

SİSTEM SKLERODERMİYANIN SİSTEM ZƏDƏLƏNMƏLƏRİ

Qasımova F.N.*, Musayeva A.V., Ağayev A.R., Mehdiyeva A.R.,
Qafarlı S.E., Məhəmmədəliyeva M.V.

*E-mail: fidan_kasumova@hotmail.com

Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutu, terapiya
kafedrası, Bakı, Azərbaycan

Məqalədə 45 yaşlı qadında sistem sklerodermiyanın (SSD) tez progressivləşən gedişatının klinik müşahidələrinin nəticələri təqdim olunmuşdur. Anamnez, xəstəliyin klinikası, laborator və instrumental müayinələrin nəticələri nümayiş olunmuşdur. Xəstəyə adekvat müayinə və müalicə təyin olunmasına baxmayaraq, uzun müddət müalicə almadığı üçün artıq onda ağırlaşma və geri dönməyən dəyişikliklər inkişaf etmişdir. SSD-nin vaxtında və məqsədyönlü aparılan müayinə və müalicəsi xəstəliyin gedişatını idarə etməyə imkan verir.

Açar sözlər: sistem sklerodermiya, daxili orqanlar, Reyno sindromu, sklerodaktiliya, ağciyərlərin interstisial fibrozu.

Sistem sklerodermiya (SSD) və ya progressivləşən sistem skleroz – əsasında immun pozğunluqlar və Reyno sindromu formasında vazospastik damar reaksiyaları dayanan, fibrozlaşmanın aktivləşməsi və toxuma və orqanlarda hüceyrəxarici matriks (kollagen) komponentlərinin çoxlu toplanması ilə müşayiət olunan poliorqan xəstəliyidir [1, 2].

Xəstəliyin əsasında dərinin, toxuma və daxili orqanların ocaqlı və ya generalizə olunmuş fibrozu ilə nəticələnən birləşdirici toxumanın xroniki iltihabı dayanır. SSD-nin etiologiyası naməlum olaraq qalır. SSD-nin patogenezi üç əsas hissədən təşkil olunub: kiçik damarların vaskulopatiyası, humoral və hüceyrə immun pozğunluqları, müəyyən hüceyrələr tərəfindən kollagen zülallarının artmış sintezinə və toplanmasına gətirib çıxardan fibroblastların disfunksiyası [3]. Kollagenin artıq miqdarı dəridə və daxili orqanlarda toplanır, dərinin qalınlaşması və sərtləşməsinə, zədələnmiş daxili orqanların funksiyalarının pozulmasına səbəb olur [4].

Dərinin qalınlaşması ilə yanaşı, fibrozlaşma prosesi oynaq və əzələlərdə, kiçik qan damarları və bəzi daxili orqanlarda: qida borusu, ağciyərlər, ürək, böyrəklərdə də gedə bilər. Çox nadir hallarda dəri dəyişiklikləri olmadan yalnız daxili orqanların zədələnməsi də rast gəlinir (sklerodermiyasız sklerodermiya). Xəstəlik bütün yaş qruplarında inkişaf edə bilər, lakin daha çox 30-50 yaş aralığında başlayır. Qadınlarda bu xəstəlik kişilərə nisbətən 3-5 dəfə çox müşahidə olunur. Əgər dəri örtüyü prosesə qısa, məhdud şəkildə məruz qalırsa, bu sistem sklerodermiyanın limitlənmiş formasıdır. Dərinin prosesə daha geniş cəlb olunması xəstəliyin diffuz formasında rast gəlinir.

Damarların zədələnməsi. Reyno fenomeni – soyuq və ya emosional stressin təsirindən digital arteriyalar, dəri arteriolları və arteriovenoz şuntlarda yaranan simmetrik paroksizmal spazmdir [5]. Reyno sindromu SSD-nin ən tez-tez rast gəlinən və erkən əlamətidir, 95% xəstədə aşkar olunur [6]. O, əlin, ayağın II-IV barmaqları nahiyəsində qəfil paresteziya (keyləşmə hissi, qarışqa gəzişi), qəfil avazıması ilə xarakterizə olunur və tutma zamanı barmaqlar soyuq olur. Tutmanın sonunda barmaqlarda ağrı, istilik hissiyatı yaranır, dəri hiperemiyalaşır. Zədələnmiş damarların epizodik spazmı dəri rənginin üç fazalı dəyişikliklərinə səbəb olur: qan axınının dayanması zamanı – ağ rəng, ləng bərpa olunması zamanı – göy, sianotik, tam bərpası zamanı – reaktiv hiperemik olur.

Sistem sklerodermiya zamanı Reyno sindromu yalnız əl və ayaq barmaqlarını deyil, həm də dodaqları, dilin ucunu, üzün nahiyələrinə də əhatə edir.

Teleangioektaziyalar – əlin barmaqları, ovucda, üzdə, dodaqlarda (xəstəliyin gecikmiş əlaməti) lokalizasiya olunan genişlənmiş kapilyar və venulalardır.

Dəridə telengektasiyalar, xoralar, quru qanqrena, kalsinatlar, qalınlaşma sahələri müşahidə olunur.

Dərinin zədələnməsi. Skleroderma – həmişə əlin barmaqlarından başlayır (sklerodaktiliya). Dərinin mərhələli zədələnməsi qeyd olunur: ödem (qalınlaşma,

ağarma), indurasiya (bərkimə), atrofiya (dəri parlaq, gərginləşmişdir, mum rəngindədir) [7].

Kiset simptomu – ağız aperturasının kiçilməsi, dodağın qırmızı hissəsinin nazilməsi, radial büküşlər müşahidə olunur.

Digital xoralar – əl barmaqlarının distal falanqalarında inkişaf edir, residivli gedişlidir.

Quru qanqrena – distal barmaq falanqalarının dərisinin və dərialtı piy təbəqəsinin nekrozudur. Özbaşına amputasiya mümkündür.

Hiperpiqmentasiya – hipo və hiperpiqmentasiya sahələri “duzla istiot” kimi müşahidə olunur.

Digital çapıqlar – əl barmaqlarının distal falanqalarının dərisində nöqtəvi atrofiya sahələri (“siçovul dişləmi”) qeyd olunur [7].

Kalsinatlar (Tiberj-Veyssenbax sindromu) – kalsium duzlarının dərialtı toplanmasıdır (adətən əl barmaqları nahiyəsində) [8, 9].

Oynaqların və sümüklərin zədələnməsi. Oynaq sindromu demək olar ki, SSD olan xəstələrinin hamsında qeyd olunur və onların 1/3 ilkin təzahür kimi özünü biruzə verir [10]. Poliartralgia və səhər buxovlanması – SSD-nin tez-tez müşahidə olunan əlamətidir, lakin eroziv artrit nadir hallarda əmələ gəlir [11].

Akroosteoliz – əlin distal falanqalarının uc hissələrinin uzunmüddətli işemiyası nəticəsində rezorbsiyasıdır. Özünü barmaqların qısalması və deformasiyası şəklində göstərir [12].

Vətərlərin sürtünməsi simptomu – barmaqların və əllərin bükücü və açıcı hərəkətləri zamanı krepitasiya müşahidə olunur. Bükücü kontrakturalar – dərinin və vətərlərin lokal qalınlaşması. Əl “quş pəncəsi” şəklini alır.

Mədə-bağırsaq traktının zədələnməsi. SSD-dan əziyyət çəkən xəstələrdə mədə-bağırsaq traktının aşağıdakı zədələnmələrinə rast gəlinir:

- qida borusunun hipotonyası – disfagiya, yeməkdən sonra döş sümüyü arxasında yad cisim hissiyatı, horizontal vəziyyətdə güclənən yanma hissi şəklində müşahidə olunur;
- striktura – qida borusunun aşağı 1/3 hissəsində mənfəzi daralır, bərk qida qəbulu mümkün olmur, yanma hissənin azalması müşahidə olunur;
- qida borusunun eroziya və xoraları – QER nəticəsində yaranır. Yanğı, döş sümüyü arxasında ağrı müşahidə edilir [13];
- mədənin hipotonyası – epigastral nahiyədə ağrı və mədə möhtəviyyatının evakuasiyası pozulduğu üçün doyma hissənin tez baş verməsi müşahidə edilir [14];
- malabsorbsiya sindromu – meteorizm, steatoreya, qəbizlik və diareyanın növbələşməsi, çəki itkisi müşahidə olunur;
- yoğun bağırsağın zədələnməsi – qəbizlik və nəcis saxlanılmasının pozulmasına gətirir.

Ağciyərlərin zədələnməsi. SSD-də ağciyərlərin prosesə cəlb olunması xəstələrin 70%-də rast gəlinir və bu göstəriciyə görə yalnız qida borusundan geri qalır [15].

- Ağciyərlərin interstisial xəstəliyi – xəstəliyin ilk 5 ilində inkişaf edir və Scl 70 anticisimləri olan SSD-nin diffuz formasında daha güclü təzahür edir [13]. Təngnəfəslik, quru öskürək və zəifliklə özünü göstərir. Xarakterik auskultativ əlaməti – ikitərəfli bazal krepitasiyadır (“selofan cırılması”) [9, 15];
- Ağciyər arteriyasının hipertenziyası (AAH) – ağciyər arteriyasında təzyiqin sakit halda 25 mm c.süt.-dən və ya fiziki yüklənmədən sonra 30 mm.c.süt.-dən yuxarı qalxmasıdır. AAH damarların zədələnməsi halında birincili, interstisial toxumanın zədələnməsi halında ikincilidir. Əsas klinik simptomları – bir neçə aya progressivləşən təngnəfəslik halıdır [15].

Ürək-damar sisteminin zədələnməsi. Ürəyin zədələnməsi simptomları perikardial nahiyədə diskomfort hissi və ya uzunmüddətli küt ağrılar, ürəkdöyünmə

və aritmiyalar, təngnəfəslik ola bilər. Çox hallarda SSD-də ürəyin zədələnməsi simptomuz keçir və instrumental müayinələrdə aşkar edilir [11].

Mədəciklərin miokardının fibrozu – sol mədəciyin sistolik və diastolik disfunksiyasının səbəbidir [7].

Aritmiya və keçiriciliyin pozulması. Ritmin tez-tez pozulmaları – supraventrikulyar taxikardiya, politop və qrup ekstrasistoliyalar. Ürəyin keçiricilik pozğunluğuna – P-Q intervalının uzanması, mədəcikdaxili keçiriciliyin defekti və sol His dəstəsinin ön şaxəsinin blokadası aiddir.

Perikardın adheziv və ya eksudativ perikardit şəklində zədələnməsi 70-80% xəstələrdə rast gəlinir, adətən simptomuz keçir [16, 17].

Böyrəklərin zədələnməsi. Klinik tədqiqatlarda 50% xəstədə böyrək disfunksiyasının bu və ya digər əlamətləri müəyyən edilir: proteinuriya, hematuriya, qanda kreatininin səviyyəsinin yüksəlməsi, arterial hipertenziya.

Sklerodermik böyrək krizi və kəskin sklerodermik böyrəyi SSD-nin ağırlaşmalardan biri hesab olunur. Bu fəsadlar təqribən 5-10% xəstədə inkişaf edir [18].

Xarakterik təzahürlər:

- heç bir ilkin əlamətlər olmadan kəskin inkişaf edən və sürətli proressivləşən böyrək çatışmazlığı;
- bədxassəli arterial hipertenziya (10% xəstədə normotenziv böyrək krizi müşahidə edilir);
- sidik çöküntüsünün az nəzərə çarpan dəyişiklikləri.

Sinir sisteminin zədələnməsi. Ən çox hallarda periferik sinir sisteminin polineyropatiya şəklində olan zədələnməsi rast gəlinir (əldə və ayaqda ağrılar, sonradan distal tipdə hipesteziyanın inkişafına səbəb olan hiperesteziya şəklində hissiyat pozğunluğu, vətər reflekslərinin enməsi). Polinevropatik sindrom – həm Reyno fenomeni ilə, həm də periferik sinirlərin birincili zədələnməsi ilə əlaqədar ola bilər [7].

Polineyropatiya uzunmüddətli, davamlı gediş əldə edir. Eyni zamanda davamlı, residivləşən trigeminit (üçlü sinirin iltihabı) xarakterikdir. Trigeminal sensor nevropatiya 10% xəstədə rast gəlinir, ağrı və paresteziyalarla keçən uzun bir və ya ikitərəfli keyləşməsi şəklində təzahür edir. Bilək kanalı sindromu diffuz SSD forması olan xəstələrdə tez-tez rast gəlinir.

MSS-in zədələnməsi nadir hallarda rast gəlinir, ensefalit, meninqoensefalit, işemik insult, beyinə qansızmalar kimi hallar qeyd edilib [7].

Diaqnostikasında sklerodermiya təsnifat göstəricilərindən istifadə olunur. Bunlar müvafiq olaraq proksimal sklerodermiya, barmaq dərilərinin bərkləşməsi və qalınlaşması, digital işemiya, telengektaziyalar, kapilyaroskopik dəyişikliklər, ağ ciyər hipertenziyası, Reyno fenomeni, sklerodermik autoantitellərin mövcudluğudur.

Laborator diaqnostika: Qanın umumi analizi, sidiyin umumi analizi, sutkalıq proteinuriya, umumi zülal və kreatinin, ALT, AST;

İmmunoloji analizlər: ANA, anti-Scl-70, antisentromer anticisimlər (ACA), anti-PM-Scl, U1-RNP, Anti-U3-RNP (anti-fibrillarin), RNT polimeraza-3-ə qarşı anticisimlər.

Instrumental müayinələr: döş qəfəsi orqanlarının KT, MRT, qarın boşluğu USM, dırnaq yatağının kapilyaroskopiyası, elektromioqrafiya, ezofaqoqastroduodenoskopiya və digər müayinələr istifadə olunur [2, 7].

Müalicəsində istifadə olunan əsas dərman qrupları:

- antifibroz preparatlar;
- iltihab əleyhinə preparatlar;
- immunosupressiv preparatlar;
- angioprotektorlar və vazodilatatorlar [19, 20].

Müalicə vaxtında və düzgün aparılmazsa xəstədə geridönməyən dəyişikliklər və ağır fəsadlar inkişaf edə bilər. Buna nümunə olaraq nəzərinizə aşağıdakı klinik halı təqdim etmək istərdik.

Bizim klinik hal sistem sklerodermiyanın müalicəsinin düzgün getməməsinin fəsadlarını göstərir.

Klinik hal. Əliyeva E., 45 yaş, rayon sakini, 2021 ci ilin dekabr ayında əl və ayaq barmaqlarının keyləşməsi və iynə batma hissi, əllərin və ayaqları soyuması, rənginin dəyişilməsi, oynaqlarda ağrı, hərəkət məhdudluğu, udma aktının çətinləşməsi, təngnəfəslik şikayətləri ilə Respublika Klinik Xəstəxanasına daxil olmuşdur.

Status preasans. Xəstənin vəziyyəti orta ağırlıqda. Huşu aydındır, suallara adekvat cavab verir. Xəstənin 59 kq çəkisi, 160 sm boyu var. Dərialtı piy təbəqəsi çox zəif inkişaf edib. Periferik limfa düyünlər əllənmir. Aşağı ətraflarda ödem yoxdur. Dəri və görünən selikli qişaları avazıyıb. Xəstədə əl barmaqların şişkinliyi, dərinin bərkiməsi (sklerodaktiliya), dırnaq yatağı ətrafında və barmaq uclarında digital xoralar müşahidə olunur. Xəstədə ağız aperturasının kiçilməsi (“kiset” sindromu), əl biləyi dərisində hiper- və hipopigmentasiya sahələrinin bir-birinin əvəz etməsi (“duz-istiət” simptomu, dəridə kalsinoz, teleangioektaziyalar nəzərə çarpır (Şək. 1-6).



Şək. 1. Əl barmaqlarının ödemi (sklerodaktiliya), dərinin indurasiyası, yığılma kontrakturalar.



Şək. 2. Əl və ayaq barmaqlarının uclarının nekrotik-xoraları, digital xoralar.



Şək. 3. Əl biləyi dərisində teleangiektoziyalar.



Şək. 4. Dəridə kalsinoz və “düz-istiot” simptomu.



Şək. 5. Əl və ayaq barmaqlarının digital çapıqları.



Şək. 6. Ağız aperturasının kiçilməsi (“kiset” sindromu) və üzdə teleangioektaziyalar.

Obyektiv olaraq. A/T-110/70 mm Hg (D et S). Ürək tonları karlaşıb, ritmikdir. Nəbz 82 v., THS-24-dür. Ağciyərlər üzərində auskultasiya zamanı sərt vezikulyar tənəffüs eşidilir. Qarnı palpasiyada yumşaq, ağrısızdır. Qaraciyər və dalaq əllənmir. Stul qəbizliyə meyillidir. Pasternatski simptomu hər iki tərəfdə mənfidir. Diurez adekvatdır.

Qanın ümumi analizi. Hb-84 q/l, eritrosit- $3,1 \times 10^{12}$, trombosit - 220×10^9 , leykosit- $9,8 \times 10^9$ /l, EÇS-48 mm/s.

Qanın biokimyəvi analizi. Ümumi zülal-63g/l, kreatinin-98 mmol/l, ümumi bilirubin – 14,6 mkmol/l, bilirubin sərbəst – 4,2 mkmol/l, bilirubin birləşmiş – 10,9 mkmol/l, ALT-34 U/l, AST-28 U/l, QF-235 U/l, CRZ-40 mq/l, sidik turşusuyoxlanılmayıb. Antisentromer antiteller – pozitiv, anti-Scl-70 – neqativ, nəcisdə gizli qanın təyini – neqativ, Hepatit B ve Hepatit C (IFA) – neqativ.

Sidiyin ümumi analizi. şəffaf, açıq sarı, pH – 5,0, zülal – 0,033, xüsusi çəkisi – 1010, yastı epitel – 20-25 g/s, leykositlər – 35-40 g/s, eritrositlər – 0-1 g/s.

Aparılan instrumental müayinələr. Diz oynaqının rentgenoqrafiyası: oynaq yarığının daralması, osteoporoz.

Qarın boşluğu USM – daxili orqanlarda ciddi patoloji dəyişiklik aşkar olunmadı.

Döş qəfəsi orqanları KT – ağciyərlərdə «buzlu şüşə» görünümü aşkar olundu.

Kapillaroskopiya – kapillyarların divarının qalınlığı ayrı-ayrı yerlərdə azalmış və mülayim dilatasiyası qeyd olunur (Şək. 7).



Şək. 7. Sklerodermiyalı xəstənin dırnaq yatağında venoz pleksusda heterogen görüntü.

Aparılan müalicə aşağıdakı kimi olmuşdur:

1. Metipred 4 mg – 1 tab. gündə 2 dəfə səhər yeməkdən sonra;
2. Pantoprazol 40 mg – 1 tab. gündə 1 dəfə səhər yeməkdən əvvəl;
3. CellCept 500 mg – 2 tab. gündə 2 dəfə səhər və axşam yeməkdən sonra;
4. Amlodipin 5 mg – 1 tab. gündə 1 dəfə yeməkdən sonra;
5. Plaquenil 200 mg – 1 tab. gündə 2 dəfə səhər və axşam yeməkdən sonra;

6. Osteohard – 1 tab. gündə 1 dəfə yeməkdən sonra;
7. Kardiomaqnil 75 mg – 1 tab. gündə 1 dəfə yeməkdən sonra axşam.

Təqdim olunan bu klinik hal sistem sklerodermiyanın progressivləşən gedişatını nümayiş etdirir. Xəstəyə adekvat müayinə və müalicə təyin etməyimizə baxmayaraq xəstə uzun müddət müalicəsiz qaldığı üçün artıq onda fəsadlar və geriyyə dönməyən dəyişikliklər əmələ gəlib. Sistem sklerodermiya zamanı vaxtında və məqsədyönlü aparılan müayinə və müalicələr xəstəliyin gedişatını nəzarətdə saxlamağa imkan verir.

ƏDƏBİYYAT – REFERENCES – ЛИТЕРАТУРА

1. Desbois AC, Cacoub P. Systemic sclerosis: an update in 2016 // *Autoimmun Rev.* 2016;15:417–26.
2. Насонов Е.Л. Российские клинические рекомендации. Ревматология, ГЭОТАР-Медиа, Москва, 2019; 464 с.
3. Morales J.F., Gutiérrez Tamayo AM, de Olaya E.B, Rodríguez Padilla LM, et al. Characterization of adult patients with systemic sclerosis in a reference center from northwestern Colombia: A descriptive survey // *Rev Colomb Reumatol.* 2020;27:2–9.
4. Клуни Г., Никифору Е., Уилкинсон Н., Джейдон Д.; Ревматология: Оксфордский справочник; пер. с англ. под ред. А.М. Лилы, Москва, ГЭОТАР-Медиа, 2022, 1088 с.
5. Шилова Л.Н. Диагностика и лечение склеродермических васкулопатий: современный взгляд на проблему // *Лекарственный вестник*, 2016; №3 (63), Том 10; с.6-10.
6. Jaeger V.K., Wirz E.G., Allanore Y., Rossbach P., Riemekasten G., Hachulla E., et al. Incidences and risk factors of organ manifestations in the early course of systemic sclerosis: a longitudinal EUSTAR Study. *PLOS ONE.* 2016;11:e0163894. doi.org/10.1371/journal.pone.0163894.
7. Мазуров В.И. Клиническая ревматология. 3-е издание, переработанное и дополненное. Руководство для врачей. М.: Е-noto, 2021; 696 с.
8. Старовойтова М.Н. Поражение кожи при системной склеродермии // *Научно – практическая ревматология*, 2010, №2, с. 83-86.
9. Войцеховский В В., Гоборов Н.Д., Погребная М.В. и др. Поражение легких при системной склеродермии // *Бюллетень физиологии и патологии дыхания*, 2018; Выпуск 70, с. 83-92.
10. Мазуров В.И. Тактика врача-ревматолога: ГЭОТАР-Медиа. 2022; 320 с.
11. Вест С. Дж. Секреты ревматологии: Пер. с англ. - М.: «Издательство ГЭОТАР-Медиа», 2018, с.175-182.
12. Park J.K., Fava A., Carrino J., Del Grande F., Rosen A., Boin F. Association of Acroosteolysis With Enhanced Osteoclastogenesis and Higher Blood Levels of Vascular Endothelial Growth Factor in Systemic Sclerosis // *Arthritis Rheumatol.*, 2016;68(1):201-9. doi: 10.1002/art.39424.
13. Davidson's Principles and Practice of Medicine, 23 rd edition, 2021, 544 p.
14. Каратеев Д.Е., Лучихина Е.Л. Справочник врача-ревматолога. Москва ГЭОТАР – Медиа, 2021, 368 с.
15. Бадочкин В.В. Ревматология. Клинические лекции. /Под ред. Проф. В.В. Бадочкина / М.: Литтерра, 2014; 592 с.

16. Parks J.L., Taylor M.H., Parks L.P., Silver R.M. Systemic Sclerosis and the Heart // Rheum Dis Clin N Am., 2014;40:87-102. doi: 10.1016/j.rdc.2013.10.007.
17. Cannarile F, Valentini V, Mirabelli G, et al. Cardiovascular disease in systemic sclerosis // Ann Transl Med., 2015;1:8-19.
18. Адебаджо Э., Данкли Л. Ревматология. Перевод с англ.; под редакцией д.м.н., проф. Лилы А.М. Москва: МЕД пресс-информ, 2022; 304 с. ISBN 978-5-907504-29-5.
19. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. Ann Rheum Dis.2017; 76(8): 1327-1339. doi: 10.1136/annrheumdis-2016-209909.
20. Мазуров В.И., Авлохова С.Р., Лесняк О.М. Фармакотерапия без ошибок. Ревматология, 2017, 528 с.

РЕЗЮМЕ

СИСТЕМНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ

Касумова Ф.Н., Мусаева А.В., Агаев А.Р., Мехдиева А.Р.,
Гафарлы С.Э., Магаммедалиева М.В.

Азербайджанский Государственный Институт Усовершенствования Врачей
им. А.Алиева, кафедра терапии, Баку, Азербайджан

В статье приведены результаты клинического наблюдения быстро прогрессирующего течения системной склеродермии (ССД) у 45-летней женщины. Представлен анамнез, клиническая картина заболевания, результаты лабораторных, инструментальных исследований. Несмотря на назначенное пациентке адекватное обследование и лечение и исходя из того, что она долгое время не принимала лечение, у неё уже развились осложнения и необратимые изменения. Своевременное и целенаправленное обследование и лечение ССД позволяет контролировать течение заболевания.

Ключевые слова: системная склеродермия, внутренние органы, синдром Рейно, склеродактилия, интерстициальный фиброз легких.

SUMMARY

SYSTEMIC DAMAGES OF SYSTEMIC SCLERODERMA

Gasimova F.N., Musayeva A.V., Agayev A.R., Mehdiyeva A.R., Qafarli S.E.,
Mahammadaliyeva M.V.

Azerbaijan State Advanced Training Institute for Doctors named after A.Aliyev,
Department of Therapy, Baku, Azerbaijan

The article presents the results of a clinical observation of a rapidly progressive course of systemic scleroderma (SSD) in a 45-year-old woman. The anamnesis, the clinical picture of the disease, the results of laboratory and instrumental studies are presented. Despite the adequate examination and

treatment prescribed to the patient and based on the fact that she has not taken treatment for a long time, she has already developed complications and irreversible changes. Timely and targeted examination and treatment of SSDs allows you to control the course of the disease.

Keywords: systemic scleroderma, internal organs, Raynaud's syndrome, sclerodactyly, interstitial pulmonary fibrosis.

Redaksiyaya daxil olub: 13.10.2022

Çapa tövsiyə olunub: 27.10.2022

Rəyçi: dosent S.X.Mehdiyev