



МОНГОЛ УЛСЫН
ЭРҮҮЛ МЭНДИЙН САЙДЫН
ТУШААЛ

2021 оны 11 сарын 15 өдөр

Дугаар А/691

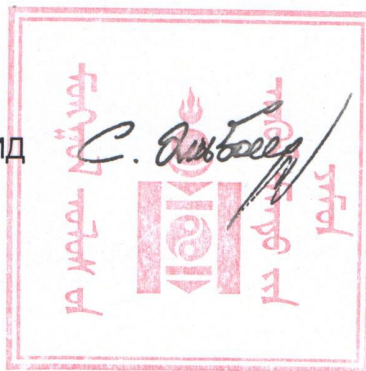
Улаанбаатар хот

Эмнэлзүйн заавар батлах тухай

Монгол Улсын Засгийн газрын тухай хуулийн 24 дүгээр зүйлийн 2 дахь хэсэг, Эрүүл мэндийн тухай хуулийн 8 дугаар зүйлийн 8.1.5, 36 дугаар зүйлийн 36.1 дэх хэсгийг тус тус үндэслэн ТУШААХ нь:

1. Тогтолцооны хатуурал өвчний оношилгоо, эмчилгээний эмнэлзүйн зааврыг хавсралтаар баталсугай.
2. Тушаалын хэрэгжилт, тусламж, үйлчилгээний бэлэн байдлыг хангаж ажиллахыг аймаг, нийслэлийн Эрүүл мэндийн газар, өмчийн бүх хэлбэрийн эрүүл мэндийн байгууллагын дарга, захирал нарт үүрэг болгосугай.
3. Энэхүү зааврыг хэрэгжүүлэхэд мэргэжил аргагүйн дэмжлэг үзүүлж ажиллахыг Дотрын анагаах ухааны мэргэжлийн салбар зөвлөл /Ц.Сарантуяа/-д үүрэг болгосугай.
4. Тушаалыг хэрэгжүүлэхэд шаардлагатай мэдлэг, мэдээллийг олгох, хүний нөөцийг чадавхижуулах, эмч, эмнэлгийн мэргэжилтэнд шаардлагатай сургалтыг зохион байгуулахыг Эрүүл мэндийн хөгжлийн төв /Д.Нарантуяа/, аймаг, нийслэлийн эрүүл мэндийн газрын дарга нарт үүрэг болгосугай.
5. Тушаалын хэрэгжилтэд хяналт тавьж ажиллахыг Эмнэлгийн тусламж, үйлчилгээний газар /Б.Буянтогтох/-т даалгасугай.

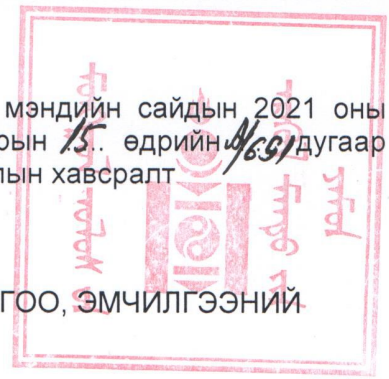
САЙД



С.ЭНХБОЛД

141213059

Эрүүл мэндийн сайдын 2021 оны
11 сарын 15 өдрийн 469/ дугаар
тушаалын хавсралт



ТОГТОЛЦООНЫ ХАТУУРАЛ ӨВЧНИЙ ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЭМНЭЛЗҮЙН ЗААВАР

A. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

A.1. Онош: Тогтолцооны хатуурал

A.2. Өвчний код (өвчний олон улсын 10-р ангилал): M34

A.3. Хэрэглэгчид:

Энэхүү зааврыг тухайн чиглэлээр ажиллаж буй өмчийн бүх хэлбэрийн эрүүл мэндийн байгууллагын эмч, мэргэжилтэн хэрэглэнэ.

A.4. Зааврын зорилго

Тогтолцооны хатуурлын оношилгоо, эмчилгээний менежмент, хяналтын талаар анагаах ухааны нотолгоонд суурилсан заавар зөвлөмжөөр хангахад чиглэнэ.

A.5. Эмнэлзүйн зааварт ашигласан нэр томъёо, тодорхойлолт, эх сурвалж

- 1. Амьдралын чанар** – гэдэг нь хүний өдөр тутмын үйл ажиллагаанд хэвийн оролцож чадах чадварыг хэлнэ.
- 2. Барретийн улаан хоолой** – улаан хоолойн төгсгөл хэсгийн олон давхраат хучуур эд дан бортгон хучуураар солигдох метаплази өөрчлөлт.
- 3. Зөгийн үүрний шинж**–гэдэг нь КТ шинжилгээгээр уушгины эдэд агаар агуулсан нимгэн ханатай олон тооны хөндий харагдахыг хэлнэ.
- 4. Капилляроскопи** – гэдэг нь хумсны хэвтэш хэсгийн хялгасан судсыг микроскопи ашиглан харж үнэлэх арга
- 5. Морфеа** – хязгаарлагдмал болон тархмал хэлбэрээр биеийн арьс хатуурах бөгөөд дотор эрхтний эмгэг илэрдэггүй эмгэг
- 6. Склеродерм** – гэдэг нь арьс хэсэг газар болон тархмалаар хатуурч зузаарахыг хэлнэ.
- 7. Сүүн шилний шинж**– гэдэг нь уушгины нягтрал ихэссэн боловч уушгины судас ба гуурсан хоолойн зураглал хэвийн харагдах байдлыг хэлнэ.
- 8. Тогтолцооны хатуурал**– гэдэг нь арьсны хатууралтай хавсран эрхтэн тогтолцооны эмгэг илрэхийг хэлнэ
- 9. Торлог өөрчлөлт**–гэдэг нь КТ-ын зураг дээр уушгины агааржилт буурч, зураасан харагдах байдлыг хэлнэ.
- 10. Арьсны шугаман хатуурал** – арьсан доорх эдийг хэсэгчлэн эсвэл биеийн зарим хэсэгт шугаман чиглэлтэй арьс хатуурахыг хэлнэ.

A.6. Тархварзүйн мэдээлэл

A.6.1. Үндсэн ойлголт

ТХ нь HLA DRB1*1104, DQA1*0501 болон DQB1*0301 антигенүүдтэй хамааралтай болох нь тогтоогдсон. Цитомегаловирус, Епштейн Барр вирус ба

парвовирус В19 нь ТХ үүсэхэд нөлөөлдөг байна. Эмнэлзүйн хувьд тархмал ба хязгаарлагдмал гэсэн хоёр үндсэн хэлбэртэй бөгөөд тархмал хэлбэрийн үед олон эрхтэн тогтолцооны талаас өөрчлөлт илэрдэг. Мөн тохиолдлын хувьд эмэгтэйчүүд эрэгтэйчүүдээс 2-3 дахин илүү өртдөг байна.

А.6.2. Тавилан

ТХ-тай өвчтөнд зүрх судас, амьсгалын эрхтэн тогтолцооны эмгэг хавсарсан (ялангуяа УЗЭӨ) хүмүүст оношлогдсоноос хойш 10 жил амьд явах чадвар Европт 65-73%, хойд Америкт 54-82% тус тус байна. Эрт оношлон, зохих эмчилгээ хийж чадвал амьдралын чанарыг сайжруулах ач холбогдолтой. Зааврын дагуу эмчилгээг хийвэл тавилан сайтай.

Таагүй тавиланг илтгэх шинжүүд:

- 60-аас дээш насанд оношлогдох
- Тархмал хэлбэр байх
- Бөөрний эмгэг үүссэн байх
- Топоизомеразын эсрэг бие илэрсэн байх
- Роднон үнэлгээний оноо 35-аас их байх
- УАГ болон УЗЭХ үүссэн байх
- ЗС-ы эмгэг үүссэн байх
- Хавдар хавсрах

Б. ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ АЛГОРИТМ

Б.1. Урьдчилан сэргийлэх, эрт илрүүлэг

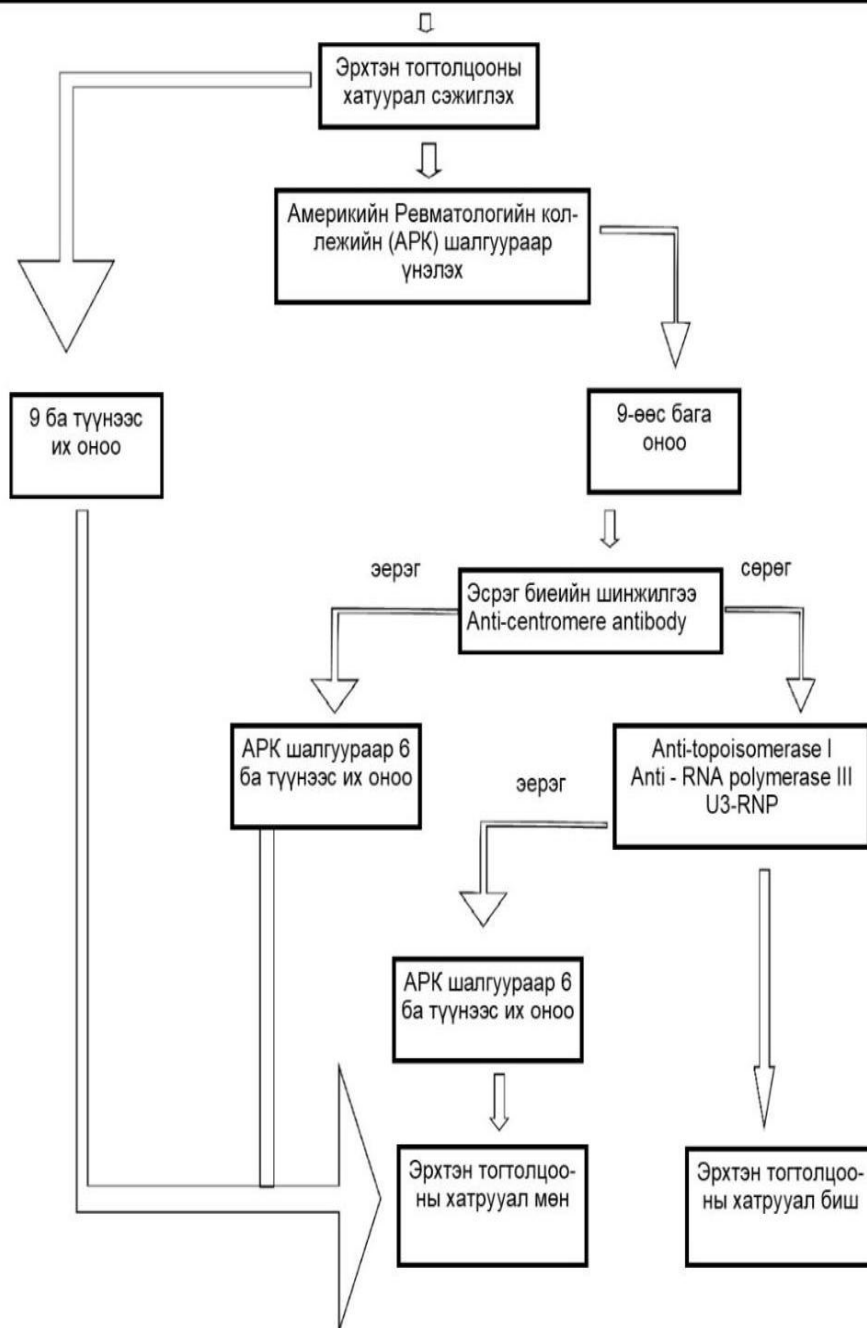
Бүх мэргэжлийн эмч нар өвчтөнд үзлэг хийх үед Рейно хам шинж илэрсэн болон өмнө нь илэрч байсан өгүүлэмжтэй бол тогтолцооны хатуурал өвчнийг сэжиглэх хэрэгтэй ба эхлээд ANA тодорхойлно. Рейно хам шинж, хурууны хатуурал зэрэг өгүүлэмжтэй, ANA эерэг гарвал ревматологич эмч рүү илгээнэ.

Эдгээр шинжүүдээс аль нэг шинж илэрвэл ревматологич эмчийн хяналтанд байна. Ревматологич эмч шаардлагатай гэж үзвэл капилляроскопийн болон склеродермийн аутоэсрэг бие илрүүлэх шинжилгээ төлөвлөнө. Мөн дотор эрхтэн тогтолцоог хамарсан эсэхийг шалган, оношийн шалгуураар үнэлнэ.

ТХ нь эрхтэн тогтолцооны аутоиммун өвчин учраас одоогоор дэлхийд тодорхой урьдчилан сэргийлэлт болон эрт илрүүлэг хийх боломжгүй.

Б.2. Тогтолцооны хатуурлын оношилгооны алгоритм

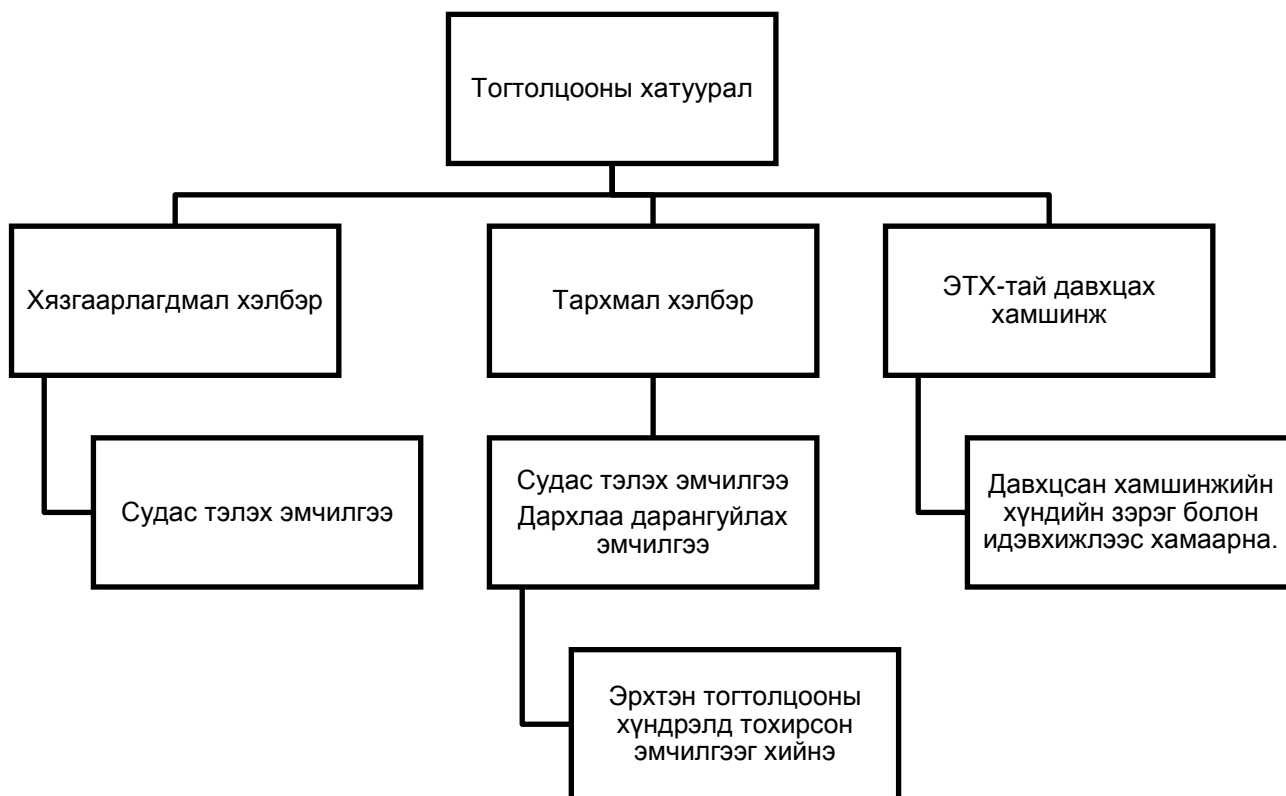
- Дараах шинжүүдээс гурав ба түүнээс дээш шинж илрэх**
- Үеэр өвдөх, хавдах
 - Морфеа
 - Шохойжилт
 - Рейно хамшинж
 - Улаан хоолойн үйл ажиллагаа алдагдах
 - Арьс хатуурах хамшинж
 - Телангиоэктази
 - Уушгины завсрын эдийн хатуурал
 - Уушгины артерийн гипертензи
 - Бөөрний цочмог дутагдал
 - Артерийн даралт огцом ихсэх
 - Үнхэлцэг хальсны үрэвсэл
 - Саажилт харвалт



Алгоритм 1. Тогтолцооны хатуурлын оношилгоо

Б.3. Эмчилгээний алгоритм

ТХ-ын үед хязгаарлагдмал, тархмал эсвэл эрхтэн тогтолцооны хатууралтай давхцах хамшинжийн аль нь болохоос хамааран судас тэлэх эмчилгээ, дархлаа дарангуйлах эмчилгээ зэргийг хийдэг. ТХ-ын эмнэлзүйн хэлбэрээс хамааран эмчилгээний сонголтыг хийх хялбарчилсан аргачлалыг дагаж болно (Алгоритм 2).



Алгоритм 2. Тогтолцооны хатуурлын эмчилгээний ерөнхий алгоритм

Б.4. Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатны эмчид илгээх шалгуур

Өрх, сум, аймаг, дүүргийн эрүүл мэндийн төвөөс ТХ-тэй үйлчлүүлэгчийг III дугаар шатлалын эмнэлэгт илгээх заалт:

- ТХ-ын оношийг баталгаажуулах;
- ТХ-ын үе шат, идэвхжлийн зэргийг тодруулах;
- Эмнэлэгт хэвтүүлэн эмчлэх шаардлагатай тохиолдол;
- Эмчилгээнд үр дүнгүй даамжрах явцтай;
- Багажийн шинжилгээ шаардлагатай тохиолдол;
- Олон эрхтэн тогтолцооны хүндрэл хавсарсан тохиолдол;

В.1. ӨВЧНИЙ ОЛОН УЛСЫН АНГИЛАЛ

Өвчний олон улсын 10-р ангилал

М34.0 Даамжрах явцтай тогтолцооны хатуурал

М34.1 CREST хамшинж

М34.2 Эм болон химийн бодисоос шалтгаалсан тогтолцооны хатуурал

М34.8 Тогтолцооны хатуурлын бусад хэлбэр

В.2. ЭРСДЭЛТ ХҮЧИН ЗҮЙЛС

Удам зүйн хүчин зүйл

ТХ-д өртөмтгий байх нь дархлааны дохиолол дамжуулах болон дархлаа таних механизмд оролцдог уургуудыг кодолдог MCH II бүлийн олон төрлийн гентэй хамааралтай байна.

Тухайлбал HLA-DR52 нь уушгины фиброзтой хамааралтай бол Топоизомераз I-ийн эсрэг аутоэсрэг бие (ScI-70) нь (HLA) DQ7, DR2 (DRB1*1602)-тэй холбоотой ба уушгины фиброз өөрчлөлт бүхий ТХ-тай бүх өвчтөнд илэрдэг.

ТХ нь түүнчлэн HLA хамааралгүй генүүдийн полиморфизмтэй мөн хамааралтай байж болно. Ж.нь, PTPN22, IRF8, TNFAIP3 (A20)

Халдвар

Удам зүйн өртөмтгий байдал бүхий хүн вирусийн жишээлбэл парвовирус, цитомегало вирусийн халварт өртөх нь өөрийн дархлааны эмгэг үүсэх эмгэг жамын гинжин урвалыг нөхцөлдүүлнэ.

Хүрээлэн буй орчны хүчин зүйлс

Үүнд, Цахиур, нефтийн гаралтай бүтээгдэхүүнүүд, органик уусгагчууд болох винил хлор, рапсын тос зэрэг багтана.

Эм, эмийн бодис

Блеомициноор хими эмчилгээ хийлгэсэн хорт хавдартай өвчтөнүүдийн дунд Рейно хамшинжтэй ТХ-ын тохиолдол бүртгэгдсэн байдаг байна. Энэ нь тухайн эм, эмийн бодис нь эсийн хромосомыг хэт исэлдэлтийн урвалыг өдөөснөөр, гэмтэл даамжирчаутоэсрэг биеүүд үүсэх нөхцөлийг бүрдүүлдэгтэй холбон тайлбарласан байдаг. Мөн ТХ төст хам шинж үүсэхтэй пентазоцин, кокайн, доцетаксил зэрэг эмийн хэрэглээ холбоотой байна.

В.3. ЭРҮҮЛ МЭНДИЙН БОЛОВСРОЛ

ТХ-ын хүндрэлээс сэргийлэх, өвчний хяналтын ач холбогдол ба хяналтын үзлэгт тогтмол хамрагдаагүй тохиолдолд гарах уршгийн тухай ойлголт мэдлэг, дадал хэвшлийг өвчтөнд олгоно.

Өвчтөн болон түүний гэр бүлийн зүгээс:

- Өвчин болон эмчилгээний тухай мэдлэгтэй байх
- Эмчид эрт хандах
- Эмчийн хяналтанд тогтмол байж, заасан хугацаанд тогтмол үзүүлэх
- Өвчнийг сэдрээх хоол хүнснээс татгалзах
- Гэр бүлийн зүгээс өвчтөнийг бүх талаар дэмжиж тусалдаг байх (сэтгэлзүйн болон эдийн засгийн)

Эмчийн зүгээс:

- Эрт оношлох
- Тохирсон эмчилгээг эхлэх
- Асуудал тулгарсан үед холбогдох эмч нартай хамтран багаар ажиллах
- Өвчтөн болон түүний гэр бүлд өвчний талаар тайлбарлан таниулах, эрүүл мэндийн боловсрол олгох
- Хяналтыг тогтмол хийж, эмчилгээний үр дүнг тооцох

Рейно хамшинж

- Хүйтнээс зайлсхийх, хүйтэнд болон хүйтэн юманд хүрэхдээ бээлий өмсөх.

- Гар хөл дулаацуулагч хэрэглэх
- Бүх төрлийн тамхинаас татгалзах

Арьсны шархлаа

- Нойтон зүйлд хүрэх, гараа хэт норгох зэргээс зайлсхийх, үргэлж чийгшүүлэх, хөлөргөдөггүй хувцас хэрэглэх

В.4. ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Тогтолцооны хатуурал нь олон эрхтэн тогтолцоог хамран гэмтээдэг аутоиммуны өвчин юм. Олон нийтэд суурилсан эрт илрүүлгийг зохион байгуулах боломжгүй тул өвчний зовуур, шинж тэмдэгт тулгуурлан ТХ өвчнийг сэжиглэсэн тохиолдолд цаг алдалгүй зохих шатны эмнэлэгт илгээн оношийг баталгаажуулах нь чухал.

Эрт оношлон эмчилгээг эхэлснээр олон эрхтэн тогтолцооны гэмтэл болон үйл ажиллагааны алдагдлаас сэргийлнэ.

В.5. ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭ

В.5.1. Зовуур, эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Тогтолцооны хатуурал нь тархмал болон хязгаарлагдмал гэсэн үндсэн хоёр хэлбэртэй.

Тогтолцооны хатуурлын тархмал хэлбэр

Рейно хамшинжийн эхлэл зонхилон цочмог байдаг. Арьс хатуурах нь бугуйнаас урагш болон их бие, цээжин хэсэгт илүү тохиолдох ба, арьсны хатуурал 1-1.5 жилийн дотор эрчимтэй явагддаг. Өвчин эхэлсэн эхний 5 жилийн дотор 90-ээс дээш хувьд нь дотор эрхтний эмгэг илэрнэ. Тухайлбал бөөр, уушги, зүрх, хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцоо зэргийг гэмтээдэг бөгөөд өвчний идэвх өндөр байх нь тавиланд сөргөөр нөлөөлнө.

Тогтолцооны хатуурлын хязгаарлагдмал хэлбэр

Рейно хамшинж удаан хугацаанд үүснэ. Гар, нүүр, хүзүүний арьс урт хугацаанд аажим хатуурч, зузаардаг. Тархмал хэлбэртэй харьцуулахад дотор эрхтэнг хамран гэмтээх нь бага. Анх шинж тэмдэг илэрснээс 10-15 жилийн дараагаас дотор эрхтний талаас өөрчлөлт илэрдэг. Өвчин эхэлснээс хойш эхний 3 жилд идэвхжил өндөр байдаг ч цаашид тогтворжих хандлагатай.

Рейно хамшинж - Цусан хангамжийн дутагдлаас болж хуруунууд цайх, хөхрөх, улайх зэргээр өнгө нь ээлжлэн өөрчлөгдөх, цаашлаад цусан хангамжийн алдагдал даамжрахад хурууны үзүүр шархлах, үхжих зэрэгт хүргэдэг.

Амьсгалын эрхтэн тогтолцооны талаас илрэх өөрчлөлт – ТХ-тай нийт өвчтөний 70-аас дээш хувьд уушги гэмтэдэг.

Уушгины завсрын эдийн өвчин: Эхэн үедээ эмнэлзүйн шинж тэмдэг бүдэг байна. Хамгийн түгээмэл илрэх шинж тэмдэгүүдэд нь ядрах, амьсгаадах, хуурай ханиалгах зэрэг багтах ба цөөн тохиолдолд цээжээр өвдөж, маш ховор тохиолдолд цустай цэр гарч болно. Чагналтаар уушгины суурь хэсгээр шажигнуур сонсогдоно.

Уушгины судасны өвчин: ТХ-ын хязгаарлагдмал хэлбэрийн үед нийтлэг тохиолддог бөгөөд хожуу үеийн хүндрэл юм. Цаашлаад өвчин даамжрахад уушги-зүрхний хамшинж, уушги-зүрхний дутагдалд хүргэдэг. Ачааллын үед амьсгаадах, шагай шилбээр хавагнах зэрэг шинж тэмдэг илэрнэ.

Бөөр, шээс ялгаруулах эрхтэн тогтолцоо - ТХ-ын бөөрний архаг өвчин нь зарим тохиолдолд нефроз хамшинжээр илэрч болно. ТХ-ын бөөрний архаг өвчин нь дараах эмнэлзүйн хэлбэртэй байна. Үүнд:

- Шинж тэмдэггүй далд хэлбэр
 - Түүдгэнцрийн шүүлтийн хурд дангаар буурах
 - Артерийн гипертензи бүхий хэлбэр
 - Ганц дан протеинуригээр илрэх хэлбэр. Энэ үед хоногийн шээсэнд уураг 500 мг-1 г хүртэл тодорхойлогдоно.
- Бөөрний цочмог гэмтэл
- Тромбозын тромбоцитопенийн пурпур/тууралт

Зүрх судасны эрхтэн тогтолцоо - Үнхэлцэг хальсны үрэвсэл, шингэн хурах, зүрхний булчингийн фиброз, миоцит, зүрхний хэм алдалт үүсдэг. Эмнэлзүйд амьсгаадах, ядрах, зүрх дэлсэх зэрэг шинж тэмдэг илэрч болно.

Хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцоо - Хоол хүнс идэх, зарим үед шингэн зүйл уухад горойх, чээж хорсох, ходоод аюулхай орчим хөндүүрлэж өвдөх, бөөлжих, суулгах, жин буурах, тэжээлийн дутагдалд орох, хоол боловсруулах замын хөдөлгөөн алдагдсанаар ходоодны сулрах хугацаа удаашрах, ходоод хоосрох хугацаа уртсах, ходоод тэлэгдэх, ходоодны ёроол хэсгийн судасны өргөсөл үүсэх ба үүнээс улбаалан цус алдах шинж илэрнэ. Ходоод улаан хоолойн сөргөө, улаан хоолойн нарийсал, ходоодны саажил илүүтэй тохиолдоно. Дээд гэдэсний хоол тэжээл шимэгдүүлэх үйл ажиллагаа алдагдах, хуурамч түгжрэлийн шинж илрэх, нарийн гэдэсний бактерийн хэт үржлийн шинж болох гэдэс дүүрэх, хэвлий хэсгээр эвгүй оргих зэрэг шинжүүд илэрч болно. Хүндэрсэн үед суулгалт илэрч болно. Тэжээлийн дутагдал хавсарч болно. Бүдүүн шулуун гэдэсний үйл ажиллагаа алдагдсанаар баас хаталт эсвэл баасаа барьж чадахгүй болох шинж илэрч болно. Үүнээс үүдэн шархлаа үүсэх, цус алдах, цус багадалт илрэх зэрэг шинж илэрнэ.

Яс булчингийн тогтолцоо - Үеэр өвдөх, хавдах, өглөөд хөших, булчингаар өвдөх, булчин сулрах, цаашлаад нугалах хэлбэрийн контрактур үүсэх нь олон.

Мэдрэлийн тогтолцоо - Захын мэдрэлийн вегетатив нейропати, миопатийн хамшинж, толгой өвдөлт, саа саажилт, харвалт, судасны өвчин, радикулопати, миелопати зонхилон тохиолддог.

В.5.2. БОДИТ ҮЗЛЭГ, ШИНЖИЛГЭЭ

В.5.2.1. Дурдатгал (анамнез)

Өвчтөн хүйтэнд гар амархан даарч бээрэх, сандрах үед гарын арьсны өнгө өөрчлөгдөх (цайрах, хөхрөх, улайх), хурууны үзүүр хэсэг шархлах, гарын хурууны хөдөлгөөн хязгаарлагдах, гар, хөлийн тавхай, нүүр, их бие болон мөчдийн арьс хатуурах, нүүрний төрх өөрчлөгдөн баг зүүсэн мэт болох, телеангиоэктази үүсэх, булчин сулрах зэрэг зовуур илэрнэ.

Хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцооны талаас хоол болон шингэн зүйл залгихад хүндрэлтэй байх, ам гашуу оргих, дотор муухайрах, бөөлжих, гүйлгэх, өтгөн хатах зэрэг зовуур илэрнэ.

Зүрх судасны эрхтэн тогтолцооны талаас амьсгаадах, зүрх дэлсэх, хэм алдах, хавагнах зэрэг зовуур илэрдэг.

ТХ ихэвчлэн аажим эхлэлтэй байх ба судасны спазмын өөрчлөлт буюу Рейно хамшинж, үений өвдөлт, контрактур үүсч, цаашид хуруу болон биеийн бусад хэсгийн арьс болон эдүүд хатуурна. Хожуу үед дотор эрхтний өөрчлөлтүүд

илэрдэг. Ховор тохиолдол ТХ нь хурдан даамжрах явцтай байх ба өвчний эхэнд арьсны тархмал өөрчлөлт (хуруу болон их бие, мөчдийн арьс хатуурах), дотор эрхтний өөрчлөлтүүд илэрч, уушги, зүрх судас болон бусад эрхтний өөрчлөлтүүд эмнэл зүйд давамгайлан илэрдэг.

В.5.2.2. Бодит үзлэг

Бодит үзлэгээр арьсны өөрчлөлтийн зэрэг, хамрах хүрээг үнэлдэг. Нүүрний баг зүүсэн мэт өөрчлөлт, амны ангайлт багасах, ам орчим кисет хам шинж илрэх, арьсны гиперпигментаци, телеангиоэктази, трофик өөрчлөлтүүд, рейно хамшинж, хурууны үзүүр орчмын шархлаа, үе болон булчингийн өөрчлөлтүүд болох гарын үзүүр хэсгийн остеолиз, арьсны кальциноз зэргийг үнэлнэ.

Чагналтаар зүрхний хэм жигд биш байх (хэм алдалт), уушгины доод хэсгээр хуурай хэржигнүүр болон шажигнуур зэрэг сонсогдоно.

В.5.2.3. Эрэмбэлэн ангилал, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

ТХ оноштой хүмүүст дараах тохиолдлуудад үйлчилгээний харьяалал харгалзахгүй хамгийн ойролцоох эмнэлэг яаралтай тусламж үйлчилгээ үзүүлнэ.

- Арьсийг бүхэлд нь хамарсан, хүнд явцтай, даамжрах хэлбэрийн арьсны эмгэг
- Системийн васкулит
- Гүний тромб
- Түргэн явцтай гломерулонефрит
- Цулцангийн тархмал цус алдалт
- Зүрхний булчингийн шигдээс, миокардит
- Уушгины артерийн бүлэнт бөглөрөл
- Амьсгалын хүнд дутагдал
- Хүнд хэлбэрийн үрэвсэлт миопати эсвэл үений үрэвсэл

В.5.2.4. Лабораторийн шинжилгээ

ТХ-ыг сэжиглэж буй бүх тохиолдолд онош тодруулах зорилгоор хүснэгт 1-д үзүүлсэн эрхтэн тогтолцооны үйл ажиллагааг үнэлэх болон дархлааны аутоэсрэгбие тодорхойлох шинжилгээг хийнэ.

Хүснэгт 1. ТХ-ын үед хийгдэх аутоэсрэгбиеийн шинжилгээ ба тайлбар

№	Ауто эсрэгбие	Тайлбар
1	ACA, Anti-centromere (Цинтрометрийн аутоэсрэгбие)	Хязгаарлагдмал хэлбэртэй хамааралтай. ТХ-ын тархмал хэлбэрт 32%, хязгаарлагдмал хэлбэрт 57% тус тус мэдрэг байна.
2	Anti-topoisomerase I (Scl-70) (Топоизомеразын (Scl-70) аутоэсрэг бие)	ТХ-д өндөр өвөрмөц шинж чанартай бөгөөд уушигны завсрын эдийн өвчинд хүргэх өндөр эрсдэлтэй. Scl-70 хэмжээ ихсэх нь арьсыг илүү гэмтээх бөгөөд өвчний идэвхжилтэй шууд хамааралтай.
3	Anti-RNA polymerase I-III (RNA полимеразын I-III аутоэсрэгбие)	ТХ-ын үед өвөрмөц шинжилгээ юм. RNA полимеразын III аутоэсрэгбие ТХ-ын үед 17 хувийн мэдрэг, 98 хувийн өвөрмөц байдаг. Харин RNA полимеразын III
4	Anti-U3-snoRNP Рибонуклео-U3-уургийн эсрэг аутоэсрэгбие	ТХ-ын уушгины гипертензитэй өвчтөнүүдэд U3-snoRNP (fibrillar) тодорхойлогддог.

Онош тогтооход шаардлагатай лабораторийн шинжилгээ ба илэрч болох өөрчлөлт

Шинжилгээ	Үзүүлэлт	Илэрч болох өөрчлөлт
ЦЕШ	Hb MCV MCH	Буурах Буурах Буурах
Биохими	Креатинин	Ихсэх
	Креатин-киназа	Ихсэх
	АЛАТ	Ихсэх
	АСАТ	Ихсэх
	ГГТ	Ихсэх
	Амилаза	Буурах
	Липаза	Буурах
ШЕШ	Уураг	Ихсэх
	Бижирмэгт бортгонцор	Ихсэх
Дархлааны	ANA	Ихсэх
	Scl-70–anti-topoisomerase antibody	Тархмал хэлбэрийн үед илэрнэ, УЗЭӨ үүсэх эрсдэл өндөр байгааг заана.
	Anti-U3 ribonucleoprotein (RNP)	УЗЭӨ- үүсэх эрсдэл өндөр байгааг заана.
	Anti-U11/U12 RNP	УЗЭӨ- үүсэх эрсдэл өндөр байгааг заана.
	Anti-Th/To	УЗЭӨ- үүсэх эрсдэл өндөр байгааг заана.
	ACA – anti-centromere antibody	Хязгаарлагдмал хэлбэрийн үед илэрнэ, УЗЭӨ- үүсэх эрсдэл өндөр байгааг заана.
	Anti-RNA polymerase III antibody	Тархмал хэлбэрийн үед илэрнэ, бөөрний эмгэг үүсэх эрсдэл өндөр байгааг заана.
	RF	Ялган оношлох зорилгоор хийнэ
	Anti CCP	Ялган оношлох зорилгоор хийнэ
	Ant-dsDNA	Ялган оношлох зорилгоор хийнэ
	Anti-Smith	Ялган оношлох зорилгоор хийнэ
	RNP antibodies	Ялган оношлох зорилгоор хийнэ

ТХ оношлогдсон бүх тохиолдолд өвчний явцыг үнэлэх, эмчилгээний төлөвлөгөө боловсруулах зорилгоор цусны дэлгэрэнгүй болон биохимийн шинжилгээг хийнэ.

В.5.2.5. Багажийн шинжилгээ

1. Спирометр
2. Рентген шинжилгээ
3. Өндөр нягтралтай КТ
2. Зүрхний хэт авиан шинжилгээ
3. Ходоодны дуран
4. Улаан хоолойн манометрийн шинжилгээ
5. Ходоод улаан хоолойн рентген шинжилгээ
6. Улаан хоолойн сцинтиграфийн шинжилгээ
7. Капилляроскопи
8. Хэт авиан шинжилгээ
9. Цөмийн оношилгоо

Гадаад амьсгалын үйл ажиллагааг (ГАҮА) үнэлэх:

- ТХ-ын уушгийг гэмтээсэн тохиолдолд онош тодруулах, онош батлах
- Өвчний явцыг хянах зорилгоор хийнэ.

Шинээр ханиалга үүсэх, амьсгаадах, цээжний рентгенээр хэвийн бус өөрчлөлт илрэх үед хийнэ.

уушгины агааржилт Рестриктив хэлбэрээр алдагдана. FEV₁, FVC буурах боловч FEV₁/FVC харьцаа хэвийн байна. Мөн TLC, FRC, RV буурна.

Гар сарвууны рентген зураг

Гар, сарвууны рентген зургийг акроостеолиз, кальцинат, үе хоорондын зай болон ясны деструкци өөрчлөлтийг илрүүлэх зорилгоор хийнэ.



Зураг 1. Тогтолцооны хатуурлын үеийн гар, сарвууны рентген зурагт илрэх өөрчлөлт

Зүүн гарын дисталь шивнүүр бүрэн остеолиз, дунд шивнүүр ясны бүрэн бус остеолиз, баруун гарын дисталь болон дунд шивнүүр ясны бүрэн остеолиз, 2 хурууны алганы ясны бүрэн бус остеолиз. Баруун гарын контрактур. Зөөлөн эдийн олон тооны ясжилт. Тархмал ясны сийрэгжилт.

Цээжний рентген зургийг:

- ТХ-ын уушгийг гэмтээсэн тохиолдолд онош тодруулах, онош батлах
- Өвчний явцыг хянах зорилгоор авна.

Уушгины завсрын эдийн эмгэгийн эрт үед хоёр талд ижил, торлог эсвэл сүүн шилний шинж уушгины суурь хэсгээр илэрнэ.



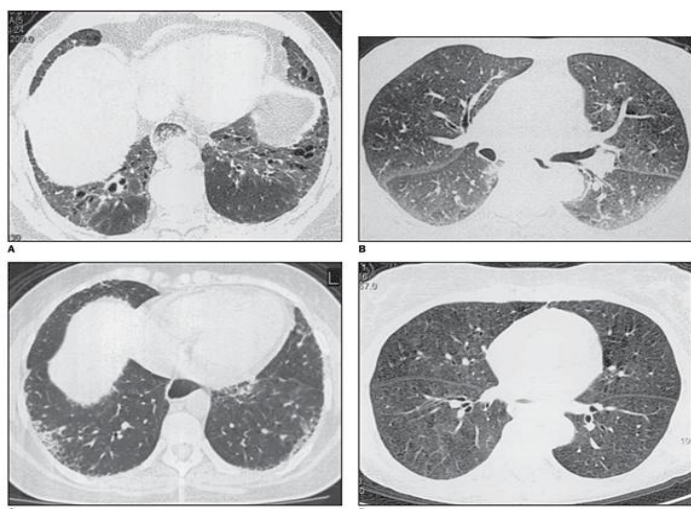
Зураг 2. Цээжний эгц байрлалын рентген зураг

ТХ-ын уушгины эмгэгийн үед торлог зураглал болон сүүн шилний шинж 2 уушгины доод хэсгээр илэрсэн байдал.

Өндөр нягтралтай компьютер томографи:

- Онош тодруулах, онош батлах
- Өвчний явцыг хянах зорилгоор хийнэ.

ТХ-ын уушгины эмгэг үүссэн тохиолдолд мэдрэг чанар нь өндөр юм. ГАҮА сорил өөрчлөлттэй хүмүүст уушгины завсрын эдийн эмгэгийг оношлох зорилгоор КТ шинжилгээг хийнэ. Уушгины артерийн гипертензи үүссэн үед дэлбэн, хэлтэнцэрийг хамарсан сүүн шилний шинж илрэх, таславчийн зузаарлын улмаас торлог зураглал илрэх, гялтангийн хөндийд шингэн хуримтлагдах, голтын тунгалагийн булчирхай томрох зэрэг өөрчлөлтүүд илэрч болно. (Зураг 3)



Зураг 3. Өндөр нарийвчлалтай КТ шинжилгээ

- А. Зөгийн үүрний шинж, В. Торлог өөрчлөлт болон сүүн шилний шинж, С. Торлог өөрчлөлт, D. Сүүн шилний шинж.

КТ-ыг ходоод гэдэсний замыг үнэлэхэд ашиглагддаггүй боловч улаан хоолойн хорт хавдрын үе шат, гэдэсний түгжрэл, гэдэсний цооролтыг үнэлэх, ТХ ба анхдагч билиар циррозын ялган оношилгоо хийхэд ашигладаг. Хэвлийн хөндийн яаралтай шинж тэмдэг бүхий өвчтөнүүдэд ревматолог, гастроэнтеролог, дүрс оношилгооны эмч, ТХ-тай холбоотой гэдэсний хүндрэлийг мэддэг мэс засалч зэрэг олон салбарын эмч нарын баг бүрдүүлэх шаардлагатай байдаг.

Зүрхний хэт авиан шинжилгээ (ЗХАШ):

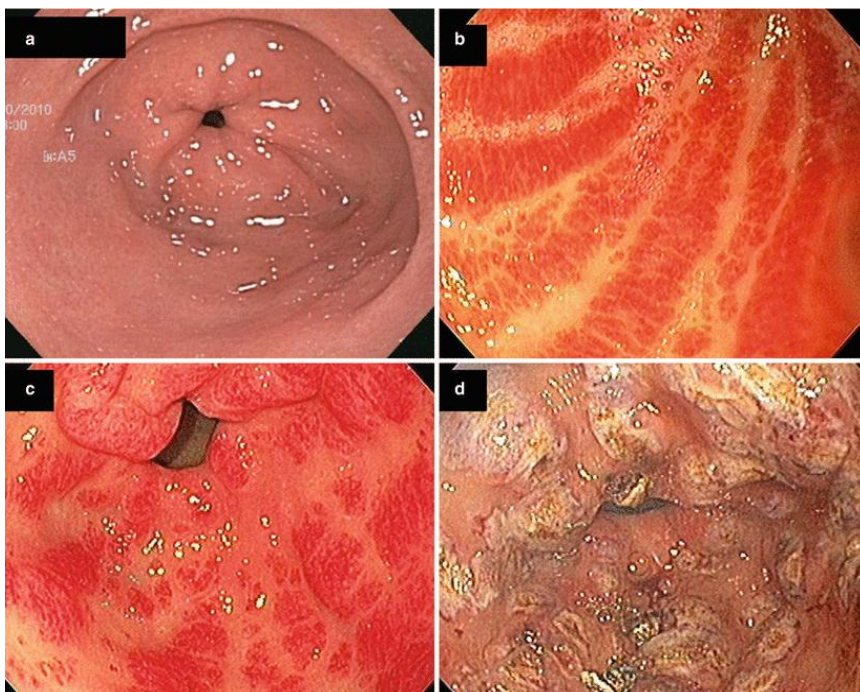
- ТХ-ын уушгины гипертензийн үед онош тодруулах, онош батлах
- Өвчний явцыг хянах зорилгоор хийнэ.

Диастол болон систолын үйл ажиллагааны алдагдал, баруун ховдлын томрол илэрнэ. Шинж тэмдэггүй УАГ-тэй өвчтөнд УАД-ыг үнэлэх зорилгоор ЗХАШ-г хийнэ. Гурван хавтаст хавхлагын регургитаци, баруун ховдлын систолын даралт ихсэх нь УАГ-ийг илэрхийлнэ. Уушгины артерийн систолын даралт (УАСД) ихсэх, уушгины артерийн ихсэх нь УАД-ийн шинж тэмдэг болно. Шинж тэмдэггүй перикардитын үед үнхэлцэг хальсанд шингэн хурсан нь харагдана.

Ходоодны дуран:

- ТХ-ын ХБЗ-ын эмгэгийн үед онош тодруулах, онош батлах
- Өвчний явцыг хянах зорилгоор хийнэ.

Улаан хоолойн сөргөөт үрэвсэл, халдварын шалтгаант улаан хоолойн үрэвсэл (мөөгөнцөр), Барретийн улаан хоолой, улаан хоолойн нарийслыг илрүүлнэ. Улаан хоолойн нарийслын үед дурангаар тэлэх эмчилгээ хийж болно. Ходоодны ёроол хэсгийн судасны өргөсөл илэрч болно. (Зураг 4)



Зураг 4. Ходоодны дурангийн шинжилгээгээр ходоодны гарах хэсэгт өргөссөн судас тарвас шиг зураглалтай (паралелль байрлалтай ходоодны гарах хэсэг рүү чиглэсэн урт нарийн зураас) харагдаж байна.

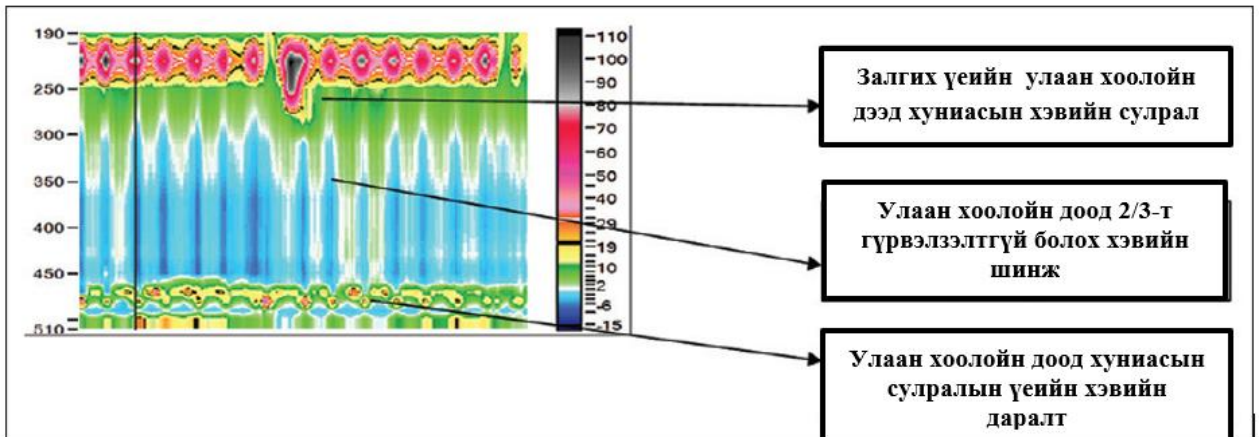


Зураг 5. Улаан хоолойн дурангийн шинжилгээгээр: ТХ-ын үед улаан хоолойн сөргөөт үрэвслээс болж улаан хоолойн доод хэсгийн хөндий нарийссан

Улаан хоолойн манометрийн шинжилгээг:

- ТХ-ын ХБЗ-ын эмгэгийн үед онош тодруулах, онош батлах
- Өвчний явцыг хянах зорилгоор хийнэ.

Улаан хоолойн доод хуниасын даралт 10мм.муб-аас багасна. Улаан хоолойн доод 2/3-т хэвийн гүрвэлзэлтгүй болох шинж илэрнэ. (Зураг 6)

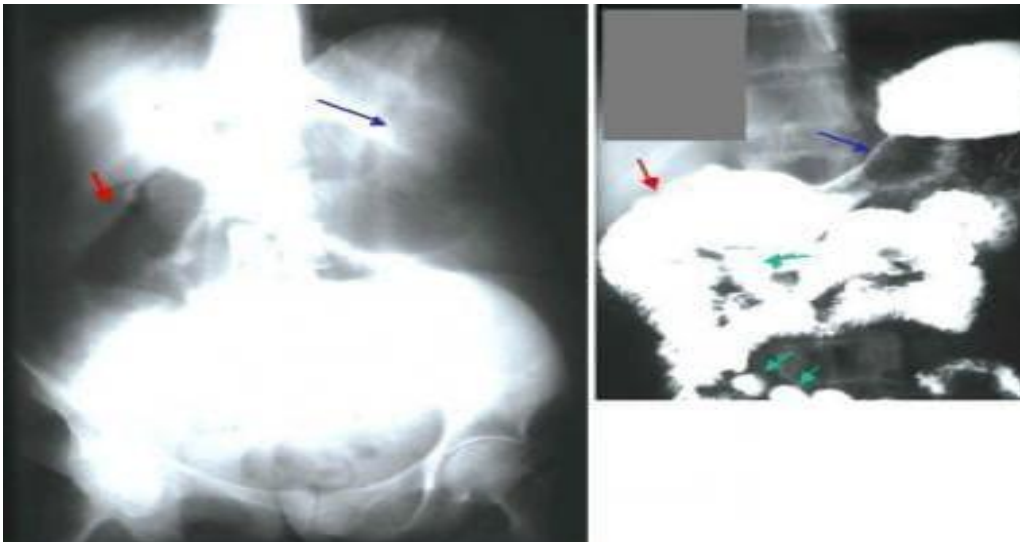


Зураг 6. ТХ-ын үед илрэх улаан хоолойн манометрийн шинжилгээнд илрэх өөрчлөлт

Хоол боловсруулах дээд хэсгийн рентген шинжилгээг:

- ТХ-ын ХБЗ-ын эмгэгийн үед онош тодруулах, онош батлах
- Өвчний явцыг хянах зорилгоор хийнэ.

Барийн уусмал уулгаж ХБЗ-ыг тодруулах шинжилгээ нь уян дурангаас илүү мэдрэг. Улаан хоолойн эмгэгийн үед улаан хоолой-залгиурын рентген зураг авах мэдрэг чадвар 56%, өвөрмөц чанар нь 91% байна. Улаан хоолойд агаар дүүрсэн, босоо байрлалд нарийслын дээд хэсэгт тодосгогч бодис саатах, хүрхрээний шинж илэрнэ. Ходоод, нарийн, бүдүүн гэдэс өргөсөх шинж илэрнэ. (Зураг 7)



Зураг 7. Хэвлийн тойм харахад ходоод хийгээр дүүрч өргөссөн (хар сум) ба дээд гэдэс (улаан сум). Барийн уусмал ууж тодруулахад дээд гэдэс өргөссөн. Нарийн гэдсэнд хэд хэдэн цүлхэн харагдана.

Улаан хоолойн скинтографийн шинжилгээг:

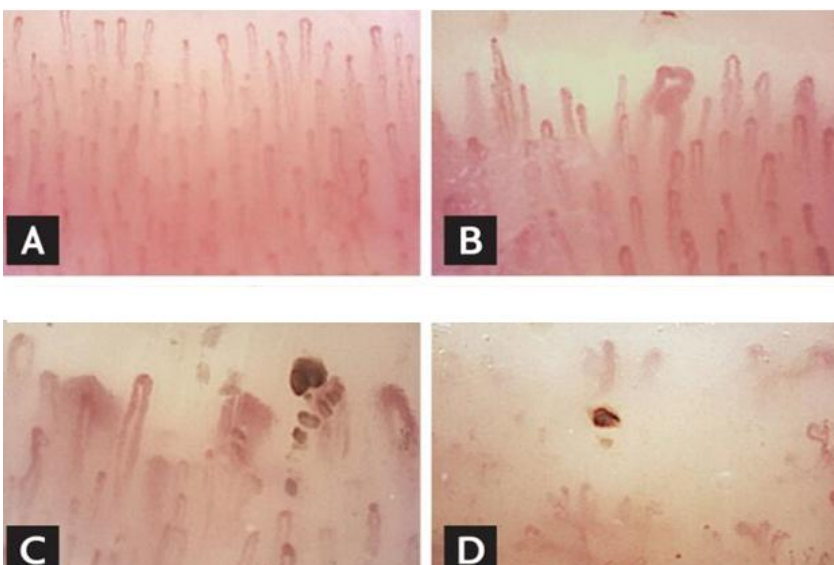
- ТХ-ын ХБЗ-ын эмгэгийн үед онош тодруулах, онош батлах
- Өвчний явцыг хянах зорилгоор хийнэ.

Улаан хоолойн цэвэрших хугацаа уртассан байна.

Капилляроскопийг:

- ТХ-ын захын судасны эмгэгийн үед онош тодруулах, онош батлах
- Өвчний явцыг хянах зорилгоор хийнэ.

Хумсны угийн хялгасан судасны бүтэц болон бичил цусны эргэлтийг үнэлнэ. Бичил цус хуралт, өргөссөн эсвэл хэлбэр дүрсээ алдсан хялгасан судас, судасгүй бүс харагдаж болно. (Зураг 8)



Зураг 8. А. Хэвийн капилляроскопийн зураглал, В. Тогтолцооны хатуурлын эрт үеийн өөрчлөлт, С.Тогтолцооны хатуурлын идэвхтэй үеийн зураглал, D. Тогтолцооны хатуурлын хожуу үеийн өөрчлөлт.

Хэт авиан шинжилгээ

Анхдагч билиар циррозын үед шарлалтын бусад шалтгааныг ялгах маш мэдрэмтгий шинжилгээ бөгөөд хэвлийн өвдөлттэй хавсарсан ТХ-тай өвчтөнг оношлох мэдрэг оношилгооны арга юм. 9-20 мгц давтамжтай үүсгэн бүртгэгчээр хэт авиан шинжилгээ хийж улаан хоолойн өргөссөн судсууд, салст бүрхүүлийн доорх өөрчлөлт, фиброз зэрэг өөрчлөлтийг үнэлнэ.

Цөмийн оношилгоо

Улаан хоолойн дамжин өнгөрөх дамжуулалтын шинжилгээ нь кинерадиографийн шинжилгээнээс илүү мэдрэмтгий, аюулгүй бөгөөд инвазив бус арга юм. Энэ аргыг тархмал ТХ бүхий өвчтөнүүдийн улаан хоолойг үнэлэх скрининг шинжилгээнд ашиглаж болно. Улаан хоолойн сцинтиграфийн шинжилгээгээр улаан хоолойн дунд, доод хэсгийн хөдөлгөөний алдагдал илэрнэ.

В.5.2.6. Оношилгооны шалгуур ба оношийн баталгаа

ТХ-ыг эрт оношлох нь өвчтөний амьдралын чанарыг хадгалж, сайжруулдаг. ТХ-ын оношилгоонд Америкийн Ревматологийн Коллежоос (Хүснэгт 2) 1980 онд баталсан болон Америкийн Ревматологийн Коллеж болон Европын Ревматологийн Нийгэмлэгүүдийн Холбооноос (Хүснэгт 3) 2013 онд гаргасан шалгуурыг ашиглана.

Тогтолцооны хатуурлын оношилгооны шалгуур
(Америкийн ревматологийн коллежийн шалгуур, 1980 он)

Их шалгуур	
1	Хөл эсвэл гарын хуруунууд болон түүнээс их талбайг хамарсан арьсны хатуурал байх.
Бага шалгуур	
1	Хөл эсвэл гарын хурууны арьс хатуурах
2	Хуруунуудын үзүүрт хэлбэр дүрсгүй шархлаа гарах эсвэл арьс хатуурснаас хуруу богино байх.
3	2 уушгины доод дэлбэнгийн фиброз тодорхойлогдох
Оношийн баталгаа: Их шалгуур дангаараа эсвэл бага шалгуураас 2-оос дээш бол онош тавина.	

Тогтолцооны хатуурлын оношилгооны шалгуур
(ACR/EULAR оношилгооны шалгуур, 2013)

Үндсэн шалгуур	Туслах шалгуур	Оноо
Хоёр гарын хуруунд MCP үений үзүүр хэсэгт арьс хатуурах	-	9
Хурууны арьс хатуурах	Хавдсан хуруунууд	2
	Склеродактили	4
Хурууны үзүүрийн гэмтэл	Хурууны үзүүр шархалсан	2
	Хурууны үзүүрт сорвижилт өөрчлөлттэй	3
Телангиоэктази	-	2
Хумсны угт хэвийн бус капилляр судас харагдах	-	2
Уушгины артерийн гипертензи болон эсвэл уушгины завсрын эдийн фиброз (хамгийн ихдээ 2 оноо)	Уушгины артерийн гипертензи	2
	Уушгины завсрын эдийн фиброз	2
Рейно хамшинж	-	3
ТХ-тай хамааралтай аутоэсрэгбиеүд (центромерийн, топоизомераза I, [anti-scl70], РНХ полимеразын эсрэгбие) хамгийн дээд тал нь 3 оноо	Центромерийн эсрэгбие Топоизомераза I-ийн эсрэгбие РНХ полимеразын эсрэгбие	3
9 ба түүнээс дээш оноо авсан тохиолдолд онош батлагдана.		

В.5.2.7. Ялган оношилгоо

Хүснэгт 5.Тогтолцооны хатуурлын ялган оношилгоо

д/д	Өвчлөл	Шинж тэмдэг
1.	Эозинофил эсийн тархмал фасциит	Арьсны хатуурал шуу болон шилбэ хэсгээс эхлэх ба их бие болон мөчдийн проксималь хэсэг рүү тархана. Хуруу болон нүүр хэсгийн арьс хэвийн. Арьс жүржний хальс төст хэлбэрээр өөрчлөгдөнө. Нугалах хэлбэрийн контрактур, цусан дар эозинофилийн хэмжээ болон гаммаглобулины хэмжээ, улаан эсийн тунах хурд ихэснэ. Төлжилгүйдлийн цус багадалт илэрч болно. Гэмтэл болон биеийн хүчний ачаалалтай холбоотой байж болно.
2.	Бушке склеродерм	Нүүр, хүзүү мөрний хэсгийн арьс хатуурна. Амьсгалын дээд замын халдвартай холбоотой байж болно.
3.	Хязгаарлагдмал склеродерм	Арьсны хэсэг газрын, товруу хэлбэрт болон шугаман хэлбэрийн хутганы цохилт хэлбэрийн тууралт.
4.	Олон тооны голомтот фиброз	Хэвлийн хөндийн ар хэсэг, дотор хэсэг, цээжний голч хэсгийн хатуурал, ховор тохиолдолд, уушгины болон нүдний алим, бамбайн булчирхайн хатуурлаар илрэнэ. Дюпюитрены контрактур келойд зэрэг илэрч болно.
5.	Хавдартай хавсарсан хатуурал	Паранеопластик хам шинж ба үе орчмын эдийн хатуурал үүсэх ба эмчилгээнд тэсвэртэй, захын шинжүүд давамгайлсан тогтолцооны хатуурлаар илэрнэ.
6.	Хуурамч склеродерм	Бодисын солилцооны төрөлхийн болон олдмол алдагдлын үед арьсанд илэрнэ (порфири, фенилкетонури, амилоидоз, чихрийн шижин, микседем).
7.	Вернерийн хамшинж	20-30 насны залуучуудад ихэвчлэн тохиолддог, ламин генийн гажиг. Мөчдийн болон их биеийн булчингийн хатуурал, гипогонадизм, эрт үеийн артериосклероз, инсулины дутагдал, ясны сарком эрт үед илрэх зэрэг шинжүүд ордог.
8.	Ротуманда томсны хамшинж	Атрофич пойкилодерми. 2 нүдний болор цайх өвчин, үс, хумс болон шүдний дистрофич өөрчлөлт, өсөлтийн зогсолт, гипогонадизм, арьсны гиперпигментаци, цус багадалт, ясны сарком үүсэх өндөр эрсдэл зэргээр илэрнэ.
9.	Рейногийн хамшинж	Холбогч эдийн холимог өвчин, антисинтетаз хам шинж, ТУЯ, тогтолцооны судасны үрэвсэл

В.5.3. ЭМЧИЛГЭЭ

ТХ-ын эмчилгээний гол зорилго нь өвчний идэвхжлийг бууруулан, олон эрхтэн тогтолцоог хамрахаас сэргийлдэг. ТХ нь олон эрхтэн тогтолцоог хамран гэмтээдэг бөгөөд аль эрхтэн тогтолцоог гэмтээсэн байхаас хамааран тус бүр эмчилгээний алгоритмтай. Эрт оношилж эмчлэх нь эрхтэн тогтолцооны үйл ажиллагааны алдагдал болон хөдөлмөрийн чадвар алдагдахаас сэргийлдэг.

В.5.3.1. ЭМИЙН БУС ЭМЧИЛГЭЭ

Хоол эмчилгээ

Хориглох хоол хүнс:

- Үр тариа
- Сүү, сүүн бүтээгдэхүүн
- Сахар болон сахар орлуулагчтай бүтээгдэхүүн
- Өндөг
- Самар
- Архи согтууруулах ундаа
- Бүх төрлийн хоол амтлагч

Хязгаартай хэрэглэх хоол хүнс:

- Давс
- Хар болон ногоон цай
- Зөгийн бал
- Ханасан өөх тос

Хэрэглэж болох хоол хүнс:

- Хүнсний ногоо (ялангуяа ногоон навчит ургамал үүнд:
 - ☐ Ногоон навчит ургамал. Үүнд: юуцай, бууцай, жууцай, байцай, шинцай гэх мэт)
 - ☐ Үндэс ургамлууд. Үүнд: лууван, амтат төмс, манжин, сонгино гэх мэт.
- Жимс, жимсгэнэ
- Өөх багатай үхрийн мах
- Тос (оливын тос, авакодагийн тос гэх мэт)
- Дотор мах долоо хоногт 5-аас багагүй удаа
- Загас долоо хоногт 3-аас багагүй удаа

Сэтгэл засал эмчилгээ

Өвчтөнд тулгамдаж байгаа асуудлыг сайтар сонсох замаар сэтгэл засал эмчилгээ хийнэ. Сэтгэл гутрал эрт илэрвэл бүлгийн болон ганцаарчилсан сэтгэл засал эмчилгээ хийнэ.

Мэс засал эмчилгээ

Тогтолцооны хатуурлын үед хуруунд шархлаа үүсэж үзүүр нь үхэжсэн тохиолдолд мэс засал эмчилгээ хийнэ.

Сэргээн засах эмчилгээ

Арьсны хатуурал - Хязгаарлагдмал хэлбэрийн үед UVA1 эмчилгээ хийж болно.

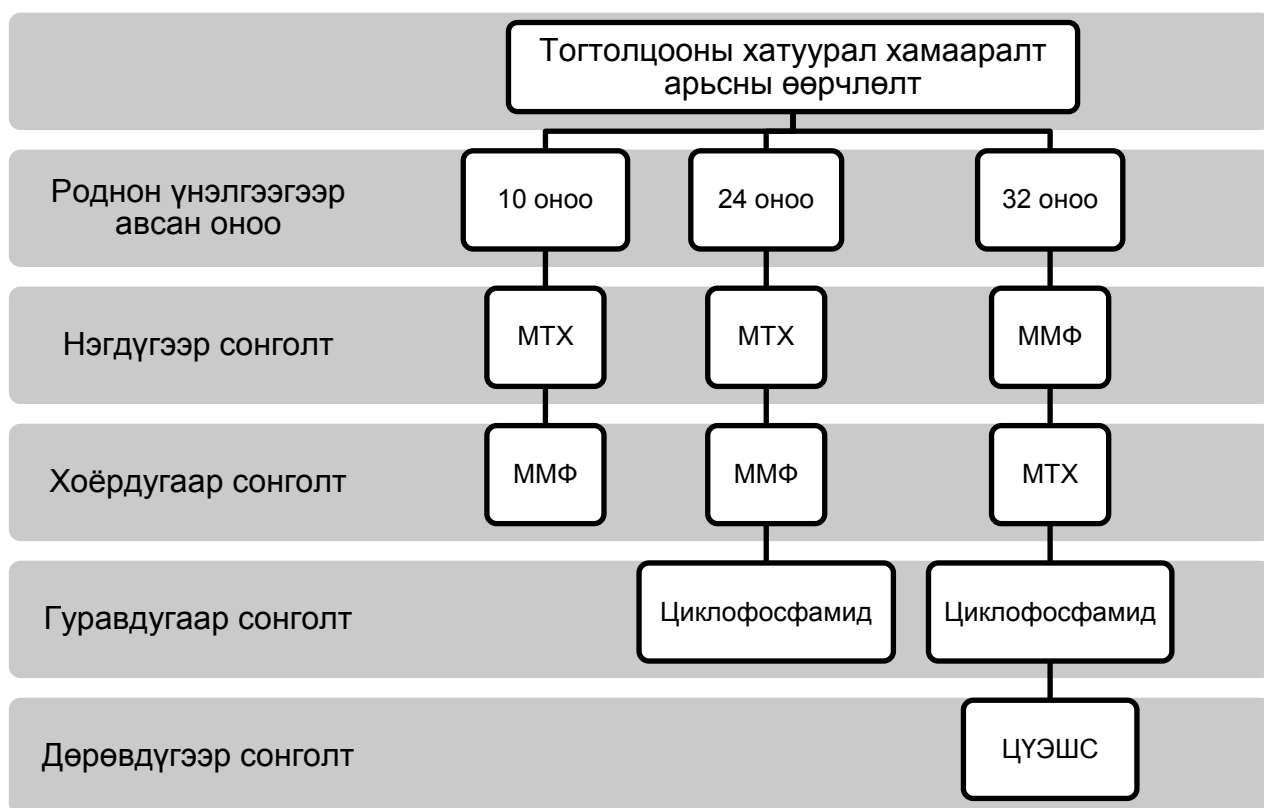
Рейно хамшинж - Хүйтнээс зайлсхийх, гар хөл дулаацуулагч хэрэглэх, бүх төрлийн тамхи хэрэглэхгүй

Арьсны шархлаа - Нойтон зүйлд хүрэх, гараа хэт норгох зэргээс зайлсхийх, үргэлж чийгшүүлэх, хөлөргөдөггүй хувцас хэрэглэх.

В.5.3.2. ЭМИЙН ЭМЧИЛГЭЭ

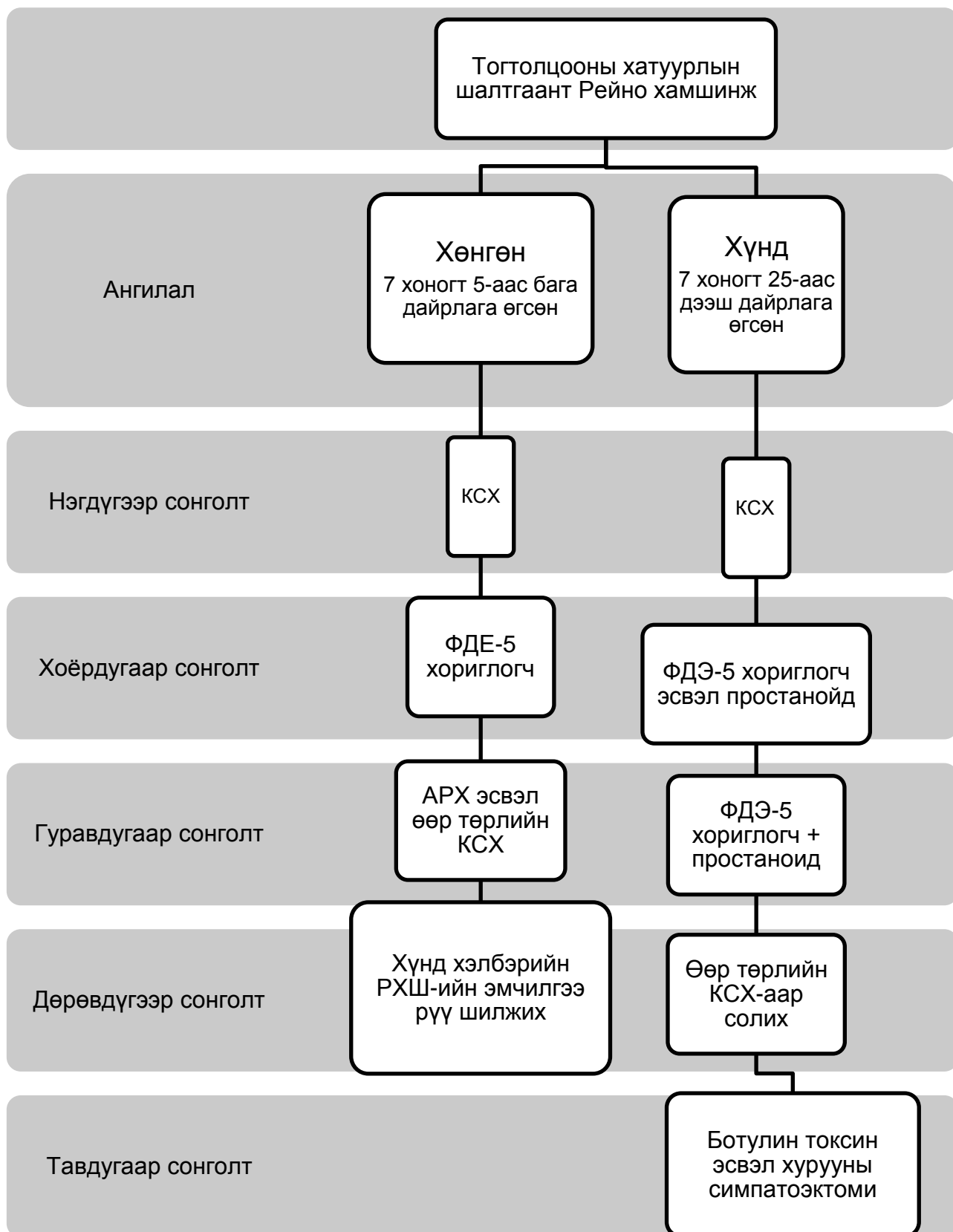
Тогтолцооны хатуурал өвчний үеийн арьсны өөрчлөлтийн эмчилгээ

ТХ-ын үед арьсыг гэмтээсэн тохиолдолд дараах зарчмаар эмчилгээг хийнэ. (Алгоритм 3).



Алгоритм 3. Тогтолцооны хатуурлын үеийн арьсны өөрчлөлтийн эмчилгээ

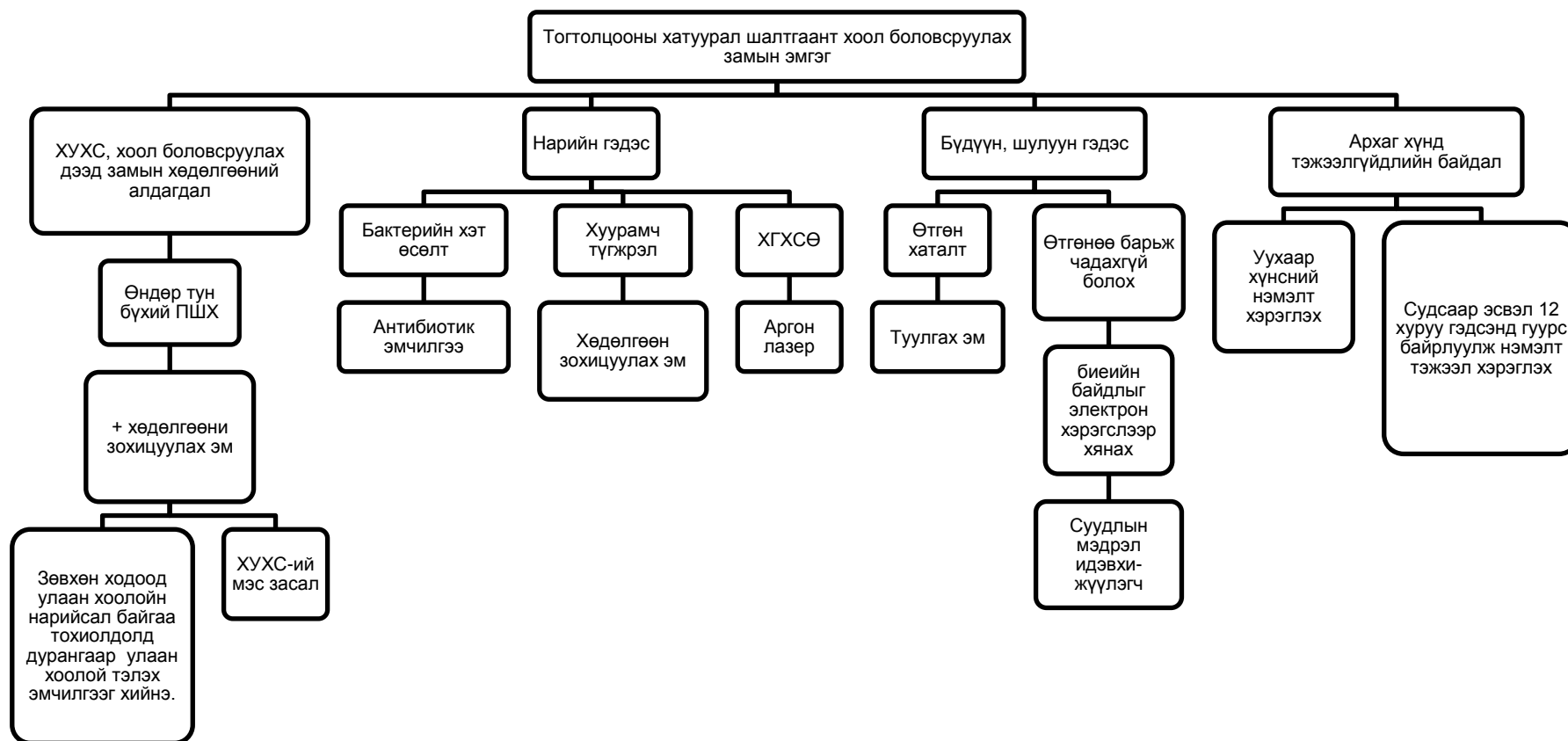
Тогтолцооны хатуурал өвчний үеийн Рейно хамшинжийн эмчилгээ



Алгоритм 4. Тогтолцооны хатуурлын үеийн Рейно хамшинжийн эмчилгээ

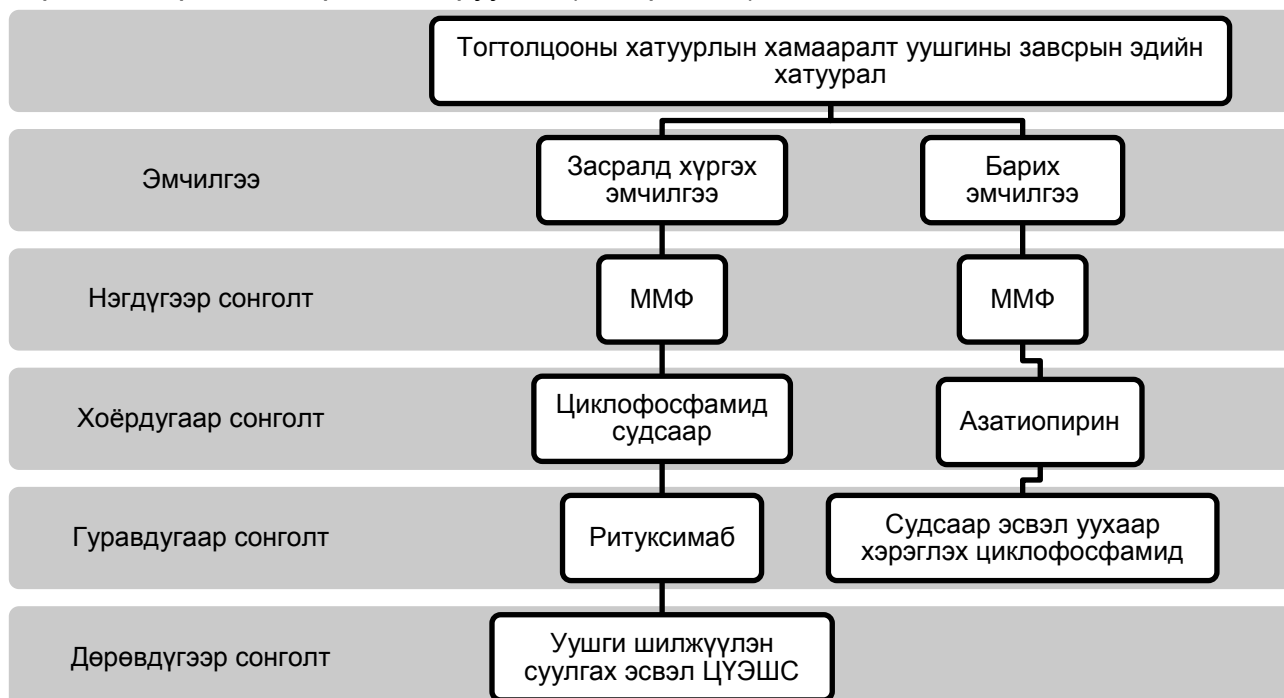
Тогтолцооны хатуурлын үеийн хоол боловсруулах замын эмгэгийн эмчилгээ

ТХ-ын үед ХБЭТ-ы талаас олон эмгэг өөрчлөлт илрэх бөгөөд дараах ерөнхий зарчмыг эмчилгээнд ашиглана (Алгоритм 5).



Алгоритм 5. Тогтолцооны хатуурлын үеийн хоол боловсруулах замын эмгэгийн эмчилгээ

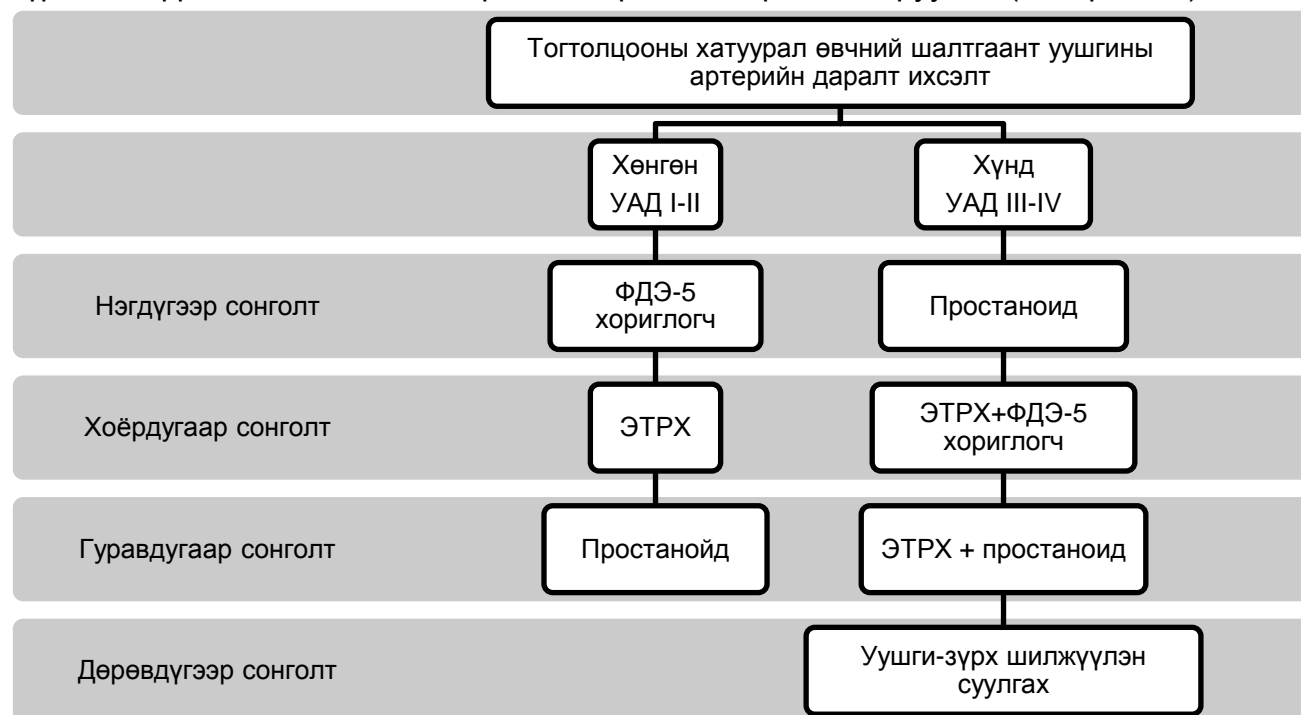
ТХ-ын үед уушгины завсрын эдийн хатуурал зонхилон тохиолдох ба эмчилгээний зарчмыг дараах алгоритмд харуулав (Алгоритм 6).



Алгоритм 6. Тогтолцооны хатуурлын үеийн уушгины завсрын эдийн фиброзын эмчилгээ

Тогтолцооны хатуурлын үеийн уушгины артерийн гипертензийн эмчилгээ

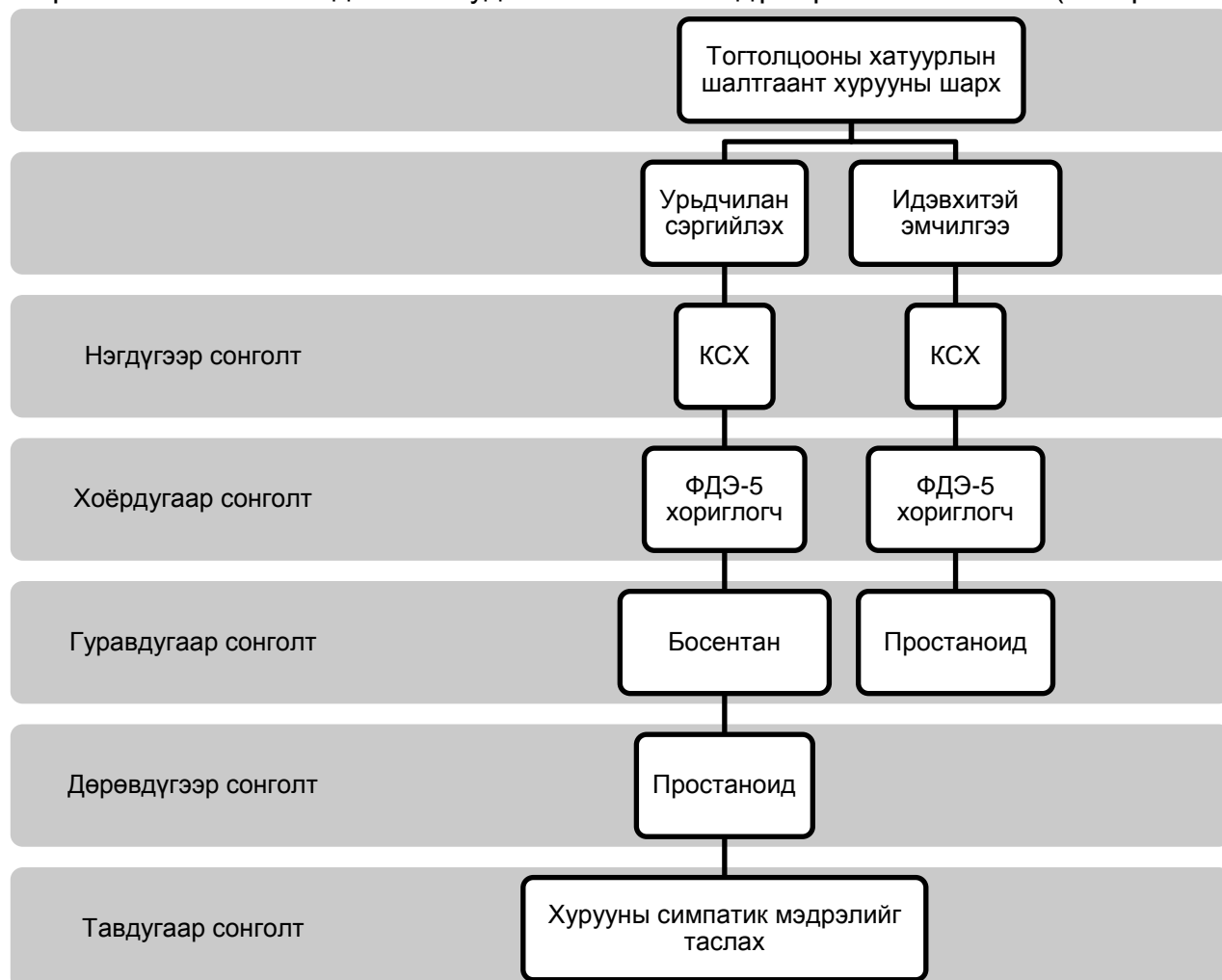
ТХ-ын хожуу үед уушгины артерийн гипертензи үүсч, өвчнийг хүндрүүлэх эрсдэлд хүргэх ба үүний эмчилгээний зарчмыг дараах алгоритмд харуулав (Алгоритм 7).



Алгоритм 7. Тогтолцооны хатуурлын үеийн уушгины артерийн гипертензийн эмчилгээ

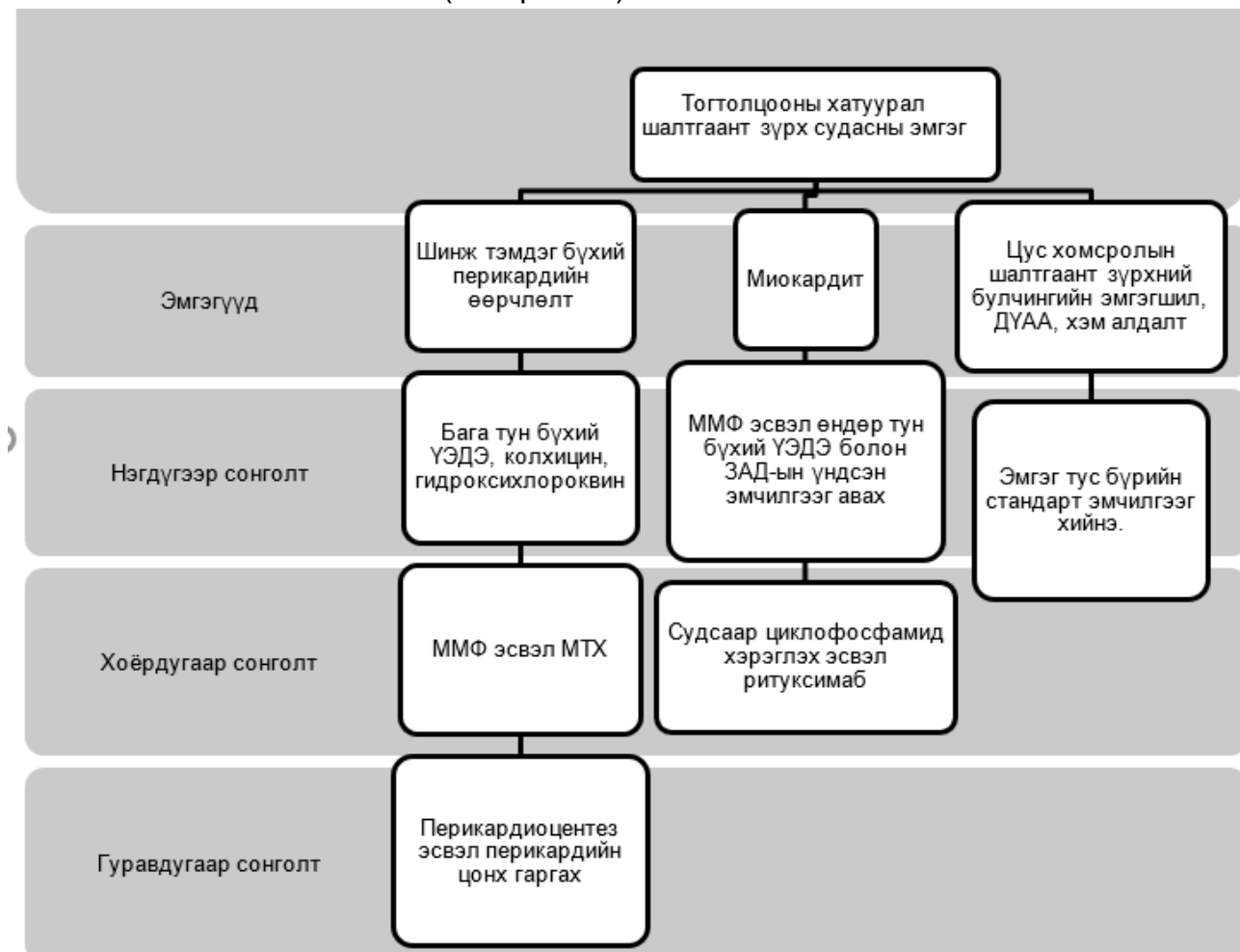
Тогтолцооны хатуурлын үеийн хурууны шархны эмчилгээ

ТХ-ын үед хурууны шархлаа үүсэх нь тохиолдох нь элбэг. ТХ-ын үеийн хурууны шархлааны эмчилгээнд захын судсыг тэлэх эм нэгдүгээр сонголт болно (Алгоритм 8).



Алгоритм 8. Тогтолцооны хатуурлын үеийн хурууны шархлааны эмчилгээ

Тогтолцооны хатуурлын үеийн өвчний үеийн зүрх судасны эмгэгийн эмчилгээ
ТХ-ын үед зүрх судасны тогтолцоо гэмтэх ба эмнэлзүйн хэлбэрээс нь хамааран эмчилгээний сонголтыг хийнэ (Алгоритм 9).



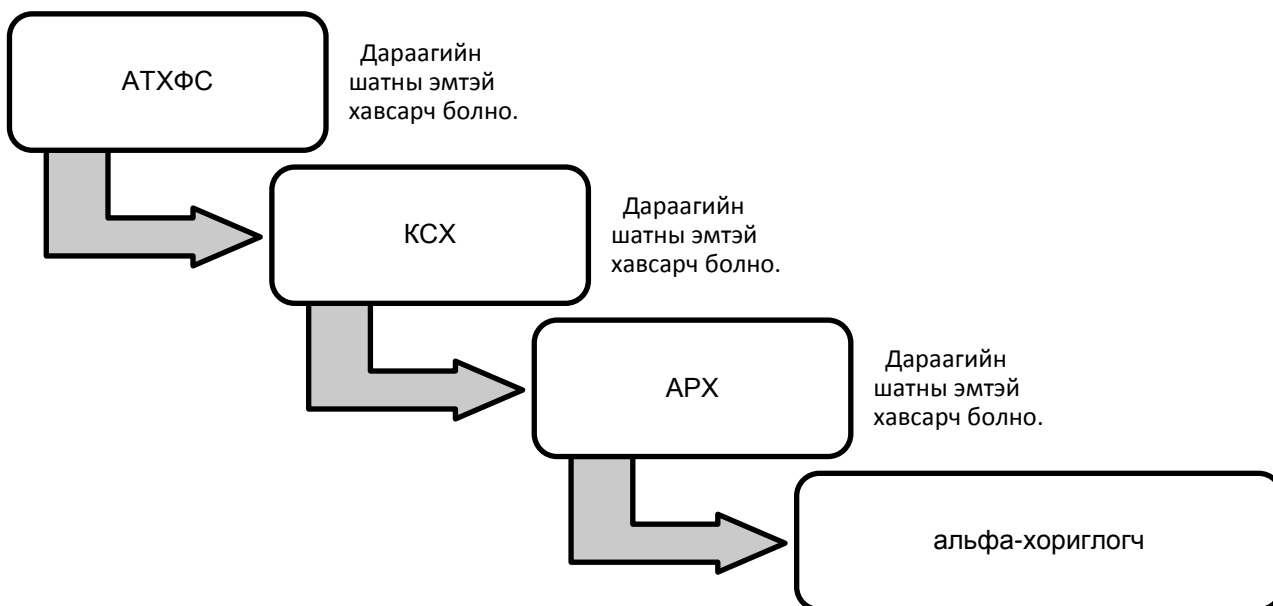
Алгоритм 9. Тогтолцооны хатуурлын үеийн зүрх судасны эмгэгийн эмчилгээ

Тогтолцооны хатуурлын үеийн бөөрний кризийн эмчилгээний алгоритм.

ТХ-ын үед бөөр гэмтэх нь олонтой тохиолдон артерийн гипертензи болон бөөрний дутагдалд хүргэх өндөр эрсдэлтэй. Эмчилгээг дараах зарчмаар хийнэ (Алгоритм 10).

- Хэвтэн эмчлүүлэх шаардлагатай
- Систолын даралт >180, диастолын даралт >110 мм муб бөгөөд таталт, уушгины хаван, тахиаритми болон бөөрний гэмтлийн хүнд хэлбэрийн үед эрчимт эмчилгээний тасагт эмчилгээг хийнэ.
- Эмчилгээг доорх байдлаар АХФС-аар эхэлнэ.
- Бета блокаторын төрлийн эмийг хэрэглэхгүй
- Бөөрний дутагдлын хүнд хэлбэрийн үед диализ эмчилгээг хийнэ.

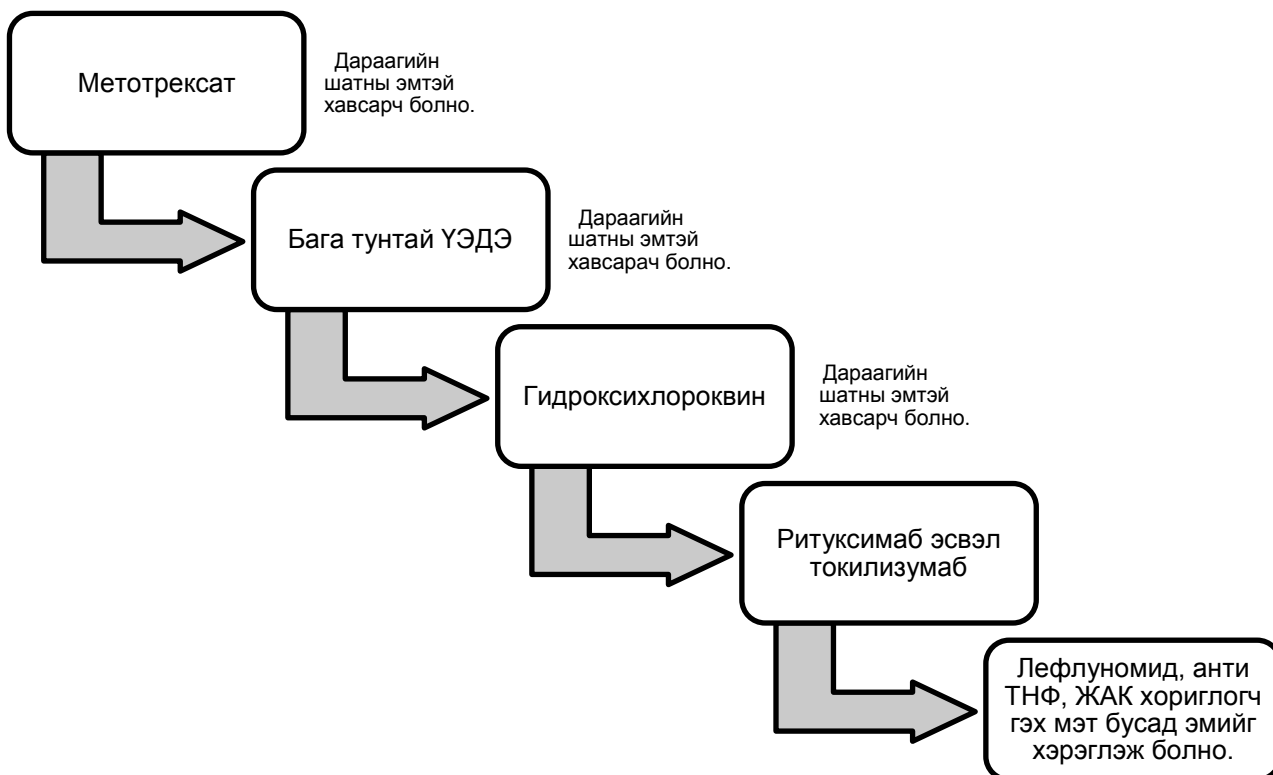
Диализ эмчилгээг эхлүүсний дараа бөөрний үйл ажиллагаа сэргээгүй тохиолдолд 18-24 сарын дараа бөөр шилжүүлэн суулгах боломжтой.



Алгоритм 10. Тогтолцооны хатуурлын үеийн бөөрний кризийн эмчилгээ

Тогтолцооны хатуурлын үед хийгдэх үеий үрэвслийн эмчилгээний алгоритм.

ТХ-ын үед үеий үрэвсэл нь ревматоид артриттай төстэй боловч хөшингө бага байдаг. Эмчилгээний зарчмыг дараах алгоритмаас харна уу (Алгоритм 11).



Алгоритм 11. Тогтолцооны хатуурлын үед хийгдэх үрэвслийн эмчилгээ

В.5.3.2.2. Тогтолцооны хатуурлын үед хэрэглэх зарим эмийн тун, хэмжээ

Тогтолцооны хатуурлын үед зонхилон хэрэглэдэг эм болон түүний нэг удаагийн, хоногийн дээд тунг 6-р хүснэгтэнд харуулав (Хүснэгт 6).

Хүснэгт 6. Тогтолцооны хатуурлын үед хэрэглэгдэх зарим эмийн тун, хэмжээ

Эмийн нэр	Нэг удаагийн тун	Хоногийн дээд тун
Кальцийн сувгийн хориглогч		
Нифедипин	10-20 мг	90 мг
Амлодипин	5 мг	10 мг
Ангиотензин хувиргагч ферментийг саатуулагч		
Эналаприл	5-20 мг	40 мг
Лизиноприл	20 мг	40 мг
Рамиприл	5 мг	10 мг
Периндоприл	4-5 мг	8-10 мг
Ангиотензин рецептор хориглогч		
Лозартан	25-50 мг	100 мг
Телмисартан	40 мг	80 мг
Альфа блокатор		
Доксазосин	1 мг	16 мг
Өвчний идэвхийг өөрчлөх суурь бүлгийн эм		
Метотрексат	2.5-12.5 мг/ 7 хоног	25 мг
Микофенилмофетил	1000 мг	3000 мг
Циклофосфамид /уухаар/	1-5 мг/кг	168 мг/кг
Циклофосфамид /тариагаар/	3-5 мг/кг/ 7 хоног	
Азатиопирин	1.5-2.5 мг/кг	100-150 мг
Гидроксихлороквин	200 мг	6.5 мг/кг
В эсийг дарангуйлах эм		
Ритуксимаб	1000 мг	
Простаноид		

Эпопростенол	3000 мкг/мл 100 мл-т	1.5 мг/5мл
Илопрост	10 мкг/мл	
Трепростинил	2.5 мг	
Фосфодиэстераза 5 хориглогч		
Силденафил /уухаар/	20 мг	100 мг
Силденафил /тариа/	2.5 мг	30 мг
Тадалафил	2.5 мг	20 мг
Интерлейкин 6 рецепторын хориглогч эм		
Тоцилизумаб	4-8 мг/кг/28 хоног	
Эндотелин рецептор хориглогч		
Босентан	62.5 мг	2000 мг
Маситентан	10 мг	600 мг
Үрэвслийн эсрэг дааврын эм		
Преднизолон	0.3-0.5 мг/кг	60 мг
Дексаметазон	0.02-0.3 мг/кг	40 мг

Үрэвслийн эсрэг дааврын бус эм (ҮЭДБЭ)

Тухайн өвчтөний амьдралын хэв маяг, хавсарсан өвчин, эмийн гаж нөлөөг тооцон хувь хүний онцлог, тохируулан эмийг сонгоно.

Хүснэгт 7. Үрэвслийн эсрэг дааврын бус эмийн тун, хэрэглэх давтамж

Эмийн нэр	Нэг удаагийн тун	Хэрэглэх давтамж
Нафроксен	500 мг	Өдөрт 2 удаа
Индометацин	50 мг	Өдөрт 3 удаа
Ибупрофен	800 мг	Өдөрт 3 удаа
Диклофенак натри	50 мг	Өдөрт 2 удаа
Мелоксикам	15 мг	Өдөрт 1 удаа
Целекоксиб	200 мг	Өдөрт 2 удаа
Локсопрофен	60 мг	Өдөрт 1-2 удаа

Хүснэгт 8. Үрэвслийн эсрэг дааврын бус эмийн гаж нөлөө

Гаж нөлөө	Давтамж, %	Тайлбар
<i>Хоол боловсруулах зам</i>		
Биж хам шинж (дотор муухайрах, бөөлжис хүрэх, аюулхай орчим өвдөх)	10-30	Эхний саруудад эмчилгээ зогсоох гол шалтгаан (8-10%). Ходооны дурангийн өөрчлөлттэй хамаарал илрэхгүй
Хоол боловсруулах дээд замын шинж тэмдэггүй шарх болон улайлт	10-50	Ходоодны антрум хэсэгт илэрнэ
Цус алдалт, цооролт,	Жилд 0.5- 4 хүн	Эрсдэлт хүчин зүйлээс хамаарна
Нарийн бүдүүн гэдэсний өөрчлөлт	1-5	Төмөр дутлын цус багадалтын үндсэн шалтгаан (целекоксиб хэрэглэхэд ховор тохиолдоно)
<i>Элэгний өөрчлөлт</i>		
Шинж тэмдэггүй АЛАТ, АСАТ, ШФ ихсэх	1-5	Шалтгаан тодорхойгүй
Эмийн шалтгаант цочмог гепатит	0.01-0.05	Ховор тохиолдоно, амь насанд аюултай
Улаан хоолойн өөрчлөлт (улайлт, шарх, цус алдалт)	<1	Ходоод улаан хоолойн сөргөө өвчний үед илэрнэ
<i>Бөөр шээсний зам</i>		
Түүдгэнцэрийн шүүлтийн хурд өөрчлөгдөх	1-5	Бүх ҮЭДБЭ өндөр тунгаар хэрэглэх үед илэрнэ
АД ихсэх	1-10	
Бөөрний хөхлөгийн некроз	<1	
Интерстициаль нефрит	<1	
<i>Зүрх судасны тогтолцоо</i>		
Бүлэн үүсэх Зүрхний дутагдлын декомпенсаци Ацетилсалицилын хүчлийн антиагрегант үйлдэл буурах	1-5	Бүх ҮЭДБЭ өндөр тунгаар болон удаан хугацаагаар хэрэглэх үед ибупрофен
Мэдрэлийн	1-5	Индометацин, ибупрофен, кетлпрофен, флурбипрофен, напроксен
Толгойн өвдөлт	<1	
Асептик менингит	<0.01	
Арьсны тууралт, загатнаа	<1	Мелоксикам хэрэглэхэд ховор тохиолдоно
Цусны Агранулоцитоз	<1	Фенилбутазон, ховор тохиолдолд индометацин
Уушгины багтраа, пневмонит	<1	Ацетилсалицилийн хүчил
Бусад Чихэнд үзүүлэх сөрөг нөлөө	<1	Ацетилсалицилийн хүчил өндөр тунгаар хэрэглэх үед илэрч болно
Үргүйдэл	<1	
Стоматит, сиаладенит, панкреатит	<1	Фенилбутазон
сульфонамидын харшил	<1	Целекоксид эсрэг заалттай
Гуурсан хоолойн спазм	<1	АСХ болон сонгомол бус ҮЭДБЭ илүү тохиолдоно. сонгомол ҮЭДБЭ ховор

Үрэвслийн эсрэг дааврын эм

Хүснэгт 9. Үрэвслийн эсрэг дааврын эм 5 мг преднизолонтой дүйцэх тун

Үрэвслийн эсрэг дааврын эм	Дүйцэх тун	Хагас задралын хугацаа
Кортизон	25 мг	8-12 цаг
Гидрокортизон	20 мг	8-12 цаг
Триамкинолон	4 мг	12-36 цаг
Метилпреднизолон	4 мг	12-36 цаг
Бетаметазон	0.8 мг	36-72 цаг
Дексаметазон	0.8 мг	36-72 цаг

Хүснэгт 10. Үрэвслийн эсрэг дааврын эмийн гаж нөлөө

Гаж нөлөө	Давт-амж %	Зөвлөмж
<i>Дотоод шүүрлийн болон бодисын солилцооны</i>		
Гипоталамик-гипофиз-бөөрний дээд тэнхлэгийн алдагдал (гиперкортицизм)	>10	Хамгийн бага идэвхтэй тунгаар хэрэглэх
Чихрийн шижин	<1	Инсулин болон сахарын хэмжээг бууруулах эмийн тунг нэмэх
Гирсуитизм	1-10	
Хоёрдогч аменорей	<1	
Ясны сийрэгжилт	>10	Кальци болон холекальциферолийн бэлдмэл хэрэглэх. Денситометрийн шинжилгээгээр ясны сийрэгжилт болон остеопени илэрсэн бол ясны сийрэгжилтийн эмчилгээ хийнэ (бифосфонат болон кальцитонин)
Ясны үхжил	<1	КТ-ийн тусламжтай эрт илрүүлэх, үенд үзүүлэх ачааллыг бууруулах
Гипокалиемийн алкалоз	<1	
Гиперосмоляр кетоны бус ком	<1	
<i>Хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцоо</i>		
Хоолны дуршил нэмэгдэх	>10	Хатуу хоолны дэглэм баримтлах
Дотор муухайрах, бөөлжис цутгах	>10	
Нарийн бүдүүн гэдэсний далд цоорол	<1	
Ходоодны шарх	<1	Ходоодны шархны өгүүлэмжтэй өвчтөнд болгоомжтой хэрэглэх, сонгомол бус үйлдэлтэй ҮЭДБЭ-ийг хавсарч хэрэглэхгүй байх, сонгомол үйлдэлтэй ҮЭДБЭ хэрэглэх, шаардлагатай тохиолдол протоны шахуурга хориглогч эм хавсарч хэрэглэх
Нойр булчирхайн үрэвсэл	<1	
<i>Зүрх судасны эрхтэн тогтолцоо</i>		
Артерийн гипертензи	1-10	Болгоомжтой хэрэглэх, артерийн даралт бууруулах эмчилгээг хийх
Дислипидеми, атеросклероз		Бүлэн үүсэх эрсдэлтэй болон зүрхний шиглээсээ өвдөж байсан өгүүлэмжтэй бол болгоомжтой хэрэглэх, статины бүлгийн эм хэрэглэх

Хаван		Зүрхний дутагдалтай өвчтөнд болгоомжтой хэрэглэх, давсны хэрэглээг багасгах
Калийн ялгаралтын нэмэгдүүлэх	1-10	Калийн хэрэглээг нэмэгдүүлэх
<i>Арьсны талаас</i>		
Арьс нимгэрэх, язрал, тууралт	1-10	
Панникулит	<1	
<i>Сэтгэц мэдрэлийн</i>		
Сэтгэцийн өөрчлөлт	1-10	Өндөр тунгаар хэрэглэх үед илэрнэ
Гавлын дотоод даралт ихсэх	<1	
<i>Нүдний талаас</i>		
Болорын арын капсулын бүдэгшил	1-10	
Нүдний даралт ихсэх өвчин	<1	
<i>Бусад</i>		
Миопати	1-10	
Шархны эдгэрэлт удаашрах	>10	
Халдварт өртөмтгий болох	>10	Халдвараас сэргийлэх, дархлаажуулалт, урьдчилан сэргийлэх зорилгоор антибиотик хэрэглэх

Ревматологийн өвчнийг өөрчлөх суурь бүлгийн эм (DMARDs эмчилгээ)

DMARDs нь удаан үйлчилгээтэй ба 8-16 долоо хоног хэрэглэсний дараа анхны үр дүн мэдэгддэг. Иймд богино хугацаанд үр дүн мэдэгдэхгүй байсан ч эмчилгээг үргэлжлүүлэн хэрэгдэнэ.

Хүснэгт 11. DMARDs-ын тун, хэрэглэх заавар

DMARDs-ын төрөл, эхлэх тун	Үргэлжлэх ба дээд тун	Хэрэглэх заавар
Метотрексат /шахмал/ 2.5-12.5 мг /7 хоног/	<ul style="list-style-type: none">• Долоо хоногийн тогтмол гарагт ууна.• Хоногийн дээд тун 25 мг-аас хэтрүүлэхгүй	DMARDs хэрэглэж байгаагүй өвчтөнд эхэлж хэрэглэнэ. Хэрэглэж эхэлснээс 4-8 долоо хоногт эмчилгээний үр дүн илэрнэ.
Гидроксихлорквин /шахмал/ 400 мг /7 хоног/	<ul style="list-style-type: none">• Хоногийн тунг 1 удаа эсвэл 2 хувааж хэрэглэнэ.• Хоногийн дээд тунг 6.5 мг/кг-аас хэтрүүлэхгүй.	Ялтас эс, цагаан эс цөөрөх үед хэрэглэж болно. Нүдний эмгэгтэй өвчтөнд хэрэглэхгүй
Азатиоприн /шахмал/ 1.5-2.5 мг/кг/хоног	<ul style="list-style-type: none">• Бага тунгаар 1 мг/кг эхэлж 4-6 долоо хоног үргэлжлүүлэн хэрэглэнэ.• Хоногийн дээд тун 100-150 мг	Бөөрний эмгэгтэй өвчтөнд хэрэглэж болно
Циклоспорин /бүрээс/ 2.5 мг/кг/хоног	<ul style="list-style-type: none">• Хоногт 0.5 мг/кг-р нэмэгдүүлнэ.• Хоногийн тунг 2 хувааж хэрэглэнэ.• Хоногийн дээд тун 4.5 мг/кг	Бөөрний эмгэгтэй өвчтөнд хэрэглэхгүй

Хүснэгт 12. DMARDs-ын эмчилгээний хяналтын зөвлөмж

Эм	Тун	Тун тохируулалт	Хордлогын хяналт	Суурь үнэлгээ	Лабораторийн хяналт
Азатиоприн	50-100 мг/өдөрт 1-3 тунгаар хооллох үед	ТШХ 10-30 бол 25% бууруулна. ТШХ 10-с бага бол 50% бууруулна.	Миелоид эгнээний дарангуйлал, элэг хордуулах, лимфо- пролифератив эмгэг	ЦДШ, ялтас эс, сийвэнгийн креатинин, АЛАТ, АСАТ	Тунг өөрчлөх үед ЦДШ, ялтас эсийн тоог 2 долоо хоног тутамд. 1-3 сар тутамд суурь шинжилгээг хийх
Микофенилмо фетил	1-3 гр/өдөрт Тунг 2 хувааж хоолтой хамт	Хэрэв ТШХ 25-с бага бол хоногийн дээд тун 1 г байх	Миелоид дарангуйлал, элэг хордуулах, халдвар	ЦДШ, ялтас эс, сийвэнгийн креатинин, АЛАТ, АСАТ	Тунг өөрчлөх үед ЦДШ, ялтас эсийн тоог 1-2 долоо хоног тутамд. 1-3 сар тутамд суурь шинжилгээг хийх
Цикло- фосфамид	50-150 мг/өдөрт Өглөөний цайны үед 1 удаа хэрэглэнэ. Шингэн их хэрэглэх (багадаа өдөрт 3 л), унтахаас өмнө давсгаа суллах	ТШХ 25-50 үед 25% бууруулна. ТШХ 25-с бага бол 30-50% бууруулна. Сийвэнгийн билирубин 3.1-5 мг/дл эсвэл трансаминаза 3-с их үед 25% бууруулна.	Миелоид дарангуйлал, цусархаг цистит, миелопролиферат ив эмгэг, хорт хавдар.	ЦДШ, ялтас эс, сийвэнгийн креатинин, АЛАТ, АСАТ, ШЕШ	Тунг өөрчлөх үед 1-2 долоо хоног бүрд ЦДШ хийх, цаашид 1-3 сар тутамд. Цагаан эсийг 4000-с их байлгах, 3 сар тутамд ШЕШ, АЛАТ, АСАТ үзнэ. Намжмал үед 6-12 сар тутам ШЕШ хийх
Метотрексат	7.5-15мг/долоо хоногт 1-3 тунгаар хоол эсвэл сүүгээр, усаар даруулж хэрэглэнэ.	ТШХ 10-50 бол 50% бууруулна. ТШХ 10-с бага үед хэрэглэхгүй байх. Элэгний үйл ажиллагаа алдагдалтай үед хэрэглэхгүй байх. (Сийвэнгийн билирубин 3.1-5, трансаминаза 3-с их байх)	Миелоид дарангуйлал, элэгний фиброз, уушгины үрэвсэл	Цээжний рентген, өндөр эрсдэлтэй хүмүүст В, С вирүсийн маркер, АЛАТ, АСАТ, альбумин алкалин фосфатаза, сийвэнгийн креатинин	1-3 сар тутамд ЦДШ, ялтас эс, АЛАТ, АСАТ, альбумин, сийвэнгийн креатинин үзэх
Циклоспорин А	100-400 мг/өдөрт. Өдөр бүр ижил цагт 2 тунгаар хооллох үедээ болон хоолны хооронд хэрэглэнэ.	Бөөрний үйл ажиллагаа алдагдсан үед хэрэглэхгүй.	Бөөрний дутагдал, цус багадалт, гипертензи	ЦДШ, сийвэнгийн креатинин, шээсний хүчил, АЛАТ, АСАТ, альбумин аланин фосфатаз, цусны даралт	Тун тогтвортой болох хүртэл сийвэнгийн креатининийг 2 долоо хоног бүр. Цаашдаа сар бүрт хийх. Бусдыг 1-3 сар тутамд. Тун 3мг/кг/ хоног-с их үед эмийн концентрацийг үзнэ.

DMARDs-ыг бусад эмтэй хавсарч хэрэглэх

Өвчин намдаах эм: Ацетаминофен, кодейн зэрэг өвдөлт намдаах эмтэй хавсарч хэрэглэж болно.

ҮЭДБЭ: Хамт хэрэглэх нь тохиромжтой, эм хоорондын хугацааг 3 цагаас багагүй байхаар тохируулна.

ҮЭДЭ: DMARDs-ын үйлчилгээ эхэлмэгц ҮЭДЭ-ийг хасна.

DMARDs: Зарим хослол нь дангаар хэрэглэхээс илүү үр дүнтэй.

Биологийн бэлдмэл: Хамт хэрэглэхгүй.

DMARDs болон биологийн бэлдмэлийн гаж нөлөөг бууруулах эмчилгээ

- Д аминдэм нь DMARS болон биологийн бэлдмэлийн үр дүнг дэмжихийн зэрэгцээ эрхтэн тогтолцоонд үзүүлэх гаж нөлөөг багасгадаг. Эмчилгээний явцад 400-800 ОУН тунгаар тогтмол хэрэглэнэ.
- Эмийг уухаар хэрэглэж байгаа тохиолдолд ходоод хамгаалах эмчилгээг тогтмол хийнэ.
- DMARDs-ын эхний сонголт метотрексатын гаж нөлөөг багасгах, хоол боловсруулах эрхтнийг гэмтэх эрсдлийг бууруулах зорилгоор фолийн хүчлийг 7 хоногт 5 г тунгаар тогтмол хэрэглэнэ.
- ҮЭДЭ-ийг гаж нөлөө болох ясны сийрэгжилтээс сэргийлж бифосфанатыг хэрэглэнэ. Үүнд, ибандронат 2.5 мг/хоног, аледроны хүчил 5 мг/хоног уухаар, денозумаб 4 долоо хоног тутам 120 мг арьсан дор тариагаар хэрэглэнэ.

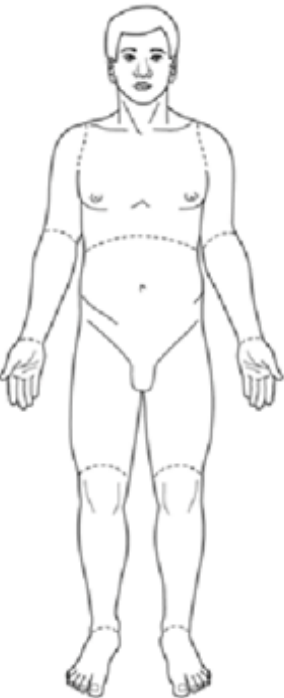
В.5.3.3. ҮНЭЛГЭЭ БА ХЯНАЛТ

В.5.3.3.1. Үнэлгээ

Асуумж болон бодит үзлэгээр арьсны хатуурсан хэсгийг нийт 17 хэсэгт тооцох бөгөөд биеийн тойм зураг болон хүснэгтийг ашиглан тохирсон оноогоор үнэлэн нийт оноог тооцож тэмдэглэнэ (Хүснэгт 4).

Хүснэгт 13.

Арьсны хатуурлыг үнэлэх Роднон үнэлгээ

	Байрлал	Баруун				Зүүн				
		0	1	2	3	0	1	2	3	
	Хуруунууд	0	1	2	3	0	1	2	3	
	Сарвуу	0	1	2	3	0	1	2	3	
	Шуу	0	1	2	3	0	1	2	3	
	Бугалга	0	1	2	3	0	1	2	3	
	Нүүр			0	1	2	3			
	Цээж			0	1	2	3			
	Хэвлий			0	1	2	3			
	Гуя	0	1	2	3	0	1	2	3	
	Шилбэ	0	1	2	3	0	1	2	3	
	Тавхай	0	1	2	3	0	1	2	3	
	Багана тус бүрийн нийт оноо									
	Нийт									
	Тэмдэглэл									

Арьсны хатуурлыг хуруугаар чимхэж тохирох оноог өгнө (Зураг 9).



Зураг 9. Тогтолцооны хатуурлын үед Роднон үнэлгээгээр арьсны хатуурлын зэргийг гистологийн өөрчлөлттэй нь харьцуулан харуулсан байдал.

Амны үнэлгээ

Амыг хамгийн том хэмжээгээр ангайлгаж хэмжинэ. Хэвийн үед 35-55 мм байна. Хэрвээ өвчтөн өөрөө шалгахад бол хуруугаа ашиглаж болох ба хэвийн үед 3 хуруу хэмжээтэй ангайдаг байна (Зураг 10).



Зураг 10. Тогтолцооны хатуурлын үед амны үнэлгээ хийх арга

Гарны үнэлгээ

Хяналтын үзлэгт ирэх бүрт хяналтын дэвтэр дээр гарыг хүрээлэн зурж харьцуулан хуруунуудын хатуурлыг үнэлнэ (Зураг 11).



Зураг 11. Тогтолцооны хатуурлын үед гарыг тэнийлгэсэн байрлалд тавиулаад хүрээлэн зурж хяналт хийх

В.5.3.3.1. Хяналт

Эмийн эмчилгээний үр дүн болон гаж нөлөөг үнэлэх зорилгоор хяналтыг хийнэ. Оношлогдсоноос хойш эхний 3 сард сар болгон, үүнээс хойш биеийн байдал тогтвортой бол 3 сар тутамд хяналтын үзлэг хийнэ (Хүснэгт 5).

Хүснэгт 14. ТХ-ын үед хяналтын шинжилгээ, оношилгоо хийх хугацаа

Шинжилгээ/Хугацаа	Сар тутам	3 сар тутам	6 сар тутам	Жил тутам
ЦЕШ	+	+		
ШЕШ	+	+		
АЛАТ	+	+		
АСАТ	+	+		
Креатинин	+	+		
Үлдэгдэл азот				
ШФ	+	+		
ЛДГ	+	+		
Арьсны үнэлгээ	+	+		
Амны үнэлгээ	+	+		
Гарын үнэлгээ	+	+		
Артерийн даралт үзэх	Үзлэг бүрт			
Уушги чагнах	Үзлэг бүрт			
ГАҮА шинжлэх	+		+	
КТ				+
Баруун ховдлын катетеризаци	Шаардлагатай тохиолдолд			
Nt PRO peptide				
ЗЦБ				+
ЗХАШ				+
Сийвэнгийн тропонин	Шаардлагатай тохиолдолд			
СРТ	Шаардлагатай тохиолдолд			
Ходоодны дуран				+
Тодосгогчтой рентген				+

АГУУЛГА

10. ТОВЧИЛСОН ҮГИЙН ЖАГСААЛТ
11. ХҮСНЭГГИЙН ЖАГСААЛТ
12. БҮДҮҮВЧИЙН ЖАГСААЛТ
13. ЗУРГИЙН ЖАГСААЛТ
14. ОРШИЛ

А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

- A.1. Онош
- A.2. Өвчний код
- A.3. Зааврын хэрэглэгчид
- A.4. Зааврын зорилго, зорилт
- A.5. Зааварт ашигласан нэр томъёо, тодорхойлолт
- A.6. Тархварзүйн мэдээлэл
 - A.6.1. Үндсэн ойлголт
 - A.6.2. Өвчний тавилан

Б. ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ (АЛГОРИТМ)

- Б.1. Урьдчилан сэргийлэх, эрт илрүүлэг
- Б.2. Оношилгооны ерөнхий алгоритм
- Б.3. Эмчилгээний ерөнхий алгоритм
- Б.4. Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим

В. ҮЙЛДЛИЙН ТОДОРХОЙЛОЛТ, АРГАЧЛАЛ

- В.1. Өвчний олон улсын 10-р ангилал болон үйлдлийн олон улсын 9-р ангилал
- В.2. Эрсдэлт хүчин зүйлс
- В.3. Эрүүл мэндийн боловсрол
- В.4. Эрт илрүүлэг
- В.5. Эмгэг онош батлагдсан үеийн оношилгоо, эмчилгээ
 - В.5.1. Зовуур, эмнэлзүйн шинж
 - В.5.2. Ерөнхий болон бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ
 - В.5.2.1. Дурдатгал (анамнез)
 - В.5.2.2. Бодит үзлэг
 - В.5.2.3. Эрэмбэлэн ангилал, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур
 - В.5.2.4. Лабораторийн шинжилгээ
 - В.5.2.5. Багажийн шинжилгээ
 - В.5.2.6. Оношилгооны шалгуур
 - В.5.2.7. Ялган оношилгоо
 - В.5.3. Эмчилгээ
 - В.5.3.1. Эмийн бус эмчилгээ
 - В.5.3.2. Эмийн эмчилгээ
 - В.5.3.3. Үнэлгээ ба хяналт

ТОВЧИЛСОН ҮГИЙН ЖАГСААЛТ
ХҮСНЭГГИЙН ЖАГСААЛТ

АЛГОРИТМИЙН ЖАГСААЛТ
ЗУРГИЙН ЖАГСААЛТ
НОМ ЗҮЙ

ТОВЧИЛСОН ҮГИЙН ЖАГСААЛТ

АЛАТ	Аланин аминотрансфераз
АРХ	Ангиотензины рецептор хориглогч
АСАТ	Аспартат аминотрансфераз
АХФС	Ангиотензин хориглогч ферментийг саатуулагч
ГАҮА	Гадаад амьсгалын үйл ажиллагаа
ГГТ	Гамма глутамил трансфераз
ДҮАА	Диастолын үйл ажиллагааны алдагдал
ЗАД	Зүрхний архаг дутагдал
ЗХАШ	Зүрхний хэт авиан шинжилгээ
КСХ	Кальцийн сувгийг хориглогч
ММФ	Микофенилмофетил
МТХ	Метотрексат
ПШХ	Протоны шахуургын хориглогч
СУАД	Систолын уушгины артерийн даралт
ТХ	Тогтолцооны хатуурал
УАД	Уушгины артерийн даралт
УАГ	Уушгины артерийн гипертензи
УЗЭӨ	Уушгины завсрын эдийн өвчин
ФДЭ-5	Фосфодиэстераз-5
ХГХСӨ	Ходоодны гарах хэсгийн судасны өргөсөл
ХУХС	Ходоод-улаан хоолойн сөргөө
ЦЕШ	Цусны ерөнхий шинжилгээ
ЦҮЭШС	Цусны үүдэл эс шилжүүлэн суулгах
ЭТРХ	Эндотелины рецепторын хориглогч
АСА	anti-centromere antibody (Цинтрометрийн аутоэсрэгбие)
АНА	Anti-nuclear antibody (Бөөмийн эсрэг ауто эсрэгбие)
Ant-dsDNA	Anti-double-stranded DNA (ДНХ хос утаслагийн эсрэг эсрэгбие)
Anti-CCP	Anti-cyclic citrullinated peptides (Цитруллинжсэн уургийн эсрэг эсрэгбие)
Anti-Sm	Смит уургийн эсрэг аутоэсрэгбие
Anti-RNP	Рибонуклео-уургийн эсрэг аутоэсрэгбие
CREST	Calcinosis, Raynaud's phenomenon, Esophageal dysmotility, Sclerodactyly, and Telangiectasia (Шохойжилт, Рейно хамшинж, улаан хоолойн хөдөлгөөний алдагдал, хурууны хатуурал, эмгэг судасжилт)
FEV1	Forced expiratory volume 1 second (Нэг секундэд амьсгал огцом гаргалтын эзлэхүүн)
FRC	Forced residual capacity (Уушгины хүчилсэн үлдэгдэл багтаамж)
FVC	Forced vital capacity (Хүчилсэн амьдралын багтаамж)
Hb	Hemoglobin (гемоглобин)

MCH	Mean corpuscular hemoglobin (Гемоглобины ханамжийн дундаж)
MCV	Mean corpuscular volume (Гемоглобины дундаж эзлэхүүн)
RF	Rheumatoid factor (Ревматоид фоктор)
RV	Residual volume (Үлдэгдэл эзлэхүүн)
TLC	Total lung capacity (Уушгины нийт багтаамж)

ХҮСНЭГТИЙН ЖАГСААЛТ

- Хүснэгт 1. ТХ-ын үед хийгдэх аутоэсрэгбиеийн шинжилгээ ба тайлбар
- Хүснэгт 2. Онош тогтооход зайлшгүй хийх лабораторийн шинжилгээ ба илэрч болох өөрчлөлт
- Хүснэгт 3. Америкийн ревматологийн коллежийн тогтолцооны хатуурлын шалгуур, 1980 он
- Хүснэгт 4. Тогтолцооны хатуурлын оношилгооны шалгуур (ACR/EULAR 2013)
- Хүснэгт 5. Тогтолцооны хатуурлын үед арьсны хатуурлыг үнэлэх Роднон үнэлгээ
- Хүснэгт 6. Тогтолцооны хатуурлын үед хэрэглэдэг зарим эмийн тун, хэмжээ
- Хүснэгт 7. Үрэвслийн эсрэг дааврын бус эмийн тун, хэрэглэх давтамж
- Хүснэгт 8. Үрэвслийн эсрэг дааврын бус эмийн гаж нөлөө
- Хүснэгт 9. Үрэвслийн эсрэг дааврын эм 5 мг преднизолонтой дүйцэх тун
- Хүснэгт 10. Үрэвслийн эсрэг дааврын эмийн гаж нөлөө
- Хүснэгт 11. DMARDs-ын тун, хэрэглэх заавар
- Хүснэгт 12. DMARDs-ын эмчилгээний хяналтын зөвлөмж
- Хүснэгт 13. Арьсны хатуурлыг үнэлэх Роднон үнэлгээ
- Хүснэгт 14. Тогтолцооны хатуурлын үед хяналтын шинжилгээ, оношилгоо хийх хугацаа

АЛГОРИТМИЙН ЖАГСААЛТ

- Алгоритм 1. Тогтолцооны хатуурлын оношилгоо
- Алгоритм 2. Тогтолцооны хатуурлын үеийн ерөнхий эмчилгээ
- Алгоритм 3. Тогтолцооны хатуурлын үеийн арьсны өөрчлөлтийн эмчилгээ
- Алгоритм 4. Тогтолцооны хатуурлын үеийн Рейно хамшинжийн эмчилгээ
- Алгоритм 5. Тогтолцооны хатуурлын үеийн хоол боловсруулах замын эмгэгийн эмчилгээ
- Алгоритм 6. Тогтолцооны хатуурлын үеийн уушгины завсрын эдийн эмгэгийн үеийн эмчилгээ
- Алгоритм 7. Тогтолцооны хатуурлын үеийн уушгины артерийн гипертензийн эмчилгээ
- Алгоритм 8. Тогтолцооны хатуурлын үеийн хурууны шархны эмчилгээ
- Алгоритм 9. Тогтолцооны хатуурлын үеийн зүрх судасны эмгэгийн эмчилгээ
- Алгоритм 10. Тогтолцооны хатуурлын үеийн бөөрний кризын эмчилгээ
- Алгоритм 11. Тогтолцооны хатуурлын үеийн үрэвслийн эмчилгээ

ЗУРГИЙН ЖАГСААЛТ

- Зураг 1. Гар, сарвууны рентген зураг
- Зураг 2. Цээжний эгц байрлалын рентген зураг
- Зураг 3. Өндөр нарийвчлалтай КТ шинжилгээ
- Зураг 4. Ходоодны дурангийн шинжилгээ (ходоодны гарах хэсгийн судас өргөсөл)
- Зураг 5. Улаан хоолойн дурангийн шинжилгээ (улаан хоолойн доод хэсгийн хөндийн нарийсал)
- Зураг 6. Улаан хоолойн манометрийн шинжилгээ (доод хуниасын сулрал)
- Зураг 7. Тогтолцооны хатуурлын үеийн тодосгогчтой хэвлийн тойм рентген шинжилгээнд гарах өөрчлөлт
- Зураг 8. Тогтолцооны хатуурлын үеийн болон хэвийн үеийн капилляроскопи шинжилгээ
- Зураг 9. Арьсны хатуурлын зэргийг гистологийн өөрчлөлттэй нь харьцуулан харуулсан байдал.
- Зураг 10. Тогтолцооны хатуурлын үеийн амны үнэлгээ
- Зураг 11. Тогтолцооны хатуурлын үеийн гарны үнэлгээ

НОМ ЗҮЙ

1. New ACR EULAR Guidelines for Systemic Sclerosis Classification/Curr Rheumatol Rep (2015) 17: 32 DOI 10.1007/s11926-015-0506-3
2. Christopher P. Denton, Michael Hughes, Nataliya Gak, Josephine Vila, et al. BSR and BHPR guideline for the treatment of systemic sclerosis.
3. Barnes J, Mayes MD. Epidemiology of systemic sclerosis: incidence, prevalence, survival, risk factors, malignancy, and environmental triggers. Curr Opin Rheumatol. 2012 Mar;24(2):165-70. doi: 10.1097/BOR.0b013e32834ff2e8. PMID: 22269658.
4. <https://www.uptodate.com/contents/risk-factors-for-and-possible-causes-of-systemic-sclerosis-scleroderma>
5. Ingegnoli F, Ughi N, Mihai C. Update on the epidemiology, risk factors, and disease outcomes of systemic sclerosis. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2018 Apr;32(2):223-240. doi: 10.1016/j.berh.2018.08.005. Epub 2018 Sep 14. PMID: 30527428.
6. Bergamasco A, Hartmann N, Wallace L, Verpillat P. Epidemiology of systemic sclerosis and systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Clin Epidemiol*. 2019;11:257-273. Published 2019 Apr 18. doi:10.2147/CLEP.S191418
7. Cutolo M, Pizzorni C, Secchi ME, Sulli A. Capillaroscopy. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2008 Dec;22(6):1093-108. doi: 10.1016/j.berh.2008.09.001. PMID: 19041079.
8. Pokeerbux, M.R., Giovannelli, J., Dauchet, L. *et al*. Survival and prognosis factors in systemic sclerosis: data of a French multicenter cohort, systematic review, and meta-analysis of the literature. *Arthritis Res Ther* 21, 86 (2019). <https://doi.org/10.1186/s13075-019-1867-1>
9. Clarke J.O., Pandolfino J.E. (2017) Upper Gastrointestinal Tract: Manifestations of Systemic Sclerosis. In: Varga J., Denton C., Wigley F., Allanore Y., Kuwana M. (eds) Scleroderma. Springer, Cham. https://doi.org/10.1007/978-3-319-31407-5_30
10. Adigun R, Goyal A, Bansal P, et al. Systemic Sclerosis. [Updated 2020 Aug 28]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430875/>
11. Диагностика и лечение системной склеродермии, Ассоциация ревматологов России, 2016г
12. Avouac J, Fransen J, Walker UA et al. EUSTAR Group. Preliminary criteria for the very early
13. Tay T(1), Ferdowsi N(1), Baron M(2), et al. Measures of disease status in systemic sclerosis: A systematic review. Semin Arthritis Rheum. 2017 Feb;46(4):473-487. doi:10.1016/j.semarthrit.2016.07.010. Epub 2016 Jul 29.
14. Konstantinos Denaxas, Spyros D. Ladas, George P. Karamanolis Evaluation and management of esophageal manifestations in systemic sclerosis Ann Gastroenterol 2018; 31 (2): 165-170
15. Ali Nawaz Khan Gastrointestinal Scleroderma Imaging. Updated: Jan 22, 2019
16. Esophageal Involvement in Scleroderma: Clinical, Endoscopic, and Manometric Features. <https://www.researchgate.net/publication/221887507>
17. Д.Зулгэрэл, Д.Тунгалаг. Ревматологийн сурах бичиг. Улаанбаатар. Соёмбо принтинг. 2016.

Заавар боловсруулахад оролцсон байгууллага, хүмүүсийн нэрс, хаяг

Нэрс	Албан тушаал
1. Д. Зулгэрэл	Ажлын хэсгийн ахлагч, АУ-ны доктор, профессор, АШУҮИС-ийн АУС-ийн Ревматологийн тэнхимийн эрхлэгч, ЭМЯ-ны дотрын анагаахын мэргэжлийн салбар зөвлөлийн гишүүн, МРН-ийн тэргүүн
2. Д. Цолмон	АУ-ны магистр, АШУҮИС-ийн АУС-ийн Ревматологийн тэнхимийн багш
3. Д.Нандин-Эрдэнэ	АУ-ны магистр, АШУҮИС-ийн АУС-ийн Ревматологийн тэнхимийн багш
4. З. Дэвшил	АУ-ны магистр, АШУҮИС-ийн АУС-ийн Ревматологийн тэнхимийн багш
5. Н.Бира	АУ-ны доктор, профессор, АШУҮИС-ийн АУС-ийн хоол боловсруулах эрхтэн судлалын тэнхимийн багш
6. Э.Байгалмаа	АУ-ны доктор, Интермед эмнэлгийн бөөр судлалын эмч
7. Ц.Ариунзаяа	АУ-ны магистр, ТАХНЭ-ийн ревматологич эмч
8. Н. Дэмчигмаа	Дотрын эмч, АШУҮИС-ийн Дотрын нэгдсэн тасгийн эмч
9. Б. Алтанзул	АУ-ны магистр, АШУҮИС-ийн МДИ-ийн дотрын резидент эмч