

Seroneqativ spondiloartropatiya

K. İsmayilova¹, Ş. İsmaylova¹, N.Seyidov¹

Etiologiya

SpA-nın dəqiq etiologiyası məlum deyildir. HLA-B27 SpA-nın inkişafı üçün ən böyük risk faktoru rolunu daşıyır. Bu antigenə SpA-nın geniş yayılmış növü olan AS zamanı çox sıx rast gəlinir. HLA-B27-nin bu qrup xəstəliklər zamanı daşdığı rolu tam aydın deyil. Patogenezinə genetik və ətraf mühit faktorlarının qarşılıqlı əlaqəsi əhəmiyyətlidir. ReA alttıpi zamanı bakterial orqanizmlər xəstəlik inkişafını stimullaşdırır.

Patoloji anatomiya və fiziologiya

SpA-nın patogenezi hələ tam öyrənilməyib. HLA-B27 geni ilə bu qrup xəstəliklərin sıx əlaqəsinin olması SpA-ların patogenezinə bu genin əsas rol oynadığını göstərir. İnsanlarda HLA-B27 hüceyrədaxili antigenləri CD8+ T limfositlərə (sitotoksik T-hüceyrələr) təqdim edən və bütün nüvəli hüceyrələrdə tapılan I tip əsas histouyğunluq kompleksi (MHC) molekulunun allelidir +. I sinif MHC molekullarına bağlanmış virus peptidlərinin prezentasiyası infeksiyalaşmış hüceyrələrin lizisi ilə nəticələnir.

ReA-nın patogenezinə dair bir nəzəriyyə ondan ibarətdir ki, xəstəlik "artritogen" peptidlərin CD4 + və CD8+ T-hüceyrələrinə təqdim edilməsi ilə başlayır və bununla da əlaqəli iltihabi reaksiyalar işə düşür. Yersinia, Salmonella, Shigella və Campylobacter kimi bəzi bakteriyaların ReA inkişafına səbəb olması aydın şəkildə izlənilmişdir. Marafıdır ki, bakterial DNT ReA olan xəstələrin sinovial maye və sinovial hüceyrələrində tapılıb, bu isə bağırsaq infeksiyası ilə oynaq iltihabı arasındakı əlaqənin mümkün olmasını göstərir.

Yeni tədqiqatların əsas məqsədi şiş nekrozu faktoru (TNF), İL-23 və İL-17 kimi interleykinlər, onların polimorfizmi və iltihabi artritlərin patogenezinə immunoloji mexanizmlərin öyrənilməsidir. İL-23 reseptorunu ekspressiya edən hüceyrələrin İL-23-ün təsirinə məruz qaldıqdan sonra patogen xüsusiyyət əldə etməsi müşahidə olunmuşdur. Toxumalarda İL-17A xəstəlik prosesinin

Yazışma üçün əlaqə:

K. İsmayilova¹, Ş.
İsmaylova¹, N.Seyidov¹
1. İctimai Səhiyyə və
İslahatlar Mərkəzi



xronikliyi və şiddətini dərinləşdirir. İL-23 + və İL-17+hüceyrələri ilə müxtəlif toxuma spesifik hüceyrələrin qarşılıqlı təsiri kəskin iltihabın aktivləşməsi ilə nəticələnən sitokin-əlaqəli yolların aktivləşməsinə aparır, bu isə sümük eroziyası və toxuma dəyişiklikləri ilə nəticələnir. Məhz TNF və İL-17-ni hədəfləyən klinik tədqiqatlar yeni müalicə üsullarının aşkar olunmasını vəd edir. Amma AS kimi xəstəliklərin bu yolla inkişaf edən patogenetik mexanizmlə sıx bağlılığının olmasına dair suallar açıq olaraq qalmaqdadır.

Makroskopik səviyyədə patoloji iltihabi kaskad sümük formalaşması ilə sümük sorulması kimi proseslərin arasında olan normal balans pozur. Son nəticə olaraq osteoproliferasiya kimi tanınan patoloji endoxondral sümük formalaşması izlənir. Onurğa sindesmofitləri və periferik osteofitlər formalaşır. Sindesmofitlərin bitişməsi ankiloza gətirib çıxarır.

Xəstəliyin proqressivləşməsi - inkişafı, xəstəliyin faza və ya mərhələləri, xəstəliyin inkişaf istiqaməti (zaman keçdikcə klinik təzahürləri və şəkli)

SpA-lar zamanı aktiv iltihabın artıb-azalması qeyd edilir və bu mərhələ az iltihab və ya iltihabın olmaması ilə növbələşir. Simptomlar iltihabın peri-artikulyar və ya vətərin birləşməsi sahələrində olmağından asılı olaraq dəyişir. SpA-lar zamanı belin iltihabla əlaqəli ağrısına geniş şəkildə rast gəlinir. Bu ağrı səhər vaxtı 30 dəqiqədən çox davam edən hərəkət məhdudluğu ilə xarakterizə olunur. Periferik entezlər ayaqaltı fassiyası və Axil vətəri kimi daha çox fiziki təsirə məruz qalan sahələrdə əmələ gəlir. Həmçinin aşağı ətrafların, xüsusilə bud-çanaq oynaqı və dizlərdə qeyd olunan, asimmetrik periferik artriti də müşahidə olunur. Reaktiv artritis, psoriatik artritis və diferensiasiya edilməmiş artritis zamanı daktilit izlənilə bilər.

SpA-nın inkişafı alttıpin növündən asılıdır. Hətta bir alttıp çərçivəsində xəstəliyin ağırlıq dərəcəsi dəyişə bilər. AS ən yaxşı öyrənilmiş SpA növüdür. AS-nin nəzarət olunmayan daha ağır formalarının inkişafı zamanı onurğanın bitişməsi izlənilə bilər. Bu proses oma-qalça oynaqından başlayıb kaudal istiqamətdə davam edir. Nəticədə bel bükülməsinin və döş qəfəsi genişlənməsinin məhdudlaşması və hiperkifoz müşahidə olunur.

Spesifik ikincili və ya xəstəliklə əlaqədar olan vəziyyət və ağırlaşmalar

Ən çox rast gəlinən oynaqdankənar təzahür ön uveitdir. Bu ağırlaşma AS olan xəstələrin 20-30%-də (PsA zamanı ağırlaşmanın rast gəlmə tezliyi 1%-dən azdır) baş verir. Dəri dəyişiklikləri psoriazda olduğu kimidir. SpA-lar ilə bağırsağın iltihabi xəstəliyi arasında əlaqə mövcuddur. AS və USpA olan xəstələrin 60%-də kolonoskopiya zamanı terminal qalça və proksimal çənber bağırsağın asimptomatik iltihabı aşkar edilir. SpA diaqnozu qoyulmuş xəstələrin təxminən 10%-də bağırsağın iltihabi xəstəliyi inkişaf edir. Osteoporoz, adətən AS və SpA xəstələrində izlənilir və sümük davamlılığının itirilməsinə səbəb olur. Sümük kütləsinin itirilməsi xəstəliyin başlanğıc mərhələsində müşahidə oluna bilər və əksər hallarda onurğa sütununda aşkar edilir. Bu, kişi cinsiyyətinə mənsubluq, xəstəliyin ağırlıq dərəcəsi, müddəti və onurğa sütununda sindesmofitlərin olması ilə əlaqədardır. Sümüyün mineral sıxlığının aşağı olması, kifoz, fəqərə deformasiyası və funksiyanın itirilməsi ilə nəticələnən fəqərə sınıqlarının riskini artırır.

Xəstəliklə əlaqədar olan digər vəziyyətlərə aiddir: şəkərli diabet, hiperlipidemiya, piylənmə, hipertenziya, ürək-damar sistemi xəstəlikləri, uretrit və bəzən ölüm göstəricilərinin artması.

Tərif Və Patofiziologiyası

Spondiloartritlər (SpA) oxşar fenotip, genetik və seroloji təzahürləri olan və ilk dəfə 1970-ci illərdə aşkar edilmiş idiopatik iltihabi revmatik xəstəliklər qrupudur. Onlar onurğa, oma-qalça oynağı və periferik oynaqların iltihabı, entezit və daktilitlə yanaşı, uveit və dəri səpgiləri kimi oynaqdankənar təzahürlərlə xarakterizə olunur. Seroloji olaraq bu xəstəliklər zamanı revmatoid faktor (RF) və antinuklear anticisimlər (ANA) aşkar edilmir. Genetik olaraq, onlar HLA-B27 insan antigeni ilə əlaqədar olaraq inkişaf edir və bu səbəbdən -həmin xəstəliklərin patoloji mexanizmləri oxşardır. Erkən diaqnostika xəstəliklə əlaqədar yaranan əlilliyin qarşısını almaq üçün xüsusilə önəmlidir. Qeyri-medikamentoz müalicənin əsas məqsədi progressivləşmənin qarşısını almaq, funksiyanın kompensasiyası və bərpasını təmin etməkdən ibarətdir. Medikamentoz müalicə zamanı qeyri-steroid iltihabəleyhinə dərmanlar (QSİƏD) və şiş nekrozu faktorunun antaqonistləri kimi bioloji agentlər istifadə edilir.

Əvvəllər spondiloartritin 4 növü ayırd edilirdi: ankilozlaşdırıcı spondilit (AS), Psoriatik artrit (PsA), reaktiv artrit (ReA) (əvvəllər Reyter sindromu adlandırılırdı) və bağırsağın iltihabi xəstəliyi (İBD) ilə əlaqədar inkişaf edən spondiloartropatiya. Lakin son aparılan tədqiqatlar nəticəsində diferensiasiya edilməmiş spondiloartropatiya (USpA) növü də aşkar edilərək, bu təsnifata daxil edilmişdir. Bu kateqoriya spondiloartrit diaqnozu qoyulmuş, amma heç bir alttıpe uyğun olmayan xəstələr üçündür.

Spondiloartritlər və spondiloartropatiya anlayışları çox zaman səhvən qarışdırılır, amma spondiloartrit termini daha uyğundur, çünki o, oynağın iltihabını ifadə etdiyi halda, artropatiya daha ümumi

termin olmaqla, hər hansı oynaq patologiyasının olduğunu göstərir. Spondiloartritlər termini bir neçə oynağın spondiloartriti zamanı istifadə olunur. Spondiloartritlər bəzən ədəbiyyatda seroneqativ termini ilə birlikdə işlənir; buna baxmayaraq, bu ön söz artıq istifadə olunmur, çünki revmatoid artritdən fərqli olaraq, spondiloartritlər seroneqativdir (rvmatoid faktor və antinuklear anticisimlər neqativdir).

Müayinə

Qiymətləndirilmənin əsasları

Bəzi tədqiqatlar simptomların yaranması ilə diaqnoz qoyulması arasında 5-6 illik gecikmənin olmasını göstərmişdir. Lakin müalicə olunmamış SpA-lar əlilliyə gətirib çıxara bilər. Bu səbəbdən erkən diaqnostika və müalicə çox mühüm əhəmiyyət kəsb edir. İlk addım belin iltihab mənşəli ağrısını təyin etməkdir. İkinci addım - təcili olaraq revmatoloqa yönəltməkdir.

Aşağıdakı "Qiymətləndirmənin əlavə üsulları"nda sizə kömək edəcək bəzi materiallar vardır. Belin iltihab mənşəli ağrısını təyin etmək üçün istifadə olunan meyarlara diqqət edin.

Anamnez

SpA olan şəxslər tez-tez idman və QSİƏD qəbulu ilə yaxşılaşan və səhərlər izlənən hərəkət məhdudluğu və bel ağrısını qeyd edirlər. Belin iltihab mənşəli ağrısı SpA-ların əsas spesifik əlamətidir və bunun təyin edilməsi erkən diaqnostikada çox əhəmiyyətlidir. Səhərlər izlənən hərəkət məhdudluğu, adətən 30 dəqiqədən çox davam edir. Bel ağrısı sağrı nahiyyəsinə irradiasiya edir, nokturnal bel ağrısı isə yalnız gecənin ikinci yarısında müşahidə olunur. 45 yaşdan kiçik dövrlərdə başlayan və 3 aydan çox davam edən xronik bel ağrısı autoimmun xəstəliyin olması şübhəsini yaratmalıdır.

Əlavə olaraq, axtarılacaq digər tez-tez rast gəlinən simptomlara entezit (məsələn, daban və ya oturaq qabarıqlığı nahiyyəsində), birtərəfli və ya simmetrik artrit-tipli ağrı, oynaqdankənar təzahürlər, o cümlədən uveit, irit, dəri səpgiləri, konstitusional əlamətlər, daktilit və aortit aiddir. ReA, adətən sidik-cinsiyyət (cinsi yolla keçən xəstəliklər də daxil olmaqla) və ya mədə-bağırsaq infeksiyası başlayandan 2-4 həftə sonra müşahidə edilir.

Fizik müayinə

SpA olan xəstələrin fizik müayinəsi zamanı rast gəlinən simptomlara daxildir: onurğanın hərəkət məhdudluğu, palpasiya zamanı oma-qalça və periferik oynaqlarda ağrı, şişkinlik, periferik oynaqlarda istilik və eritema (sinovit), entezit (bağın birləşdiyi yerdə ödem, istilik, ağrı, eritema), daktilit və dəri səpgiləri (psoriazdakı kimi). Orta və ağır dərəcəli AS olan xəstələrdə tipik olaraq Şober testi müsbət (belin segmentlərarası əyilmə hərəkəti dərəcəsinin çox məhdud olması - aşağıya baxın) olur.

Funksional qiymətləndirmə

SpA şübhəsi olan xəstələrdə onurğa ağrısı və periferik oynaqlarda artritle əlaqədar olan funksional çətinliklər qiymətləndirilməlidir. Funksional qiymətləndirilmə konkret xəstəliyə uyğun aparılmalıdır. Bütün AS olan xəstələrdə boyun şöbəsinin hərəkətilik dərəcəsi dəyərləndirilməlidir. Bu qrup xəstələrdə ənsə-divar testi ilə ölçülən progressiv spinal əyilmə deformasiyasının inkişafı riski vardır. Onurğanın döş şöbəsinin prosesə qoşulması döş qəfəsinin genişlənməsi ilə qiymətləndirilə bilər. Onurğa sütunu bel şöbəsinin hərəkətilik dərəcəsi sagittal və frontal müstəvilərdə qiymətləndirilir. Bel əyilməsi modifikasiya edilmiş Şober testi ilə dəyərləndirilə bilər. Bath Ankilozlaşdırıcı Spondilit Funksional

indeksi (BASFi) kimi funksional qiymətləndirmə üsulu istifadə edilməlidir.

Laborator müayinələr

SpA diaqnozunu təsdiqləyəcək spesifik laborator analizlər yoxdur. Daha doğrusu, diaqnoz klinik, radioloji və laborator müayinələrin nəticələrinə əsasən qoyulur. SpA olan xəstələrin əksəriyyətində pozitiv HLA-B27, C-reaktiv zülalın (CRZ) və ya eritrositlərin çökmə sürətinin (EÇS) artması və neqativ RF və Antinuklear anticisim analizləri olur. AS xəstələrinin 90-95% və ReA xəstələrinin 81%-də HLA-B27 pozitiv olur. AS və ReA xəstələrinin 72-90%-də CRZ və ya EÇS yüksəlmiş olur.

Radioloji müayinələr

Bütün SpA xəstələrində müəyyən dərəcədə oma-qalça və onurğa sütunu iltihabı vardır. Adi rentgenoqrafiya müayinəsinə üstünlük verilməsinə baxmayaraq, o, sümük dəyişikliyinə klinik simptomların ortaya çıxmasından təxminən 6 ay sonra təyin edir, bu isə diaqnostikanın gecikməsinə səbəb olur. MRT oma-qalça oynaqının aktiv iltihabını təyin etmək üçün istifadə olunan ən həssas radioloji müayinə üsuludur. Bu zaman yağla doymuş T2-ağırlıqlı turbo spin-exo ardıcılığı və ya yüksək ayırdetmə qabiliyyəti olan qısa tau bərpa inversiyası sırasında istifadə olunur. USM iltihabi dəyişikliklərin erkən mərhələdə aşkar edilməsi zamanı sadə rentgenoqrafiyadan və entezitin təyini və müalicəsi zamanı MRT-dən daha yaxşıdır. Onurğanın kompüter tomoqrafiyası onurğanın gizli sınıqlarını qiymətləndirmək üçün faydalı ola bilər.

Rentgenoqrafiya SpA-nın alttıplərini diferensiasiya etmək, oxşar xəstəlikləri inkar etmək üçün də faydalıdır. Sakroileit AS zamanı bilateral və simmetrik olduğu halda, ReA və PsA zamanı çox vaxt birtərəfli və assimetrik olur. SpA zamanı inkişaf edən sakroileit digər amillər, o cümlədən infeksiya və qalça sümüyünün

sklerozlaşan osteomieliti fonunda yaranan sakroileitdən ayırd edilməlidir. Sakroileitin olmaması AS ilə səhv salına biləcək diffuz idiopatik skelet hiperosteozu (DISH) sindromu üçün səciyyəvidir. DISH sindromuna, adətən yaşlı xəstələrdə rast gəlinir və onun onurğa təzahürləri kraniokaudal istiqamətdə fəqərəətrafı və diskətrafı sümükləşmə, bağ, xüsusilə ön boylama bağ, kalsifikasiyası və osteofitlərin olması ilə xarakterizə olunur. Bundan fərqli olaraq, AS oma-qalça oynaqından başlayır və onurğanın yuxarisına doğru inkişaf edir.

Daha ağır hallarda AS zamanı müşayiət olunan spinal iltihab osteoproliferasiya və sindesmofitlərin formalaşmasına səbəb olan fəqərənin sürtülməsi və səthinin hamarlanmasına gətirib çıxarır. Bu sümük çıxıntıların birləşməsi ankiroz kimi tanınır və rentgenoqrafiya zamanı "bambuk onurğa" görüntüsü izlənilir. PsA-nın daha şiddətli forması olan artrit mutilans zamanı klassik "fincanda-qələm" radioloji görüntüsü falanqaların qısalması ilə nəticələnən daha şiddətli destruksiya və proliferasiyanın təzahürüdür.

Adətən AS və SpA xəstələrində osteoporoz izləndiyi üçün iki enerjili rentgen absorbimetriyası (DEXA) müayinəsiindən istifadə olunur. Sümüklərin mineral sıxlığının aşağı olması fəqərə sınıqları riskini artırır, bu isə öz növbəsində kifoz, fəqərə deformasiyası və funksiyanın itirilməsi ilə nəticələne bilər. Onurğanın ölçüləri normal və ya hətta artmış ola bilər, çünki AS zamanı izlənilən sindesmofitlər osteoporozu gizlədə bilər. Bud sümüyü boynunun ölçülməsi daha dəqiq nəticələr verə bilər.

Əlavə qiymətləndirmə üsulları

Belin iltihab mənşəli ağrısını qiymətləndirmək üçün Beynəlxalq Spondiloartrit Qiymətləndirmə Cəmiyyəti

(BSAQC) meyarları: 5-dən ən azı 4-ü müsbət olmalıdır:

- 3 aydan çox davam edən bel ağrısı
 - Başlanma yaş dövrünün 40-dan kiçik olması
 - Simptomsuz başlanğıc
 - İdman hərəkətlərindən sonra vəziyyətin yaxşılaşması
 - Gecə ağrıları (ayağa qalxdıqda ağrıların azalması)
- Bath Ankirozlaşdırıcı Spondilit Funksional İndeksi (BASFI). BASFI 10 ballıq şkala üzrə alınan orta göstəricidir. Bəndlər xəstə tərəfindən doldurulur:
- Köməkçi vasitələr və ya yardım olmadan corab və ya külotlu corabı geyinmək.
 - Yardım olmadan bel nahiyyəsindən önə əyilməklə döşəmədən qələmi götürmək.
 - Yüksək rəfə yardım və ya köməkçi vasitə (köməkçi əl) olmadan çatmaq.
 - Əllərini və digər hər hansı köməkçi vasitələrdən istifadə etmədən qonaq otağının çiyinsiz oturacağından qalxmaq.
 - Döşəmədə arxası üstə uzanmış vəziyyətdən köməksiz ayağa qalxmaq.
 - Dəstək olmadan 10 dəqiqədən çox komfortsuz dayanmaq.
 - Sürəhidən tutmadan və ya yeriməyə köməkçi vasitələrdən istifadə etmədən 12-15 pillə qalxmaq. Hər pilləyə bir ayaq qoymaqla.
 - Bədənini çevirmədən çiyindən baxmaq.
 - Fiziki cəhətdən çətin işləri icra etmək (məsələn, fizioterapiya, məşq etmək, bağda işləmək və ya idman).
 - İşdə və ya evdə olmasından asılı olmayaraq, gündəlik fəaliyyətlə məşğul olmaq.

Modifikasiya edilmiş Skober testi. Xəstə vertikal vəziyyətdə düz dayanmalıdır:

- Arxa yuxarı qalça tinlərini birləşdirən xəyali xətt çəkin (Venera çuxurlarına yaxın).
- Növbəti işarə 10 sm yuxarıda qoyulur
- Xəstə önə doğru maksimum əyilir: fərqi ölçün
- Artımı qeyd edin (sm-lə, 0.1 sm-i nəzərə almaq şərti ilə)
- İki cəhddən daha uğurlusunu qeyd edin.

Onurğa spondiloartriti və ümumilikdə spondiloartriti qiymətləndirmək üçün Beynəlxalq Spondiloartrit Qiymətləndirmə Cəmiyyətinin (ASAS) təsnifat meyarları: Hal-hazırda spondiloartrit üçün diaqnostik meyarlar məlum deyil. Daha dəqiq desək, ASAS tərəfindən erkən diaqnostika və müalicə məqsədilə hazırlanmış təsnifat meyarları mövcuddur. ASAS SpA-ları onurğanın üstünlüyü (axSpA) və ya periferiyanın üstünlüyü (pSpA) olmaqla qruplara ayırır. Xəstədə axSpA-nın olması iki yolla təyin edilə bilər: ya HLA-B27-nin pozitiv olması ilə və ya sakroileit üçün səciyyəvi olan radioloji sübutun aşkar edilməsi ilə.

SpA-ları təyin etmək üçün bel ağrısı simptomları ≥ 3 ay davam etməli və 45 yaşdan kiçik dövrlərdə başlanmalıdır. Əlavə olaraq, aşağıdakı meyarlar gözlənilməlidir: Radioloji müayinədə sakroileit + aşağıda qeyd olunmuş bir və ya daha çox SpA üçün səciyyəvi olan təzahürlərin izlənməsi və ya alternativ olaraq, pozitiv HLA-B27 + aşağıda qeyd olunan SpA-nın iki və ya daha çox təzahürü:

- Belin iltihab mənşəli ağrısı
- Artrit
- Entezit (məsələn, daban nahiyyəsində)
- Uveit
- Daktilit
- Psoriaz

- Kron xəstəliyi / kolit
- QSIƏD qəbulu nəticəsində vəziyyətin yaxşılaşması
- SpA üçün ailə anamnezi
- HLA-B27
- C-reaktiv zülalın (CRZ) miqdarının artması.

Yalnız periferik simptomları olan xəstələrdə artrit, entezit və daktilit + aşağıda göstərilmiş SpA üçün xas olan bir və ya daha çox təzahür olmalıdır:

- Uveit
- Psoriaz
- Kron xəstəliyi / xoralı kolit
- Öncədən məlum olan infeksiyanın olması
- HLA-B27
- Radioloji müayinədə sakroileitin aşkarlanması

Və ya:

İki və ya daha çox SpA təzahürü:

- Artrit
- Entezit
- Daktilit
- Anamnezində belin iltihab mənşəli ağrısının olması
- SpA üçün ailə anamnezi.

Nəticələrin erkən proqnozlaşdırılması

Xəstəliyin proqnozu aşağıdakı hallarda pis olaraq dəyərləndirilir: gənc yaşlarda başlandıqda, onurğaya nisbətən daha çox periferik oynaq prosesə qoşulduqda, uveit izləndikdə, eritrositlərin çökmə sürəti (EÇS) yüksəldikdə və qeyri-steroid iltihabəleyhinə dərman maddələrinin (QSIƏD) effektivliyi aşağı olduqda.

Ətraf mühit təsiri

Revmatoid artritdə olduğu kimi, atmosfer təzyiq dəyişikliyi SpA ilə əlaqəli onurğa və ya oynaq ağrısına səbəb ola bilər. Mütəmadi şəkildə icra edilən işlər ağrını provokasiya edə və əlillik riskini artırır. Evdə və ya işdə funksional maneələr aradan götürülməlidir.

Sosial rol və sosial dəstək sistemi

SpA inkişaf etdikcə əlillik yarana bilər. Bu isə xəstənin ev və ya işdə olan münasibətlərinə mənfi təsir edə bilər. Həm şəxsi, həm internet formasında mövcud olan rəsmi dəstək qrupları vardır. Qrupların sayı çox olduğundan həkim xəstə oraya qoşulmazdan öncə həmin qrupu yoxlamalıdır.

Müalicə

Reabilitasiyanın idarə olunması və müalicə üsulları

Mümkün olan və ya aktual müalicə üsulları üzrə rəhbər tövsiyələr

Müalicə xəstəliyin proqressivləşməsinin qarşısının alınması, oynanın quruluşu və funksiyasının qorunması və fərdi simptomların idarə olunması məqsədilə aparılır. Müalicə yanaşması çoxtərəfliyə malikdir. Bura məlumatlandırma, mütəxəssisə yönəltmə, həyat tərzini və iş şəraitinin dəyişməsi, profilaktika, əməklə bağlı və fiziki müalicə, davamlı idman hərəkətləri və dərman qəbulu daxildir.

Amerika Revmatologiya Kolleci, Amerika Spondilit Assosiasiyası və Spondilit Tədqiqatı və Müalicə Şəbəkəsi 2015-ci ildə müalicə təlimatlarını yaratmaq məqsədilə əməkdaşlıq etmişlər. Bu rəhbər tövsiyələr həm medikamentoz, həm də qeyri-medikamentoz müalicə üsullarını əhatə edir. 2015-ci ildə Avstraliyada AS ilə məşğul olan xüsusi qrupun üzvləri AS xəstələri üçün idman hərəkətləri üzrə ilk kompleks təlimatlar hazırlamışlar. Bu rəhbər tövsiyələr bütün SpA növləri zamanı tətbiq edilə bilər və aşağıdakı kimi birləşdirilmişdir.

SpA üçün spesifik funksional müayinə üsulu yoxdur. Buna baxmayaraq, Bath Ankilozlaşdırıcı Spondilit Qiymətləndirmə İndeksi (BASMI) AS üçün mütləqdir. Bu indeks onurğanın hərəkətilik dərəcəsini göstərir və həyat keyfiyyəti, fiziki funksiya və psixoloji statusla əlaqəlidir. Budun prosesə qoşulması lent vasitəsilə

qiymətləndirilə bilər. Bu zaman budun daxili rotasiyası hərəkətinə baxılır. Güc, balans və ürək-ağciyər statusu qiymətləndirilməlidir.

Həyat tərzini dəyişikliyi təkrarlanan mexaniki gərginliyin azalması istiqamətində aparılmalıdır. Siqaretçəkən xəstələr siqaretçəkməni dayandırmalıdırlar. Bu halda daha pis nəticələrin və onurğa zədələnməsinin qarşısını almaq mümkündür. Dietoloq konsultasiyası lazım ola bilər və piylənmə problemi, əgər varsa, həll edilməlidir, çünki bu vəziyyət onurğaya təsir edən yükü artırır və bel ağrısına səbəb olur. Ev və iş şəraitinin dəyişməsi lazım ola bilər. Düz, amma bərk olmayan döşəyə (yataq) üstünlük verilməlidir. Eyni zamanda, ofis stullarına üstünlük verilməlidir, çünki onlar onurğanın daha yaxşı duruşuna kömək edir.

SpA üçün idman hərəkətlərinin faydaları hələ də qiymətləndirilməli olduğu halda, bu hərəkətlər qeyri-medikamentoz müalicəsinin bir hissəsi olmalıdır. SpA xəstələri bütün ömrü boyu davam edəcək idman hərəkətləri proqramına riayət etməlidirlər. Ümumiyyətlə, bu hərəkətlər daha çox aşağı təsirli olmalıdır. Pilates, Tay Çi və digər yoqa növləri faydalı ola və qrup şəklində yerinə yetirilə bilər. Daha ağır fəaliyyət növü ilə məşğul olmaq istəyən xəstələr xəstəlik vəziyyətinə əsasən qiymətləndirilməlidirlər. Döyüş idman növləri və ya parkda velosiped sürülməsi kimi yüksək təsirli məşq və ya fiziki fəaliyyətə icazə verərkən diqqətli yanaşma lazımdır. Yüksək sürətli və ya güclü müqavimət göstərən idman hərəkətləri oynarlara böyük təzyiqlə təsir edir. Müvazinət, duruş sabilliyi və ürək-ağciyər funksiyasına həddindən artıq təsir edən hərəkətlər azaldılmalıdır. Ankilozların olduğu yerlərdə onurğa və ya periferik oynaqların həddindən artıq hərəkətililiyindən yayınmaq lazımdır. İdman

hərəkətlərinin təyini zamanı sümük dəyişiklikləri, müvazinət, hərəkətilik və ürək-ağciyər statusu nəzərə alınmalıdır.

Təyinatda duruşun saxlanması, hərəkətilik və gövdənin gücləndirilməsi və ürək-ağciyər sistemini dəstəkləyən vasitələr əks olunmalıdır. Sümük-əzələ sistemini tam qiymətləndirdikdən sonra duruşu nizamlamaq üçün konkret əzələ qruplarına təsir edəcək hərəkətlər təyin oluna bilər. Məsələn, ağır dərəcəli boyun kifozu olan xəstələrdə boyun yaxınlaşdırıcıları dərəcəsi halda, boyun uzaqlaşdırıcıları gücləndirilir.

Əməklə bağlı və fiziki terapiya yardımı çoxtərəfli yanaşma zamanı vacib rol oynayır. Həkim-terapevtlər tövsiyələr vermək məqsədilə ev şəraitini və iş yerlərini qiymətləndirə bilərlər. Həm əmək, həm də fiziki terapiya müxtəlif üsullar və sifarişlə hazırlanmış ortopedik vasitələrdən istifadə etməklə entezit müalicəsi zamanı faydalıdır. Axil tendonit və plantar fassit zamanı ortopedik içlik təyin edilə bilər. Əllər, bilək, dirsəklər və ayaqların tendonit və tendosinoviti zamanı oynaq kontrakturalarının əmələ gəlməsinin qarşısını almaq məqsədilə gecə vaxtı istirahət şinaları istifadə edilə bilər. Fiziki hərəkətlər və əmək üzrə terapevt oynaqların aktiv və passiv hərəkət dərəcəsinin tənzimlənməsi ilə kömək edə və bunları ev şəraitində etməsini xəstəyə öyrədə bilər.

SpA-lar zamanı medikamentoz müalicə qeyri-steroid iltihabəleyhinə dərmanlar, qlükokortikoid inyeksiyası və şiş nekrozu faktorunun inhibitorları kimi preparatların istifadəsindən ibarətdir. QSIƏD SpA-nın müalicəsində ilkin seçim preparatlarıdır və bu dərman vasitələri xəstəliyi modifikasiya edə biləcək aktivliyə malik ola və onurğa xəstəliyinin rentgenoloji olaraq inkişafını azalda bilər. Onların qəbulu həkim tərəfindən təyin edilmiş müəyyən vaxtlarda

olmalıdır. QSIƏD qəbuluna yaxşı cavab reaksiyası spondiloartropatiya diaqnozunu dəstəkləyir və SpA-nın təsnifat meyarlarının bir hissəsini təşkil edir. Qlükokortikoidlərin uzunmüddətli istifadəsi məsləhət görülmür; lakin artrit kəskinləşmələri zamanı qısamüddətli qlükokortikoidlərdən (bu zaman dərman dozalanması sürətli şəkildə aşağı endirilməlidir) istifadə oluna bilər. Qlükokortikoid inyeksiyası entezit və oynaqların iltihabı zamanı faydalıdır, amma Axilles vətəri, diz qapağı və dördbaşlı əzələnin vətəratrafı inyeksiyasına yol verilməməlidir. Kəskin irit zamanı yerli qlükokortikoidlər ev şəraitində təcili istifadə üçün təyin edilə bilər. Methotrexate kimi xəstəliyi modifikasiya edə biləcək ənənəvi antirevmatik dərmanların istifadəsindən onların effektivliyinə dair sübutların kifayət qədər olmaması səbəbilə çəkinmək lazımdır. Şiş nekrozu faktorunun α blokatorları, əksinə olaraq, AS və SpA müalicəsi zamanı əhəmiyyətli dərəcədə faydalı olmuşdur. Sinovit, oynaq iltihabı, entezit, daktilit, onurğa xəstəliyi və dəri və dırnaq dəyişiklikləri kimi xəstəliyin bütün təzahürləri zamanı TNF blokatorlarının istifadə olunması m44üsbət nəticələr vermişdir. Bu preparatlar QSIƏD istifadəsi qeyri-effektiv olduğu halda məsləhət görülmür.

Yardımanın koordinasiyası

SpA xəstələri üçün revmatoloqlar, adətən yardımın idarəediciləridir. Yardıma yanaşma çoxtərəflidir və digər mütəxəssislərin konsultasiyası lazım ola bilər. Psoriatik təzahürlər və ya PsA zamanı dermatoloq konsultasiyası icra edilə bilər. SpA zamanı çox vaxt prosesə mədə-bağırsaq sistemi qoşulduğu üçün gastroenteroloqa yönəltmə faydalı ola bilər. Uveit olan istənilən xəstə oftalmoloq tərəfindən qiymətləndirilməlidir.

Fizioterapevtlər SpA xəstələrinə yardım zamanı çox mühüm rol oynayır və hətta digər mütəxəssislərlə müqayisədə xəstəliyin gedişinə daha çox təsir edə bilirlər. Ağrı tez-tez rast gəlinən simptomdur və SpA xəstələri fiziki terapiya və reabilitasiyanın medikamentoz və qeyri-medikamentoz yanaşmalarından faydalana bilirlər. Bundan əlavə, fizioterapevtlər sümük-əzələ sistemini qiymətləndirə və fərdi müalicə təyinatlarını verə bilirlər.

Xəstə və ailənin məlumatlandırılması
Maarifləndirmə rəsmi dəstək qrupları və ya fərdi şəxsi-menecment proqramı çərçivəsində aparıla bilər. Bu məqsədlə yaradılmış çox sayda internet səhifələrinin olmasına baxmayaraq, həkim xəstəni etibarlı, sübut-əsaslı mənbə istifadəsinə yönəltməlidir.

Xəstələrə SpA-nın genetik əsasları haqqında məlumat verilməlidir. Məsələn, əgər 40 yaşdan kiçik şəxsin ailə üzvləri içərisində HLA-B27 pozitiv AS xəstəliyi aşkar olunubsa, onda həmin şəxsdə AS-nin inkişaf ehtimalı 20% təşkil edir.

Təcili/xüsusi müdaxilələr

Müalicənin nəticələri qan analizi (CRZ >EQS), radioloji müayinələr (oynaqların rentgenoqrafiyası və ya MRT-si), fizik müayinə (Şober testi daxil olmaqla), əmək qabiliyyətinin funksional müayinəsi (gündəlik həyat fəaliyyətinin qiymətləndirilməsi) və tədqiqatlar (Oswestry Əlillik İndeksi, Qısaldılmış forma-36, vizual-analoq ağrı şkalası) vasitəsilə qiymətləndirilə bilər. AS üçün spesifik olaraq hazırlanmış nəticələrin qiymətləndirmə üsulu Bath Ankilozlaşdırıcı Spondilit Xəstəliyinin Aktivliyi İndeksidir (BASDAI).

Təcrübədə

tətbiqi:

Praktik "incilər"/təcrübədə effektivliyin yüksəlməsi/klinik təcrübə davranışı və bacarıqlarında dəyişiklik

SpA zamanı erkən diaqnostika və müalicə həlledicidir. Bunun üçün fizioterapevt xəstəliyin əlamət və simptomlarını tanımalı və xəstəni təcili revmatoloqa yönəltməlidir. Kömək məqsədilə Seiper və Rudvaleit tərəfindən alqoritm tərtib edilib. Addımlar aşağıda qeyd olunmuşdur.

Əgər xəstədə 45 yaşdan kiçik dövrlərdə başlayan və ≥ 3 ay davam edən bel ağrısı varsa, 1-ci addıma keçin.

- Yeni radioloji müayinə təyin etməyin, hal-hazırda olan radioloji müayinələrin (MRT/rentgenoqrafiya) nəticələrinə yenidən baxın. Əgər sakroileit üçün səciyyəvi əlamətlər varsa, revmatoloqa yönəldin. Əks halda 2-ci addıma keçin.

- Xəstədə belin iltihabi mənşəli ağrı simptomları varmı? Simptomlar aşağıdakılardır

- 30 dəqiqədən çox davam edən və səhərlər müşahidə edilən hərəkət məhdudluğu

- Bel ağrısı əksər hallarda gecə keçdikdən sonra/səhərə yaxın baş verir

- İdman hərəkətləri zamanı ağrının azalması

- Əgər xəstədə izlənən simptomlar belin iltihab mənşəli ağrısı üçün səciyyəvi deyilsə, 3-cü addıma keçin

- HLA-B27-ni yoxlayın, əgər pozitivdirsə, revmatoloqa yönəldin.

Digər qeyd olunmalı klinik məqamlar:

SpA-lar, adətən QSIƏD qəbuluna yaxşı cavab verir və hər hansı əks-göstəriş yoxdursa bu qrupa aid olan dərman preparatları təyin edilməlidir. Oral qlükokortikoidlərin istifadəsinə yol verilməməlidir. Fizioterapevtlər SpA xəstələrinə yardım zamanı həlledici rol oynaya bilər. Onlar bu tip xəstələri digər mütəxəssislərə nisbətən daha uzun müddət nəzarət altında saxlaya bilirlər. Beləliklə, biz bu qrup xəstəliklərin ağırlaşmalarından məlumatlı olmalı və

xəstəni vaxtında revmatoloqa yönəltməliyik.

İxtisarlər

ANA	Antinuklear anticisimlər
AS	Ankilozlaşdırıcı spondilit
ASAS	Beynəlxalq Spondiloartrit Qiymətləndirmə Cəmiyyəti
BASFI	Bath Ankilozlaşdırıcı Spondilit Funksional İndeksi
BASMI	Bath Ankilozlaşdırıcı Spondilit Qiymətləndirmə İndeksi
BMD	Sümüyüm Mineral Sıxlığı
CD	Diferensiasiya sinfi
CRZ	C-reaktiv zülal
KT	Kompüter tomoqrafiya
DEXA	İki enerjili rentgen absorbimetriyası
DİSH	Diffuz idiopatik skelet hiperosteozu
DMARD	Xəstəliyi modifikasiya edən antirevmatik dərman
EÇS	Eritrositlərin çökmə sürəti
HLA	İnsan leykositlərinin antigeni
İBD	Bağırsağın iltihabi xəstəliyi
İL	İnterleykin
LBP	Bel ağrısı
MHC	əsas histouyğunluq kompleksi
MRT	Maqnit rezonans tomoqrafiya
QSIƏD	Qeyri-steroid iltihabəleyhinə dərman
PIP	Təcrübədə effektivliyin yüksəlməsi
PM&R	Fiziki terapiya və reabilitasiya
PsA	Psoriatik artrit
ReA	Reaktiv artrit
RF	Revmatoid faktor
Si	Oma-qalça
SpA	Spondiloartrit
TNF	Şiş nekrozu faktoru
USM	Ultrasəs müayinəsi
USpA	Diferensiasiya edilməmiş spondiloartropatiya

Bibliografik Siyahı

- Colmegna, I., Cuchacovich, R., & Espinoza, L. R. (2004). HLA-B27-Associated Reactive Arthritis: Pathogenetic and Clinical Considerations. *Clinical Microbiology Reviews*, 17(2), 348–369. <http://doi.org/10.1128/CMR.17.2.348-369.2004>
- Ehrenfeld M. Spondyloarthropathies. *Best Practice &*

Research Clinical Rheumatology. 2012;26:135-45.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5806196/>

- El Maghraoui A, Extra-articular manifestations of ankylosing spondylitis: Prevalence, characteristics and therapeutic implications, *Eur J Intern Med* (2011), doi:10.1016/j.ejim.2011.06.006 https://www.researchgate.net/publication/51791122_Extra-articular_manifestations_of_ankylosing_sp

ondylitis_Prevalence_characteristics_and_therapeutic_implications

4. <http://www.spondylitis.org/Learn-About-Spondyloarthritis/Overview>. Accessed 09/19/2016

5. Khan MA. Update on spondyloarthropathies. *Ann Intern Med*. 2002;136:896-907
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12069564>

6. Londono J, Santos AM, Peña P, et al. Analysis of HLA-B15 and HLA-B27 in spondyloarthritis with peripheral and axial clinical patterns. *BMJ Open* 2015;5:e009092. doi:10.1136/bmjopen-2015-009092

7. Lubberts E. The IL-23-IL-17 axis in inflammatory arthritis. *Nat Rev Rheumatol*. 2015 Jul; (7):415-29. doi: 10.1038/nrrheum. 2015.53.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25907700>

8. M. BENJAMIN and D. McGONAGLE (2001). The anatomical basis for disease localisation in seronegative spondyloarthropathy at entheses and related sites. *Journal of Anatomy*, 199, pp 503-526.
doi:10.1017/S0021878201008561.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11760883>

9. Rizzo A, et al. The role of chlamydia and chlamydophila infections in reactive arthritis. *Intern Med*. 2012; 51:113-117.
https://www.researchgate.net/publication/51980981_The_Role_of_Chlamydia_and_Chlamydophila_Infections_in_Reactive_Arthritis

10. Rudwaleit M, Landew   R, van der Heijde D, et al. The development of assessment of spondyloarthritis international society classification criteria for axial spondyloarthritis (parts I & II). *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2009;68:770  83.

11. Stolwijk, C., Boonen, A., van Tubergen, A., & Reveille, J. D. (2012). Epidemiology of Spondyloarthritis. *Rheumatic Diseases Clinics of North America*, 38(3), 441-476.
<http://doi.org/10.1016/j.rdc.2012.09.003>

12. Undifferentiated Spondyloarthropathy: Diagnostic Challenge & Therapeutic Options. http://www.apiindia.org/pdf/medicine_update_2010/rheumatology_05.pdf

13. Van Duivenvoorde, L. M., Dorris, M. L., Satumtira, N., van Tok, M. N., Redlich, K., Tak, P. P., Baeten, D. L. (2012). Relationship between inflammation, bone destruction, and osteoproliferation in spondyloarthritis in HLA-B27/Hu  2m transgenic rats. *Arthritis and Rheumatism*, 64(10), 3210  3219.
<http://doi.org/10.1002/art.34600>

14. Zochling J, Brandt J, Braun J. The current concept of spondyloarthritis with special emphasis on undifferentiated spondyloarthritis. *Rheumatology* (December 2005) 44 (12): 1483-1491.

 lav   m lumatlar.

M  llifl  r  n t  hf  l  r  .

Konsepsiya v   dizayn, M  lumatlar  n   ld   edilm  s  , t  hlili v   ya t  fsir,   lyazman  n t  rtibi,   lyazman  n m  h  m intellektual m  zmun     n t  nqidi t  fti  i, Statistik t  hlil, M  lumatlar  n idar  edilm  s  , Ara  dırma,   ld   edilmi   d  st  k, maliyy   v   n  z  r  t: b  t  n m   llifl  r b  r  b  r qaydada. M   llifl  r yekun   lyazman   oxuyub v   t  sdiq edib.

Maliyy  l    dirm  .

M  qal  nin hazırlanması m  qs  dil   aparılan t  hlil v   ara  dırmalar     n he   bir k  nar maliyy     ld   edilm  mi  dir. He   bir dig  r qurum v   ya sponsor t    kilatlarara  dırmanın v   ya t  dqiqatın v   ya t  hlilin dizaynı v   aparılmasında; m  lumatlar  n toplanması, idar   edilm  s  , t  hlili, m  lumatlar  n t  fsirində, habel     lyazman  n hazırlanması, n  z  rd  n ke  irilm  s   v   ya t  sdiqində he   bir rola malik olmayıb;   lyazman  n n    r   t  qdim edilm  s   haqqında q  rarların verilm  sində i  tirak

etməmişdir.

Məlumat və materialların əlçatanlığı.

Təhlil zamanı istifadə olunan və/yaxud təhlil edilən məlumatlar (datalar) müəlliflərə və ya jurnalın redaksiyasına müraciət etməklə əldə edilə bilər.

Bəyannamələr.

Etik Komitənin icazəsi və məlumatlı razılıq.

Hər bir iştirakçıdan yazılı və ya uyğun olduqda şifahi məlumatlı razılıq alınıb. Etik Komitə (JRİ, Azərbaycan) bu təhlili təsdiq edib.

Maraqların toqquşması.

Müəllif(lər) hər hansı maraqların toqquşmasını bəyan etməyiblər.

Müəlliflərə dair təfərrüatlar.

1. İctimai Səhiyyə və İslahatlar Mərkəzi

Göndərilib: 20 iyun 2024-ci il. **Qəbul edilib:** 21 iyun 2024-ci il. **Elektron nəşr** 24 iyun 2024-ci il.

Şarko-Mari-Tuts xəstəliyi

K.İsmaylova¹, L. Dadaşova¹, N.Seyidov¹

Təsnifat

Şarko-Mari-Tuts (ŞMT) xəstəliyinin yarım tipləri

ŞMT 1-ci tip (ŞMT1)

• Sinir ötürücülüüyü sürətinin azalması ilə müşayiət olunan demielinizasiya olan autosom dominant xəstəlik

ŞMT 2-ci tip (ŞMT2)

• Aksonların degenerasiyası olan, normal sürətli sinir ötürücülüüyü və azalmış amplitudaya malik autosom dominant irsi xəstəlik

ŞMT 4-cü tip (ŞMT4)

• Sinir ötürücülüüyünün müayinə xüsusiyyətlərindən asılı olmayaraq, autosom-resessiv yolla irsi xəstəlik

ŞMT X tip

• Sinir ötürücülüüyünün müayinə xüsusiyyətlərindən asılı olmayaraq, X-birləşmiş irsi xəstəlik

ŞMT 6-cı tip (ŞMT6)

• ŞMT2A-nın optik sinirinin atrofiyası ilə birgə müşahidə olunan formaları bəzi tədqiqatçılar tərəfindən ŞMT6 kimi tanınır.

Tərfi və patofiziologiyası

Tərfi

İrsi hərəkəi və hissi neyropatiya (İHHN) kimi tanınan Şarko-Mari-Tuts xəstəliyi (ŞMT) irsi periferik neyropatiyaların əksəriyyətini əhatə edir. Sinir ötürücülüüyünün müayinləri zamanı, adətən simmetrik, həm hərəkəi, həm də hissi sinirlərin ötürücü

funksiyanın pozulması aşkar olunur. Sinir ötürücülüüyü demielinləşdirici (dirsək sinirində sürət <38 m/saniyə) və ya aksonlu (>38 m/saniyə sürətli azalmış amplitudalar) ola bilər və yaxud da hər ikisinin əlamətləri qeyd oluna bilər. ŞMT xəstəliyi genetik heterogen vəziyyətdir və 90-dan çox gen və lokus mutasiyaya uğradığı zaman ortaya çıxır.

Patofiziologiya

ŞMT-yə daxil olan müxtəlif xəstəliklərin patofiziologiyası xüsusi genetik pozulmadan olur. İlk növbədə Şvann hüceyrələri və mielinin zədələyən genetik mutasiyalar demielinləşdirici ŞMT-yə (ŞMT1), aksonları zədələyən mutasiyalar isə aksonlu ŞMT-yə (ŞMT2) gətirib çıxarır.

Yazışma üçün əlaqə:

K. İsmaylova¹, L. Dadaşova¹,
N.Seyidov¹

1. İctimai Səhiyyə və
İslahatlar Mərkəzi

