

ŞJÖGREN XƏSTƏLİYİNİN DİAQNOSTİKA VƏ
MÜALİCƏSİNDƏ KOMPLEKS YANAŞMA¹Ağamuradov S.R., ²Qasımova F.N.*, ³Qüdrətli X.B.¹"EGE Hospital", Bakı, Azərbaycan;²Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutu,
Terapiya kafedrası, Bakı, Azərbaycan;³Mərkəzi Neftçilər Xəstəxanası, Terapiya şöbəsi, Bakı, Azərbaycan

Şjögren (Birincili Sjögren sindromu) xəstəliyi — ekzokrin vəzilərin zədələnməsi, selikli qişaların quruluğu və müxtəlif sistemli təzahürlərlə xarakterizə olunan xroniki sistemli autoimmun xəstəlikdir. Simptomların qeyri-spesifikliyi və xəstəliyin dəyişkən gedişi diaqnostikamı çətinləşdirir. Şjögren xəstəliyindən əziyyət çəkən pasiyentin klinik halı təqdim olunur ki, bu da diaqnostik çətinlikləri və multidissiplinar yanaşmanın əhəmiyyətini əks etdirir. Klinik, laborator və instrumental göstəricilərinin kompleks qiymətləndirilməsinin vaxtında diaqnoz və optimal müalicə seçimi üçün vacibliyi vurğulanır.

Açar sözlər: Şjögren sindromu, quru sindrom, kseroftalmiya; kserostomiya, anti-Ro/SSA və anti-La/SSB anticismləri

Şjögren (Birincili Sjögren sindromu) xəstəliyi — xroniki, sistemli autoimmun revmatik xəstəlik olub, əsasən tüpürcək, göz yaşı və digər ekzokrin vəzilərin limfosit infiltrasiyası ilə xarakterizə olunur. Klinik olaraq kseroftalmiya, kserostomiya və müxtəlif dərəcədə sistemli orqan zədələnməsi ilə təzahür edir və selikli qişaların (xüsusilə gözlərin və ağızın) quruluğu, həmçinin dövr edən autoanticismlərin mövcudluğu ilə müşayiət olunur [1].

Şjögren sindromu digər xəstəliklərlə əlaqəli olmadıqda “birincili”, birləşdirici toxumanın autoimmun xəstəliyi – məsələn, revmatoid artrit, sistem qırmızı qurd eşənəyi və ya sistem sklerodermiya fonunda inkişaf etdikdə isə “ikincili” hesab olunur [2].

Şjögren sindromunda yalnız göz yaşı və tüpürcək vəziləri deyil, həm də dərinin apokrin tər vəziləri, eləcə də burun, udlaq, qırtlaq, iri tənəffüs yolları və uşaqlıq yolunun selikaltı vəziləri zədələnir [3].

Epidemiologiya. Şjögren sindromunda sistemli autoimmun xəstəliklər arasında ən çox rast gəlinənlərdən biridir (yayılma təqribən 0,5%). Xəstəlik əsasən qadınlarda daha çox rast gəlinir (8:1 nisbətində) və adətən 50–70 yaş aralığında müəyyən olunur [4]. Şjögren sindromu olan kişilərdə xəstəliyin daha ağır gedişi və daha yüksək ölüm göstəriciləri müşahidə olunur [5, 6].

Gənc pasiyentlərdə (<35 yaş) xəstəlik tez-tez sistem aktivliyi, qızdırma və limfadenopatiya ilə təzahür edir. Kişilərdə xəstəliyin daha ağır gedişi və daha yüksək ölüm göstəriciləri təsvir edilmişdir.

Xəstəliyin klinik təzahürlərində etnik müxtəliflik

genetik faktorların dəyişkənliyi, mikrobiom xüsusiyyətləri və ətraf mühitin təsiri ilə əlaqələndirilir.

Etiologiya və patogeneza. Şjögren sindromu autoimmun epitelit kimi xarakterizə olunur; burada epitel hüceyrələri həm immun cavabın hədəfi, həm də onun başlanğıc mexanizmi kimi çıxış edir. Onlar proinflamatuar sitokinlər ifraz edərək tüpürcək vəzilərinin disfunksiyasına səbəb olur [7].

Xəstəliyin inkişafı genetik meylik (HLA variantları, X-xromosomunun rolu), epigenetik modifikasiyalar və ətraf mühit faktorları ilə müəyyən olunur. Pasiyentlərin qohumlarında digər autoimmun xəstəliklərin daha yüksək riski müşahidə edilir [8].

Trigger faktorları arasında immun tənzimlənməsinin pozulması, hormonal təsirlər, stress, infeksiyalar, dərmanlar və digər amillər qeyd olunur. Xüsusilə infeksiya amilləri içərisində Epstein–Barr virusunun potensial rolu diqqət cəkir [9]. Bu triggerlər nəticəsində yaranan immun disbalans həm vərdiş olunmuş (doğuşdan gələn), həm də adaptiv (qazanılmış) immun sisteminin aktivləşməsinə səbəb olaraq interferon signal yollarını stimullaşdırır və B-hüceyrələrinin proliferasiyasını artırır [10]. Nəticədə komplement səviyyəsinin (C3, C4) azalması, krioglobulinemiya, yüksək IgG və autoanticism) yükü daha aktiv xəstəlik gedişi və vaskulitlə assosiasiya olunur [11, 12].

Klinik əlamətlər. Sjögren sindromunun əsas və ən çox rast gəlinən klinik əlamətləri kserostomiya və kseroftalmiyadır. Demək olar ki, bütün xəstələrdə (98%) bu əlamətlərdən ən azı biri müşahidə olunur,

halbuki 89%-də hər iki simptom eyni zamanda qeydə alınır [13].

Kserostomiya. Xəstələr ağızda quruluq, yanğı hissi, udma çətinliyi və selikli qişanın qıcıqlanması kimi şikayətlərlə müraciət edirlər. Ağız quruluğu adətən davamlı xarakter daşıyır, nitq zamanı və ya stres fonunda daha da artır. Tüpürcək ifrazının azalması sürətli karies inkişafına, ağız boşluğu mikrobiotasının dəyişməsinə və antifungal müalicəyə ehtiyac olan kəskin kandida infeksiyalara gətirib çıxara bilər. Müayinə zamanı ağız boşluğunun selikli qişası quru və hiperemiyalı olur, tüpürcək ifrazı isə minimal müşahidə edilir [14].

Kseroftalmiya. Gözlərdə quruluq (*quru göz sindromu, quru keratokonyunktivit*), “qum hissi”, yanma, ağrı və tez yorulma sindromun xarakterik oftalmoloji əlamətləridir. Şirmer testində göz yaşı istehsalının azalması kəskin hipolakrimiyanı təsdiqləyir. Uzunmüddətli göz quruluğu korneal zədələnməyə, epitel defektlərinə və görmə itkisi riskinin artmasına səbəb ola bilər. Daha ağır hallarda fotofobiya, bulanıq görmə və gecə görmə qabiliyyətinin zəifləməsi qeyd olunur [15].

Oynaqlar. Artrit Şjögren sindromunun ən geniş yayılmış təzahürlərindən biri olub, müxtəlif tədqiqatların məlumatlarına görə 15–90% xəstədə müşahidə edilir [16]. O, adətən periodik, simmetrik və destruktiv olmayan poliartridlə xarakterizə olunur. Barmaqların interfalangeal oynaqlarında artrit də inkişaf edə bilər: oynaqlar şişkin, ağrılı olur və hərəkət həcmi kəskin azalır. Diz və dirsək oynaqları da prosesə cəlb oluna bilər. Adətən artrit yüngül gedişə malikdir, simptomlar müəyyən müddətdən sonra geriləyir və eroziyalar üçün xarakterik deyil.

Aksial oynaqların tutulması çox nadir hallarda rast gəlinir. Xəstədə eroziyativ artrit aşkarlandıqda alternativ və ya yanaşı diaqnoz kimi ilk növbədə revmatoid artrit nəzərdən keçirilməlidir [16].

Şjögren sindromu və eroziyativ artriti olan xəstələrdə tez-tez revmatoid artrit üçün xarakterik olan klinik, seroloji və radioloji əlamətlər qeydə alınır.

Dəri və sistem əlamətləri. Kseroz (dərinin quruluğu) ən çox yayılmış dəri təzahürü olmaqla yanaşı, Şjögren sindromunda nisbətən tez-tez halqavari eritema da müşahidə olunur. Dəri vaskulitinə xas olan zədələnmələr əsasən palpasiya olunan purpura şəklində təzahür edir və daha çox aşağı ətraflarda rast gəlinir. Bununla belə, dəri xoraları, urtikar səpgilər və ya dəri düyünləri kimi digər klinik əlamətlər də təsvir edilmişdir [17].

Xəstələrin bir qisminə Raynaud fenomeni, hiperqlobulinemik purpura və regional limfadenopa-

tiya inkişaf edir. Limfoma riskinin ümumi populyasiya ilə müqayisədə əhəmiyyətli dərəcədə yüksək olması xəstəliyin klinik əhəmiyyətini artırır. Xüsusilə yüksək səviyyəli IgG, kriyoglobulinemiya və davamlı parotid vəz böyüməsi olan xəstələrdə limfoma riski daha yüksəkdir.

Sinir sistemin zədələnməsi. Sjögren sindromunda sinir sistemin zədələnməsi xəstələrin əhəmiyyətli hissəsində rast gəlinir və bəzən ilk klinik əlamət kimi təzahür edir [18]. Ən çox distal simmetrik sensor neyropatiya müşahidə olunur, hansı ki, yanğı, uyuşma və paresteziyalarla təzahür edir [19]. Dorsal kök qanglionopatiyası daha spesifikdir və propriosepsiya itkisi, vibrasiya azalması və ataksiya ilə müşahidə edilir [18]. Trigeminal neyropatiya kranial sinir tutulmasının ən yayılmış formasıdır [19]. Mononeurit multiplex isə nadir rast gəlinir və adətən vaskulitlə əlaqəli olur [20].

Mərkəzi sinir sisteminin (MSS) zədələnməsi nadir rast gəlinir, lakin bəzi hallarda MS-ə bənzər demiyelinizə zədələnmələr və serebrovaskulyar hadisələrlə özünü göstərə bilər [18]. Sinir sistemi zədələnməsi olan bəzi xəstələrdə anti-SSA/SSB neqativ olur; buna görə diaqnoz tez-tez klinik və neyrofizioloji əsaslarla qoyulur [19].

Daxili orqanların zədələnməsi. Sjögren sindromu yalnız ekzokrin vəzilərin zədələnməsi ilə məhdudlaşmır. Bəzi hallarda bronxit, interstisial pnevmoniya, restriktiv tənəffüs pozuntusu, miopatiya, tubulyar asidoz və interstisial nefrit kimi sistemik zədələnmələr müşahidə olunur [3]. Burun boşluğunun quruluğu, təkrarlanan epistaksilər və vaginada quruluq da xəstəliyin həyat keyfiyyətini azaldan əlavə əlamətlər sırasına daxildir. Bu simptomlar həm fiziki diskomfort, həm də psixososial gərginlik yarada bilər.

Diaqnostika. Sjögren xəstəliyinin diaqnostikası klinik, laborator və instrumental müayinələrinin nəticələrinin birgə qiymətləndirilməsinə əsaslanır:

- Klinik əlamətlər – göz quruluğu (kseroftalmiya) və ağız boşluğunda quruluq (kserostomiya) simptomlarının olması;
- Oftalmoloji testlər – Şirmer testi göz yaşı ifrazının qiymətləndirilməsi üçün istifadə edilən sadə bir prosedurdur. Testi aparmaq üçün hər gözün aşağı göz qapağının yan ucdə birinə steril kağız zolaq qoyulur və zolağın ıslanmış hissəsinin uzunluğu ölçülür. Ən azı bir gözdə ≤ 5 mm/5 dəq Şirmer testinin nəticəsi müsbət hesab olunur [21];
- Epitel zədələnməsini aşkarlanması məqsədilə buynuz qişa və konyunktivanın fluoresseini və ya lissamin yaşıl ilə boyanması. Fluoresseini

buynuz qışa epitelinin bütövlüyünü, lissamin yaşılı (və ya benqal gülü) isə konyunktivanın bütövlüyünü qiymətləndirmək məqsədilə istifadə olunur. Ən azı bir gözdə göz boyama indeksi ≥ 5 (və ya van Bijsterveld indeksi ≥ 4) əhəmiyyətli hesab olunur [22];

- Tüpürcək vəzilərinin funksional müayinəsi — siyalometriya (tüpürcək axınının sürətinin müəyyən edilməsi), siyalografiya və ya tüpürcək vəzilərinin sintiqrafiyası;
- Histoloji müayinə — dodağın kiçik tüpürcək vəzilərinin biopsiyası və xarakterik limfosit infiltratının aşkar edilməsi;

– İmmunoloji markerlər — SSA/Ro və SSB/La anticismlərinin mövcudluğu, hipergammaqlobulinemiya, revmatoid faktorun və anti-nuklear anticismlərinin (ANA) səviyyəsinin yüksəlməsi. Anti-Ro/SSA və anti-La/SSB anticismləri SS-in əsas immunoloji markerləri hesab olunur və SS xəstələrinin müvafiq olaraq 33-74%-də və 23-52%-də aşkar edilə bilər [23].

Diagnozun qoyulması üçün ACR/EULAR (2016) tərəfindən işlənib hazırlanmış təsnifat meyarları tətbiq olunur; bu meyarlar klinik və laborator göstəricilərin məcmusunu nəzərə alır (Cədvəl 1) [24].

Cədvəl 1

Sjögren xəstəliyinin təsnifat meyarları, ACR/EULAR (2016)

Göstəricilər	Bal
anti-SSA/Ro və / və ya anti-SSB/La anticismlərinin olması	3
Tüpürcək vəzilərinin biopsiyalarının histopatoloji müayinə. Labial tüpürcək vəzisində fokal limfositər sialodenitin olması və 4 mm ² -də fokus balı ≥ 1	3
Okular boyama balı Ən az 1 gözdə Uitçer balı ≥ 5 (və ya van Bijsterveld balı ≥ 4)	1
Şirmer testi: Ən azı bir gözdə Şirmer testinin 5 dəqiqə sonunda 5 mm-dən az olması	1
Tüpürcək axını Stimullaşdırılmamış ümumi tüpürcək axını $\leq 0,1$ ml/dəq.	1
Əgər 5 meyardən 4 (+), onlardan ən azı 1 – anti-Ro, anti-La və/və ya histopatoloji müayinəsi müsbət olmalanda – Sjögren xəstəliyi kimi qiymətləndirilə bilər.	

Kompleks yanaşma Sjögren xəstəliyini ikincili Sjögren sindromundan və selikli qışaların quruluğu ilə müşayiət olunan digər vəziyyətlərdən differensial diaqnostika aparmağa imkan verir.

Sjögren sindromunun **müalicəsi** xəstəliyin xroniki və progressiv gedişinə görə əsasən simptomların yüngülləşdirilməsinə və sistemli fəsadların qarşısının alınmasına yönəlinməlidir. Müalicənin əsas istiqamətləri:

Selikli qışaların quruluğuna qarşı simptomatik müalicə. Göz quruluğu: süni göz yaşı preparatları, gellər və ya məlhəmlər (karboksimetilsellüloza, hipromelloza, hialuron turşusu əsaslı vasitələr), ifadəli kseroftalmiya zamanı – yerli siklosporin A-nın tətbiqi [25].

Ağız boşluğunda quruluq: tez-tez maye qəbulu, şəkərsiz saqqızla tüpürcək ifrazının stimullaşdırılması, tüpürcək əvəzləyici preparatlar; vəzilərin funksiyası zədələnməyində – pilokarpin və ya sevimelin.

Dəri, burun və ya vaginal selikli qışaların quruluğu: nəmləndirici kremlər, yağlar və izotonik məhlulların istifadəsi.

Sistemli təzahürlərin müalicəsi. Artralgiya və

mialgiya zamanı – qeyri-steroid iltihabəleyhinə preparatlar (QSIƏP).

Artrit, vaskulit və ya daxili orqanların zədələnməsi hallarında – qlükokortikoidlər (prednizolon, metilprednizolon və s.) və immunosuppressiv vasitələr (metotreksat, hidroksixlorokin, azatioprin, mikofenolat mofetil, siklofosfamid).

Ağır və ya rezistent hallarda – bioloji terapiya – rituksimab [25].

Beləliklə, Sjögren sindromunun diaqnostikası və müalicəsi həm lokal təzahürləri (kseroftalmiya, kserostomiya), həm də sistemli zədələnmələri nəzərə alan kompleks yanaşma tələb edir. Tipik klinik və laborator göstəricilərin mövcud olmasına baxmayaraq, xəstəliyin gedişi əhəmiyyətli dərəcədə dəyişkən ola bilər ki, bu da erkən diaqnostikanı və optimal müalicə taktikasının seçilməsini çətinləşdirir.

Sjögren sindromunun klinik müxtəlifliyini və gediş xüsusiyyətlərini nümayiş etdirmək məqsədilə aşağıda bu diaqnozla müşahidə olunan pasiyentin klinik halı təqdim olunur.

Klinik hal. 58 yaşlı qadın xəstə ağız və göz

quruluşu, səpgilər, artralgiya, əllərdə yüngül şişlik və qızartı şikayətləri ilə müraciət edir. Klinik əlamətlərin xronoloji inkişafı və laborator göstəriciləri sistemli autoimmun prosesi, xüsusilə də immun komplekslərin iştirakı ilə gedən vaskulit ehtimalını artırır.

Anamnez. Xəstə 2014-ci ildə autoimmun hepatit diaqnozu ilə bir neçə ay ərzində azatioprin müalicəsi alıb. Müalicə zamanı ciddi fəsadlar müşahidə olunmayıb.

2023-cü ildən etibarən xəstədə bədənin müxtəlif nahiyyələrində qaşıntılı, ağrılı və 24 saatdan az davam edən səpgilər müşahidə olunur. Xəstə allergoloq tərəfindən övrə diaqnozu ilə qiymətləndirilmiş və 4 ay müddətində müalicə təyin edilmişdir. Lakin gün keçdikcə səpgilərin müddəti artmış və təyin olunan antihistamin preparatlar heç bir təsir göstərməmişdir.

Səpgilərin qısa müddətli, təkrarlayıcı və yandırıcı xarakteri, antihistaminlərə qarşı rezistentliyi və əvvəllər autoimmun xəstəlik mövcudluğu nəzərə alınaraq, sistemli və ya autoimmun səbəbli dəri reaksiyaları ehtimalı artır.

Status preasens. Xəstənin vəziyyəti orta ağırlıqda, huşu aydındır, suallara adekvat cavab verir. Dəri altı piy təbəqəsi normal inkişaf edib. Periferik limfa düyünləri əllənmir. Aşağı ətraflarda ödem yoxdur. Arterial təzyiq – 110/70 mm Hg süt. (D et S). Ürək tonları karlaşıb, ritmikdir. Nəbz 82 v/dəq, tənəffüs hərəkətlərinin sayı – 24. Ağciyərlər üzərində auskultasiya zamanı sərt vezikulyar tənəffüs eşidilir, əlavə xırıltı qeyd olunmur. Qarnı palpasiyada yumşaq, ağrısızdır. Qaraciyər və dalaq əllənmir. Stul qəbizliyə meyillidir. Pasternatski simptomu hər iki tərəfdə neqativdir. Sidik ifrazı adekvatdır.

Oynaqlarda ağrılar aktiv hərəkət zamanı və ya toxunma ilə artır, amma sistemli simptomlarla, məsələn, qızdırma və ya ümumi halsızlıqla müşayiət olunmur.

Status lokalis. Dəri və görünən selikli qışaları avazıyıb. Xəstədə səpgilər, əllərdə yüngül şişlik və qızartı müşahidə olunur. Səpgilər qısa müddətli, qaşıntılı və yanıcı xarakterdə olub, bəzən bədən üzərində təkrarlayıcı fokuslar şəklində görünür. Əllərdəki səpgilər, lokalizasiya baxımından simmetrikdir, qızartı isə daha çox ovucun içində müşahidə olunur. Boyun nahiyyəsində eritematöz, papulyar səpgilər qeyd olunur. Səpgilər lokal, müəyyən fokuslarda cəmlənmiş, palpasiya zamanı yumşaq konsistensiyalı və ağrısızdır.

Laborator analizlər və dəri biopsiyası. Xəstənin 07.2023 tarixində aparılmış laborator analizləri

aşağıdakı kimi olmuşdur: Hb – 12 g/dL, Limfosit – 860/μL, EÇS 70 mm/s, CRP 14 mg/L, RF-26 IU/mL, anti-CCP – neqativ. ANA screen – 9,4, ENA panelində anti-Ro və anti-La pozitiv olmuşdur. Komplement komponentləri C3 0,77 g/L, C4 0,1 g/L (0,1–0,4) təşkil etmiş, kreatinin 1,0 mg/dL olmuşdur. Hepatit markerləri və sifilis neqativ, Düz kumbs testi də neqativ olmuşdur. Lupus antikoagulant (LA) testi pozitiv, gammaqlobulin 29,4 g/L, LDH 175 U/L, transglutaminaz IgA və IgM-neqativ, anti-dsDNA – 16,8 IU/mL, onkomarkerlər neqativ, IgM səviyyəsi normal olmuşdur.

Dəri biopsiyası *leykositoklastik vaskulit (LCV)* ilə uyumlu tapılmışdır, bu da klinik səpgilərin immun kompleks vasitəli vaskulit prosesinə bağlı olduğunu göstərmişdir.

Müalicə və klinik cavab. 08.2023 tarixində xəstəyə metilprednizolon 12 mg/gün və azatioprin 50 mg gündə 3 × başlanmışdır. Bir həftəlik müalicə ərzində səpgilər geri çəkilməmiş, lakin EÇS 70 mm/saat olaraq yüksək qalmışdır. 09.2023 tarixində azatioprin dayandırılmış və mikofenolat mofetil 500 mq – 2 tab gündə 2 dəfə başlanmışdır. Mədə bağırsaq sisteminin qorunması məqsədi ilə xəstəyə proton pompa inhibitoru olan Pantaprozol 40 mq gündə 1 dəfə təyin olunub. Sonra metilprednizolon dozası tədricən gündə 4 mq-a qədər azaldılmışdır.

Müalicə nəticəsində xəstənin vəziyyəti yaxşılaşıb, şikayətləri yox idi, səpgilər və iltihabi simptomlar tam geriləyib, laborator parametrlərdə isə tədricən normallaşma müşahidə olunur.

02.2024 tarixində xəstə katarakt səbəbi ilə əvvəllər təyin olunmuş immunosupressiv dərmanları dayandırmışdır.

03.2024 tarixində səpgilər təkrar başlamış, xəstədə dərinin qaşınması və yanma hissi müşahidə olunmuşdur.

06.2024 tarixində xəstə terapiya müayinəsindən keçmişdir. Laborator analiz nəticələri: Hb – 10 g/dL, MCV – 79 fL, anti-SSA – 4,5, anti-SSB – 4,1, EÇS – 60 mm/s, trombofiliya paneli – neqativ, kreatinin – 0,98 mg/dL

Terapevt tərəfindən xəstəyə aşağıdakı müalicə təyin olunmuşdur:

Hidroksiklorokin (Plaquenil) 200 mq gündə 1 dəfə, Setirizin 10 mq gündə 1 dəfə axşam, Rivaroksaban 20 mq gündə 1 dəfə və vitamin preparatları.

Müalicə fonunda xəstənin şikayətlərində və səpgilərində ciddi azalma olmamışdır.

10.2024: Xəstə katarakt səbəbi ilə sağ gözdən cərrahi əməliyyat olunmuşdur.

03.2024 – 06.2025: Bu dövr ərzində səpgilər ara-

sıra davam etmiş, bədənin müxtəlif hissələrində lokalizasiya olunmuşdur (Şəkil 1.).

06.2025: Səpgilər əhəmiyyətli dərəcədə çoxalmış, geniş yayılmış və xüsusilə ovuc içi və ayaq altı nahiylərdə ağrılı, düyünlü formada müşahidə olunmuşdur. Xəstəyə azatioprin 50 mg/gün dozasında başlanılıb, lakin müalicəyə effektiv olub. Müayinəyə gəlməmişdən qabaq xəstə 2 həftə ərzində metilprednizolon 8 mg/gün dozasında qəbul etmişdir.

Steroid müalicəsi nəticəsində səpgilər geriləmiş, lakin günəşə çıxandan sonra yenidən artmışdır.

Səpgilərin düyünlü, ağrılı, steroid-reaktiv və AZA-rezistent xarakteri şiddətli aktiv immun vasitəli vaskulit olduğunu göstərir. Günəşə çıxandan sonra səpgilərin təkrarlanması isə fotosensitiv komponentin mövcudluğunu düşündürür, bu da günəş işığının təsirindən dəridə anti-SSA kimi immun komplekslərin aktivləşməsi ilə bağlıdır.



Şək. 1. Qəbul zamanı xəstənin vəziyyəti

Laborator və instrumental müayinələr (08.2025-ci il): Hb – 9,6 g/dL, MCV- 70,9 fL azalması mikrositar anemiyaya uyğundur. Dəmir metabolizmi göstəricilərində TIBC – 226 µg/dL və transferrin saturasiyası – 17%. Sidikdə protein/kreatinin nisbəti normaldır (UPCR 0,2; <0,5). EÇS – 40 mm/saat, anti-dsDNA neqativ (6,4), fol turşusu, B12, ferritin və qalxanabənzər vəzi göstəriciləri (TFT) norma diapazondadır. Komplement: C3 (0,7; norması 0,9–1,8) və C4 (0,08; norması 0,1–0,4).

Komplement komponentlərinin səviyyəsi azalması immun-kompleks vasitəli prosesin mümkün aktivliyini dəstəkləyir. İgG – 24,9 g/L. İgG səviyyəsi əhəmiyyətli dərəcədə yüksəlməsi xroniki iltihabi aktivlik göstəricisi kimi qiymətləndirilə bilər.

Nəcisdə gizli qanın 3 dəfə pozitiv olması qastro-intestinal qanaxma mənbəyinin mövcudluğunu ehtimal etdirir və əlavə diaqnostika tələb edir.

Endoskopik müayinə nəticələri bu ehtimalı dəstəkləyir:

Qastroskopiya: eroziv panqastrit, bulbusda xora çapığı və hiperemik mucosa sahələri.

Kolonoskopiya: Gr I daxili (internal) hemorroid.

Şirmer testi: Sağ göz (OD) = 0 mm / 5 dq, sol göz (OS)=0 mm/5 dq, yəni tam quruluq aşkar edildi.

Xəstənin şikayətlərini, obyektiv, laborator və instrumental muayinə nəticələrini nəzarə alaraq xəstəyə aşağıdakı diaqnoz qoyuldu:

Birincili Sjögren sindromu. Sjögren sindromuna bağlı urtikar (urtikar) vaskulit

Xəstəyə aşağıdakı müalicə sxemi təyin olunmuşdur:

Metilprednizolon 16 mq – 1 tab. gündə 1 dəfə (sonra doza tədricən gündə 8 mq- a qədər azaldılmışdır), mikofenolat mofetil 500 mq – 2 tab. gündə x 2 dəfə, pantaprozol 40 mq – 1 tab. gündə 1 dəfə, hidroksiklorokin 200 mq – 1 tab. gündə 1 dəfə, setirizin 10 mq – 1 tab. gündə 1 dəfə axşam, Maqnesium sitrat 400 mq – 1 tab. gündə 1 dəfə.

Aparılan müalicə nəticəsində xəstənin klinik



Şək. 2. Xəstənin müalicədən sonrakı vəziyyəti

vəziyyətində nəzərəçarpan stabilləşmə müşahidə olunmuş, səpgilər tam geriləmiş, saç tökülməsi dayanmış və laborator göstəricilər dinamikada müsbət istiqamətdə dəyişmişdir. Xəstə hazırda təyin olunmuş terapiyanı davam etdirir və mütəmadi olaraq nəzarətdə saxlanılır (Şəkil 2.).

Beləliklə, təqdim olunan klinik müşahidə xəstədə

uzunmüddətli, təkrarlayıcı və terapiyaya dəyişkən cavab verən immun-vaskulitik prosesin gedişini əks etdirir. Kompleks müalicə yanaşması və dinamik monitoring klinik stabilliyin əldə edilməsində həlledici rol oynamışdır. Beləliklə, xəstənin hal-hazırkı vəziyyəti qənaətbəxşdir, o, təyin edilmiş terapiyanı davam etdirir və müntəzəm nəzarət altında saxlanılır.

ƏDƏBİYYAT – REFERENCES – ЛІТЕРАТУРА

1. Hochberg M.C., Gravallese E.M., Smolen J.S., van der Heijde D., Weinblatt M.E., Weisman M.H. Rheumatology, 2-Volume Set, 8th Edition, Elsevier Editors: 2023, 2034 p
2. Negrini S, Emmi G, Greco M, Borro M, Sardanelli F, Murdaca G, Indiveri F, Puppo F. Sjögren's syndrome: a systemic autoimmune disease. Clin Exp Med. 2022; 22(1):9-25. doi: 10.1007/s10238-021-00728-6
3. Firestein GS, Budd RC, Gabriel SE, McInnes IB, O'Dell JR, eds. Firestein & Kelley's Textbook of Rheumatology. 12th ed. Elsevier; 2025; 2876 p
4. Ji J, Sundquist J, Sundquist K. Gender-specific incidence of autoimmune diseases from national registers. J Autoimmun 2016; 69: 102–106. doi: 10.1016/j.jaut.2016.03.003
5. Yazisiz V, Gocer M, Erbasan F et al. Survival analysis of patients with Sjogren's syn-drome in Turkey: a tertiary hospital-based study. Clin Rheumatol 2020; 39(1): 233–241. doi: 10.1007/s10067-019-04744-6
6. Weng MY, Huang YT, Liu MF, Lu TH. Incidence and mortality of treated primary Sjo-gren's syndrome in Taiwan: a population-based study. J Rheumatol 2011; 38(4): 706–708. doi: 10.3899/jrheum.100883
7. Verstappen GM, Pringle S, Bootsma H, Kroese FGM. Epithelial-immune cell interplay in primary Sjogren syndrome salivary gland pathogenesis. Nat Rev Rheumatol 2021;17(6): 333–348. doi: 10.1038/s41584-021-00605-2
8. Bombardieri M, Argyropoulou OD, Ferro F et al. One year in review 2020: pathogenesis of primary Sjogren's syndrome. Clin Exp Rheumatol. 2020; 38 (Suppl 126(4)): 3–9.
9. Ramos-Casals M., Brito-Zerón P., Sisó-Almirall A., Bosch X. Primary Sjogren syndrome. BMJ, 2012; 14;344: e3821. doi: 10.1136/bmj.e3821
10. Mavragani CP, Crow MK. Activation of the type I interferon pathway in primary Sjogren's syndrome. J Autoimmun.

- 2010; 35(3):225-31. doi: 10.1016/j.jaut. 2010. 06.012
11. André F, Böckle BC. Sjögren's syndrome. J Dtsch Dermatol Ges. 2022 Jul;20(7):980-1002. doi: 10.1111/ddg.14823
 12. Brito-Zerón P, Baldini C, Bootsma H, Bowman SJ, Jonsson R, Mariette X, Sivils K, Theander E, Tzioufas A, Ramos-Casals M. Sjögren syndrome. Nat Rev Dis Primers. 2016; 2:16047. doi: 10.1038/nrdp.2016.47
 13. Baldini C, Pepe P, Quartuccio L, et al. Primary Sjogren's syndrome as a multi-organ disease: impact of the serological profile on the clinical presentation of the disease in a large cohort of Italian patients. Rheumatology. 2014;53(5):839–844. doi: 10.1093/rheumatology/ket427
 14. Brito-Zeron P, Theander E, Baldini C, et al. Early diagnosis of primary Sjogren's syndrome: EULAR-SS task force clinical recommendations // Exp Rev Clin Immunol. 2016;12(2):137–156. doi: 10.1586/1744666X.2016.1109449
 15. Kuklinski E, Asbell PA. Sjogren's syndrome from the perspective of ophthalmology. Clin Immunol. 2017; 182:55–61. doi: 10.1016/j.clim.2017.04.017
 16. Fauchais AL, Ouattara B, Gondran G et al. Articular manifestations in primary Sjogren's syndrome: clinical significance and prognosis of 188 patients. Rheumatology (Oxford) 2010; 49(6): 1164–72. doi: 10.1093/rheumatology/keq047
 17. Ramos-Casals M, Brito-Zeron P, Seror R, et al. Characterization of systemic disease in primary Sjogren's syndrome: EULAR-SS Task Force recommendations for articular, cutaneous, pulmonary and renal involvements // Rheumatology. 2015;54(12):2230–2238. doi: 10.1093/rheumatology/kev200
 18. Cafaro, G., Baldini, C., Bombardieri, S., Carubbi, F. Peripheral nervous system involvement in Sjögren's syndrome: Analysis of a cohort from the Italian Research Group on Sjögren's Syndrome. Frontiers in Immunology, 2021;12, 615656. doi: 10.3389/fimmu.2021.615656
 19. Liampas A., Parperis K., Erotocritou M.F. et al. Primary Sjögren syndrome-related peripheral neuropathy: A systematic review and meta-analysis // Eur J Neurol. 2023; 30(1):255-265. doi: 10.1111/ene.15555
 20. Pavlakis P.P., Alexopoulos H., Kosmidis M.L. et al. Peripheral neuropathies in Sjögren's syndrome: a critical update on clinical features and pathogenetic mechanisms // J Autoimmun., 2012;39(1-2):27-33. doi: 10.1016/j.jaut.2012.01. 003
 21. Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, et al. 2016 American college of rheumatology/European league against rheumatism classification criteria for primary Sjogren's syndrome: a consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts // Arthritis Rheumatol. 2017;69(1):35–45. doi: 10.1002/art.39859
 22. Whitcher JP, Shiboski CH, Shiboski SC, et al. A simplified quantitative method for assessing keratoconjunctivitis sicca from the Sjogren's Syndrome International Registry. Am J Ophthalmol. 2010;149(3):405–415. doi: 10.1016/j.ajo.2009.09.013.
 23. Patel R, Shahane A. The epidemiology of Sjogren's syndrome // Clin Epidemiol. 2014; 6:247–255. doi: 10.2147/CLEP.S47399
 24. Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, et al. 2016 American college of rheumatology/European league against rheumatism classification criteria for primary Sjogren's syndrome: a consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts // Arthritis Rheumatol. 2017;69(1):35–45. doi: 10.1002/art.39859
 25. Ramos-Casals M, Brito-Zeron P, Bombardieri S, et al. EULAR recommendations for the management of Sjogren's syndrome with topical and systemic therapies. Ann Rheum Dis. 2020;79(1):3–18. doi: 10.1136/annrheumdis-2019-216114

РЕЗЮМЕ

КОМПЛЕКСНЫЙ ПОДХОД К ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ БОЛЕЗНИ ШЕГРЕНА

¹Агамурадов С.Р., ²Касумова Ф.Н., ³Гудратли Х.Б.

¹«EGE Hospital», Баку, Азербайджан;

²Азербайджанский Государственный Институт Усовершенствования
Врачей им. А.Алиева, кафедра терапии, Баку, Азербайджан;

³Центральная Больница Нефтяников, отделение терапии, Баку, Азербайджан

Болезнь Шегрена — хроническое системное аутоиммунное заболевание, характеризующееся поражением экзокринных желёз и развитием симптомов сухости слизистых оболочек, а также возможными системными проявлениями. Диагностика нередко затруднена из-за неспецифичности симптомов и вариабельности течения. В статье представлен клинический случай пациентки с болезнью Шегрена, демонстрирующий типичные диагностические сложности и необходимость междисциплинарного подхода. Подчёркивается значение комплексной оценки клинических, лабораторных и инструментальных данных для своевременной постановки диагноза и выбора оптимальной терапии.

Ключевые слова: болезнь Шегрена, сухой синдром, ксерофтальмия, ксеростомия, анти-Ro/SSA и анти-La/SSB антитела

SUMMARY

A COMPREHENSIVE APPROACH TO THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF SJÖGREN'S DISEASE

¹Aghamuradov S.R., ²Gasimova F.N., ³Gudratli Kh.B.3

¹*«EGE Hospital», Baku, Azerbaijan;*

²*Azerbaijan State Advanced Training Institute for Doctors named after A.Aliyev,
Department of Therapy, Baku, Azerbaijan;*

³*Central Hospital of Oil Workers, Department of Therapy, Baku, Azerbaijan*

Sjögren's disease is a chronic systemic autoimmune disorder characterized by exocrine gland involvement leading to mucosal dryness and potential systemic manifestations. Diagnosis is often challenging due to the nonspecific nature of symptoms and variability of disease course. This article presents a clinical case of a patient with Sjögren's disease, illustrating typical diagnostic difficulties and the importance of a multidisciplinary approach. The study emphasizes the role of a comprehensive evaluation combining clinical, laboratory, and instrumental findings for timely diagnosis and effective management.

Keywords: Sjögren's disease; dry syndrome, xerophthalmia; xerostomia; anti-Ro/SSA and anti-La/SSB antibodies

Redaksiyaya daxil olub: 01.03.2025

Çapa tövsiyə olunub: 30.03.2025

Rəyçi: t.ü.e.d. S.X.Mehdiyev