

Sistem Qırmızıqurd Eşənəyi (SLE) – refraktərtrombositopeniya:

Ş. Hادیeva¹

Giriş: Naməlum etiologiyalı, hüceyrə nüvəsinə qarşı autoantitellərin kontrolsuz hiperproduksiyası ilə xarakterizə olunan autoimmun xəstəlikdir. Kontrol altına alınmayan xəstəlik aktivliyi ağırlaşmalara, ağırlaşmalar isə həyatı təhlükələrə gətirib çıxarır. Hematoloji dəyişikliklər SLE zamanı ən çox rast gəlinən ciddi ağırlaşmalardır. SLE xəstələrinin 20-25% də trombositopeniya aşkar edilir və əsasən xəstəlik aktivliyi ilə paraleldir. Bu xəstəlik zamanı trombositopeniya birincili və ikincili olaraq təzahür edir. İkincili trombositopeniya istifadə olunan dərmanlara və interkurent infeksiyaya, birincili isə trombositlərə qarşı autoantitellərinin kontrolsuz sintezinə bağlıdır.

Giriş: Naməlum etiologiyalı, hüceyrə nüvəsinə qarşı autoantitellərin kontrolsuz hiperproduksiyası ilə xarakterizə olunan autoimmun xəstəlikdir. Kontrol altına alınmayan xəstəlik aktivliyi ağırlaşmalara, ağırlaşmalar isə həyatı təhlükələrə gətirib çıxarır. Hematoloji dəyişikliklər SLE zamanı ən çox rast gəlinən ciddi ağırlaşmalardır. SLE xəstələrinin 20-25% də trombositopeniya aşkar edilir və əsasən xəstəlik aktivliyi ilə paraleldir.

Bu xəstəlik zamanı trombositopeniya birincili və ikincili olaraq təzahür edir. İkincili trombositopeniya istifadə olunan dərmanlara və interkurent infeksiyaya, birincili isə trombositlərə qarşı autoantitellərinin kontrolsuz sintezinə bağlıdır.

Məqsəd: kortikosteroid və immunosupressiv terapiya ilə kontrol altına alınmayan xəstənin müalicəsində Rituximabın effektivliyini nümayiş etdirmək.

Klinik hal: 24 yaşında qadın xəstə, diş əti qanaxması və bədən mütəlif hissələrində tez-tez göyermələrin olması şikayəti ilə hematologiya poliklinikasına müraciyyət edir. Aparılan müayinələr nəticəsində: hemoqramda: PLT–18.000 K/ul, EÇS -38 mm/s, CRP-12, ANA–1/1106 (anti-sentriol bənzeri boyama izləndi). Bu analizlər üzərindən revmatologun konsultasiyası tələb edildi. Müayinə əsnasında xəstədə uzun müddət

Yazışma üçün əlaqə:

Ş. Hادیeva¹

1. Milli Hematologiya və
Transfuziologiya mərkəzi. Bakı,
Azərbaycan
email: phd.shahla.hadiyeva@gmail.com



sürən fotosensibilizasiya, Reyno sindromu və artralgiya aşkar edilmişdir. Əlavə müayinələr nəticəsində anti-dsDNT-450IU/ml, C3-57mq/dl, C4 – 5.1mg/dl, ENA paneldə-anti-ENASm – pozitif (++) , anti-ENA RNP/Sm – pozitif (+++), periferik yaymada PLT–9000 k/ul, EÇS – 64 mm/sgörüldü. Xəstə SLE yə bağlı trombositopeniya olaraq dəyərləndirildi. Xəstəyə 0,5 mq/kg/gün metilprednizalon, 400 mq/gün hydrochloroquine, 150mq/gün azotioprin təyin olundu. 1 ay sonra müayinədə PLT-80-90000/ul yüksəldi. Bunun nəticəsində steroidin dozası azaldıldı, lakin bir müddət sonra xəstənin sol gözündə ciddi qansızma, müayinədə trombositlər 5000k/ul düşdü. Xəstəyə 3 gün 1000mq/gün puls terapiya təyin olundu, davamı olaraqda 1mq/kg/gün steroid, 400 mq/gün hydrochloroquine, azotiopurin-4g/günlük CellCept ilə dəyişdirildi. Bu müalicə ilə trombositlər – 50000-60000 yüksəldi, steroid dozu azaldığında isə 27.000 düşdü. Müalicənin 2-ci ayında yenidən qızdırmanın gəlməsi, öskürək, vaginal gənmə ilə həkimə müraciyyət etdi. Yapılan periferik yaymada trombosit 3000 oldu. Torax KTə (hər iki ağciyərin parenximasında – buzlu şüşə görüntüsü). Xəstənin steroid dozu yenidən 1mg/kg/gün yüksəldildi, 400 mq/gün hydrochloroquine, 4g/günlük CellCept davam etdirilərək, 5 gün intravenoz İmmunglobulin tətbiq edildi. Trombositlər – 90000 qədər yüksəldi. Qısa sürə sonra xəstə şiddətli epistaksis və vaginal qanama ilə yenidən həkimə müraciyyət etdi. Xəstənin müalicəsinə Siklofosfamid əlavə olunması düşünüldü, lakin xəstə və yaxınları terapiyanı qəbul etmədi. Xəstədə hemogramda trombositləri 3000 oldu. Xəstə aparılan müalicəyə cavab vermədiyi üçün, Rituksimab 1000 mg/gün 15 gündən bir 2 dəfə təyin olundu. 1 ay sonra kontrolde PLT – 240000 saplandı. Xəstə bu gün

Rituksimab terapiyasının 5-ci ayında və PLT dəyəri 180000-dir.

Açar sözlər: Sistem qırmızıqurd eşənəyi, trombositopeniya, Rituksimab

Əlavə məlumatlar.

Müəlliflərin töhfələri.

Konsepsiya və dizayn, Məlumatların əldə edilməsi, təhlili və ya təfsir, Əlyazmanın tərtibi, Əlyazmanın mühüm intellektual məzmun üçün tənqidi təftişi, Statistik təhlil, Məlumatların idarəedilməsi, Araşdırma, Əldə edilmiş dəstək, maliyyə və nəzarət: bütün müəlliflər bərabər qaydada. Müəlliflər yekun əlyazmanı oxuyub və təsdiq edib.

Maliyyələşdirmə.

Məqalənin hazırlanması məqsədilə aparılan təhlil və araşdırmalar üçün heç bir kənar maliyyə əldə edilməmişdir. Heç bir digər qurum və ya sponsor təşkilatlararaşdırmanın və ya tədqiqatın və ya təhlilin dizaynı və aparılmasında; məlumatların toplanması, idarə edilməsi, təhlili, məlumatların təfsirində, habelə əlyazmanın hazırlanması, nəzərdən keçirilməsi və ya təsdiqində heç bir rolə malik olmayıb; əlyazmanın nəşrə təqdim edilməsi haqqında qərarların verilməsində iştirak 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. Milli Hematologiya və Transfuziologiya mərkəzi.
Bakı, Azərbaycan

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