69.

6. Greco A, Marinelli C, Fusconi M, Macri GF, Callo A and al. Clinic manifestations in granulomatosis with polyangiitis // International Journal of Immunopathology and Pharmacology. - 2016. - 29(2). P. 151-159.

7. Maniu AA, Harabagiu O, Damian L.O. et. at. Mastoiditis and facial paralysis as initial manifestations of temporal bone systemic diseases - the significance of the histopathological examination. // Rom. J. Morphol. Embryol. - 2016. - 57(1). P. 243-248.

POLIANGIITLI GRANULEMATOZNI KLINIK KECHISHI VA TASHXISLASH QIYINCHILIKLARI

Rizamuxamedova M.Z., Berdiyeva D.U., Raximov S.S.

Poliangiitli granulomatoz (PAG) (Wegener) - bu tizimli vaskulitlar guruhiga kiruvchi kasallik bo'lib, u yuqori nafas yo'llari, o'pka va buyraklarning ustun shikastlanishi bilan nekrozlovchi granulomatoz yallig'lanish va mayda

tomirlarning nekrotik vaskulitlari bilan tavsiflanadi.

Tadqiqotga PAG tashxisi qo'yilgan 18 yoshdan 71 yoshgacha bo'lgan 60 nafar bemor (29 erkak va 31 ayol) kiritilgan. Tekshiruvdan o'tgan bemorlarning o'rtacha yoshi $41,0 \pm 1,9$ yoshni tashkil etdi. PAG diagnostikasi 2012 yilda Chapel Hill konferentsiyasida qabul qilingan nomenklaturaga muvofiq, shuningdek, Amerika revmatologiya kollejining (ACR) 1990 yildagi 4 mezonidan kamida 2 tasi mavjudligi asosida o'rnatildi. PAG tashxisini tasdiqlash uchun 60 ta bemorda biopsiya o'tkazildi: burun shilliq qavati yoki paranasal sinuslar - 57 bemorda, xiqildoq - 2 kishida, orbital biopsiya - 2ta, o'pka - 5 bemorda. Tashxis qo'yguncha bo'lgan davr o'rtacha $14,6 \pm 2,1$ oyni tashkil etdi.

Kalit so'zlar: poliangiitli granulomatoz, klinik ko'rinish, tashxislash, davolash

