

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ ПЕРВИЧНОМ СИНДРОМЕ ШЕГРЕНА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)



Е. С. Овсяник¹, А. М. Жигальцов¹, В. С. Лучко²

¹Гродненский государственный медицинский университет, Гродно, Беларусь

²Гродненская университетская клиника, Гродно, Беларусь

В данной статье представлен клинический случай первичного синдрома Шегрена с подробным описанием клинической и лабораторной динамики заболевания и его внежелезистых проявлений на основе анализа данных, полученных во время госпитализаций пациентки в ревматологическое отделение Гродненской университетской клиники в период с марта 2018 по июнь 2021 г.

Ключевые слова: первичный синдром (болезнь) Шегрена, внежелезистые проявления, фокально-сегментарный гломерулосклероз

Для цитирования: Овсяник, Е. С. Поражение почек при первичном синдроме Шегрена (клинический случай) / Е. С. Овсяник, А. М. Жигальцов, В. С. Лучко // Журнал Гродненского государственного медицинского университета. 2021. Т. 19, № 5. С. 550-556. <https://doi.org/10.25298/2221-8785-2021-19-5-550-556>

Введение

Первичный синдром Шегрена [ПСШ; болезнь Шегрена (БШ)] – иммуновоспалительное ревматическое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся хроническим аутоиммунным и лимфопролиферативным процессом в секретирующих эпителиальных железах с развитием паренхиматозного сиалоаденита с ксеростомией и сухого кератоконъюнктивита с гипоплакримией [1].

Однако клинические проявления данной патологии не ограничиваются только «сухим» синдромом, влияющим в первую очередь на качество жизни пациента, но могут быть более сложными и разнообразными из-за вовлечения в патологический процесс внежелезистых органов, что уже напрямую определяет прогноз заболевания [2].

Внежелезистые проявления наблюдаются примерно у 15% пациентов с ПСШ и характеризуются поражением многих органов и систем, включая лёгкие, кожу, суставы, периферическую и центральную нервную систему, желудочно-кишечный тракт и почки [3].

Одно из опасных внежелезистых проявлений данного заболевания – поражение почек [4].

Оно встречается у 4,2-67% пациентов. Такой существенный разброс обусловлен прежде всего разными диагностическими критериями, дизайном исследований и малочисленными когортами пациентов [5].

Спектр поражения почек при ПСШ весьма разнообразен.

Наиболее часто при данной патологии встречается вовлечение тубулярного аппарата почки с развитием тубулоинтерстициального нефрита (ТИН), который может протекать как с наличием тубулярной дисфункции, так и без таковой.

Тубулоинтерстициальный нефрит с наличием тубулярной дисфункции клинически может проявляться в виде почечного тубулярного ацидоза или нефрогенного несахарного диабета.

Почечный тубулярный ацидоз (ПТА) представляет собой группу расстройств, связанных с дисфункцией почечных канальцев, при которых

нарушена экскреция ионов водорода или реабсорбция бикарбоната, что приводит к метаболическому ацидозу при сохранённой клубочковой фильтрации.

Выделяют четыре формы ПТА: дистальный ПТА (1-й тип), проксимальный ПТА (2-й тип), комбинированный проксимальный и дистальный ПТА (3-й тип), а также гиперкалиемический ПТА (4-й тип) [6].

ПТА 3-го типа встречается крайне редко.

Наиболее распространённое клиническое явление – дистальный ПТА 1-го типа, который может проявляться как минимальными клиническими симптомами, так и приводить к потенциально опасным осложнениям, таким как гипокалиемический паралич.

При дистальном ПТА происходит нарушение секреции ионов водорода в дистальных канальцах и собирательных трубочках, приводящее к постоянно повышенному уровню pH мочи (более 5,5) и системному метаболическому ацидозу. Метаболический ацидоз способствует уменьшению реабсорбции жидкости и в конечном итоге активации ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС). В свою очередь повышенное образование натрия и сывороточного альдостерона за счёт активации РААС приводит к гипокалиемии. Кроме того, для ПТА 1-го типа характерны гиперкальциурия и снижение экскреции цитратов с развитием нефрокальциноза и нефролитиаза. Повышенная экскреция кальция с мочой в основном обусловлена защитной реакцией костной ткани на метаболический ацидоз [7].

Проксимальный ПТА вызван неэффективной реабсорбцией бикарбоната в проксимальном канальце почки и ведёт к его повышенному выведению с мочой. Для проксимального ПТА не характерен нефрокальциноз вследствие достаточного содержания цитрата в моче. У пациентов с ПТА 1-го или 2-го типа могут развиваться клинические проявления гипокалиемии, такие как мышечная слабость, гипорефлексия и паралич.

4-й тип ПТА характеризуется метаболическим ацидозом и электролитными нарушениями в виде гиперкалиемии вследствие дефицита аль-

достерона или снижения чувствительности дистальных канальцев почки к нему [8].

Нефрогенный несахарный диабет – это неспособность концентрировать мочу из-за нарушения канальцевого ответа на вазопрессин, что приводит к экскреции большого количества неконцентрированной мочи. Обычно подтверждается тестом на водную депривацию и проявляется полидипсией, полиурией и никтурией [7].

Тубулоинтерстициальный нефрит без тубулярной дисфункции Симптомы ТИН, как правило, мало выражены. Наиболее характерны микроскопическая гематурия и протеинурия, а не клинические признаки, такие как азотемия, гипертония и дисбаланс электролитов [5].

Существенно реже при ПСШ встречается поражение *гломерулярного аппарата почки*. Возможны острое повреждение почек, быстро прогрессирующий нефритический синдромом, в том числе с нефротическим синдромом.

Нефритический синдром возникает в результате повреждения почечного эндотелия. Клинически проявляется наличием патологического мочевого осадка (гематурией и протеинурией менее 3 г/сут), олигурией и гипертензией.

Нефротический синдром обусловлен первоначальным повреждением подоцитов и базальной мембраны клубочков [9].

Для него характерны: тяжелая протеинурия (более 3 г/сут), гипоальбуминемия (сывороточный альбумин ≤ 30 г/л), дислипидемия и периферические отеки.

Мембранопролиферативный морфологический вариант нефритического синдрома – наиболее часто встречающееся поражение клубочков. Имеются сведения о других гломерулярных заболеваниях, таких как болезнь минимальных изменений, IgA-нефропатия, фокальный сегментарный гломерулосклероз, мембранозная нефропатия и васкулит [7, 10].

Цель данной статьи – описание клинического случая ПСШ с внежелезистыми проявлениями, одно из которых – поражение почек по типу фокально-сегментарного гломерулосклероза.

Описание клинического случая

Пациентка П., 57 лет, поступила в ревматологическое отделение Гродненской университетской клиники для уточнения диагноза в феврале 2018 г. с жалобами на боли воспалительного характера, припухание, ограничение движений, преимущественно коленных, плечевых, пястно-фаланговых и проксимальных межфаланговых суставов кистей, периодическое повышение температуры тела до $38,0^{\circ}\text{C}$, учащенное сердцебиение, а также ощущение «песка» в глазах и сухость во рту.

Пациентка считает себя больной с 2013 г., когда впервые стала отмечать периодическую сухость во рту и ощущение «песка» в глазах. За медицинской помощью не обращалась.

Ухудшение самочувствия отметила с августа 2017 г., когда к имеющимся жалобам присоединились боли воспалительного характера и припухание коленных, плечевых суставов и су-

ставов кистей, периодическое повышение температуры тела. В ноябре 2017 г. находилась на стационарном лечении по месту жительства с диагнозом: внегоспитальная полисегментарная пневмония в н/доле слева, отмечала незначительное уменьшение болевого синдрома в суставах на фоне антибиотикотерапии.

Объективно: общее состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Телосложение нормостеническое, умеренного питания. Рост – 171 см, вес – 69 кг, ИМТ – $23,6 \text{ кг/м}^2$. Температура тела – $36,9^{\circ}\text{C}$. Кожные покровы обычной окраски, сухие. Костно-суставная система: припухание коленных, пястно-фаланговых и проксимальных межфаланговых суставов, при пальпации суставы безболезненные, симптом поперечного сжатия – положительный. Пальпируются не увеличенные в размерах, не спаянные, эластической консистенции подчелюстные, шейные и подмышечные периферические лимфоузлы. Дыхание через нос свободное. Грудная клетка цилиндрической формы, обе половины симметрично участвуют в акте дыхания. ЧД 16 в минуту. Аускультативно – дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца – не изменены. Тоны сердца приглушены, ритмичны. АД(sin) 150/80 мм рт. ст. АД (dex) – 140/80 мм рт. ст. ЧСС 74 в 1 минуту. Язык влажный, обложен белым налетом. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Печень у края реберной дуги. Селёзенка не пальпируется. Стул, со слов пациентки, оформлен, регулярный. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание (со слов) свободное, безболезненное.

С целью уточнения диагноза были выполнены лабораторные (табл. 1), иммунологические (табл. 2) и инструментальные исследования.

Результаты инструментальных исследований:

Р-графия кистей от 09.02.2018. Заключение: R-признаки артрита суставов обеих кистей на фоне умеренно выраженных дегенеративных изменений.

Р-графия лёгких от 09.02.2018. Лёгкие с признаками пневмосклероза и пневмофиброза в базальных отделах слева с усиленным лёгочным рисунком за счет сосудистого компонента, без очаговых и инфильтративных теней. Апикальные наслоения слева. Корни и средостение не расширены. Видимые части синусов свободны. Сердце умеренно расширено в поперечнике. Аорта удлинена и уплотнена.

УЗИ брюшной полости от 12.02.2018. Печень: контуры ровные. КВР правой доли 147 мм, толщина левой доли 57 мм, структура однородная. Эхогенность нормальная. Сосудистый рисунок не изменен. Внутривенные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь 70×32 мм, стенки 2 мм, 1/2 объема – группа конкрементов d2-19 мм. Воротная вена d 8,9 мм, холедох d 4,5 мм. Почки: правая – 115×48 мм, левая – 109×46 мм, подвижные при дыхании. Контуры ровные, четкие. Паренхима толщиной

Таблица 1. – Результаты некоторых лабораторных исследований, выполненных при первой госпитализации пациентки в Гродненскую университетскую клинику, февраль 2018 г.

Table 1. – Results of some laboratory tests performed during the first patient's hospitalization at the Grodno University Clinic, February 2018

ОАК		БАК		ОАМ	
Эритроциты, 10*12/л	4,45	Общий белок, г/л	75	Относительная плотность	1011
Гемоглобин, г/л	121	Мочевина, ммоль/л	7,7	Белок	отр.
Тромбоциты, 10*9/л	312	Креатинин, мкмоль/л	78	Глюкоза	отр.
Лейкоциты, 10*9/л	8,3	Мочевая кислота, мкмоль/л	0,28	Эпителий плоский	ед.
Эозинофилы, %	3	СРБ, мг/л	60	Лейкоциты	5-8-10
Нейтрофилы палочкоядерные, %	8	РФ, IU/ml	>80	Эритроциты	
Нейтрофилы сегментоядерные, %	58	АСЛО, IU/ml	105,6		
Лимфоциты, %	26	Билирубин общий, мкмоль/л	13,2		
Моноциты, %	5	Глюкоза крови, ммоль/л	5,5		
СОЭ, мм/ч	45	АСТ, Ед/л	24		

Таблица 2. – Результаты некоторых иммунологических исследований, выполненных при первой госпитализации пациентки в Гродненскую университетскую клинику, февраль 2018 г.

Table 2. – Results of some immunological studies performed during the first patient's hospitalization at the Grodno University Clinic, February 2018

ИФА	февраль 2018
анти-CCP IgG, RU/ml	2,1
ANA-screen IgG, ед.	5,5
anti-dsDNA IgG, IU/ml	1,5
anti-SSA(Ro)-IgG	>200
anti-SSB(La)-IgG	>200
ANCA-S (MPO-PR3) IgG,	0,5

14 мм, однородная. В проекции ЧЛС единичные синусные кисты 4-7 мм. ЧЛС не расширена, диффузно уплотнена с двух сторон. Проекция надпочечников без особенностей. Свободная жидкость в брюшной полости не определяется.

УЗИ периферических л/узлов от 12.02.2018. Подмышечные л/узлы: справа № 7 от 10×5 до 15×8 мм – не увеличенные, округлой и овальной формы, не резко пониженной эхогенности (реактивно измененные), слева № 5 от 7×5 до 18×8 мм – округлой и овальной формы, не резко пониженной эхогенности (реактивно измененные). Другие группы лимфатических узлов не увеличенные и неизменной структуры.

Эхокардиография от 13.02.2018. Заключение: Аорта уплотнена. Камеры сердца не расширены. МР – 2 ст. ТР – 2 ст. КЛАР – 1 ст. ФВ 63%. ДЛА сист. 37 мм рт. ст., умеренная лёгочная гипертензия.

Консультация у врача-офтальмолога от 13.02.2018. Диагноз: Синдром сухого глаза, хронический демодекозный блефарит обоих глаз.

Учитывая жалобы пациентки, данные объективного осмотра, лабораторных и инструментальных методов исследования выставлен диагноз: *Первичный синдром (болезнь) Шегрена, хроническое течение, с высокой иммунологической активностью (Ro-SSA более 200, Ro-SSB более 200). Ксеростомия. Ксерофтальмия. Неэрозивный артрит. ФК I. Лимфаденопатия.*

ИБС: атеросклеротический кардиосклероз. Атеросклероз аорты. Недостаточность МК с МР 2 ст., недостаточность ТР с ТР 2 ст. НО. ЖКБ.

В сочетании с локальной терапией «сухого» синдрома пациентке рекомендовано добавить к лечению метилпреднизолон 16 мг, с последующим уменьшением дозы до минимально-поддерживающей.

Примерно с июня 2018 г. на фоне снижения дозы метилпреднизолона до 4 мг пациентка отметила ухудшение самочувствия. А при последующей госпитализации в августе 2018 г. у нее впервые была зафиксирована суточная протеинурия – 0,48 г/сутки. При дообследовании также выявлены изменения в лёгких на фоне фебрильной температуры, что с учетом рентгенологических данных было расценено как полисегментарная пневмония.

Р-графия лёгких от 16.08.2018. В лёгких отмечается усиление лёгочного рисунка с неоднородным снижением пневматизации, больше наддиафрагмально справа и области хвостовой части правого корня, в меньшей степени – в проекции латерального синуса слева по типу пери-

васкулярной инфильтрации. Корни уплотнены за счет сосудов, не расширены, средостение не расширено. Заключение: Следует предусмотреть двустороннюю базальную пневмонию. Рекомендовано: Р-контроль после курса противовоспалительной терапии.

Р-графия лёгких в динамике от 28.08.2018. На контрольной рентгенограмме лёгкие без видимых очаговых и инфильтративных изменений. Сохраняется нерезкое усиление лёгочного рисунка в хвостовой части корня справа. Корни и средостение не расширены. При сравнении с рентгенограммой от 16.08.2018 г. – положительная динамика.

Консультирована пульмонологом: Диагноз: двусторонняя полисегментарная нижнедолевая пневмония, затяжное течение в стадии обратного развития. ДН I.

Консультирована нефрологом: Диагноз: вторичная нефропатия.

По поводу пневмонии пациентка получила комбинированную антибиотикотерапию (офлоксацин, меропенем, цефотаксим). После выписки рекомендовано продолжить прием метилпреднизолона в дозе 8 мг.

В конце апреля 2019 г. пациентка вновь госпитализирована в УЗ «Гродненская университетская клиника» с ухудшением самочувствия.

Пациентка стала отмечать повышение артериального давления (АД), отеки голеней, одышку при незначительной физической нагрузке, сохранялись повышение температуры до субфебрильных цифр, сухость во рту, резь в глазах. При осмотре зафиксированы отеки голеней, бедер, передней брюшной стенки.

С 07.04 по 18.04.2019 г. находилась на стационарном лечении по месту жительства. В ОАМ – протеинурия 1,8 г/л. Доза метилпреднизолона была увеличена до 12 мг/сутки.

Для уточнения характера поражения почек 26.04.2019 г. выполнена тонкоигольная аспирационная пункционная биопсия почки. Морфологическое заключение: фокально-сегментарный гломерулосклероз.

Вновь выявленные на Р-графии лёгких от 30.04.2019 признаки правосторонней полисегментарной пневмонии потребовали уточнения характера лёгочной патологии с помощью МСКТ.

Результаты МСКТ от 03.05.2019. В паренхиме лёгких – верхние доли обоих лёгких, за исключением язычковых сегментов слева, нижние доли обоих лёгких – определяются интерстициальные изменения по типу матового стекла с ячеистой перестройкой по типу сотового лёгкого. На верхушках обоих лёгких определяются субплевральные наложения. Заключение: КТ-картина интерстициальных изменений, требующих наблюдения. Рекомендован контроль в динамике.

При сравнении снимков в динамике, а также данных МСКТ поражение лёгких было расценено как пульмонит.

Уточненный диагноз: *Болезнь Шегрена, хроническое течение, активность 3, высокая имму-*

нологическая активность (Anti-SSa более 200, Anti-SSb более 200), ксеростомия, ксерофтальмия. Нефритический синдром, фокально-сегментарный гломерулосклероз (СКФ 32,71). ХБП 3А. Симптоматическая артериальная гипертензия. H2A. Пульмонит. ДН I.

Пациентке была проведена пульс-терапия Солу-Медролом 1000 мг № 3, а также инициирована терапия циклофосфаном (ЦФ) в дозе 800 мг в месяц.

Несмотря на проводимую терапию, состояние не улучшалось, сохранялись выраженные отеки голеней, бедер, передней брюшной стенки.

В ноябре 2019 г. вместе с основной иммуносупрессивной терапией пациентке было проведено 3 сеанса плазмафереза, после чего клинико-лабораторная картина стала постепенно улучшаться. Динамика некоторых лабораторных показателей представлена в таблице 3.

В апреле 2021 г. пациентка успешно завершила курс терапии ЦФ (суммарная доза 9,6 г) и была переведена на азатиоприн 50 мг/сутки.

При последней госпитализации в июне 2021 г. отмечен хороший положительный эффект проведенной цитостатической терапии. Сохранялись жалобы на общую слабость. На момент осмотра отеков нет. Динамика лабораторных анализов и клинической картины ПСШ на фоне иммуносупрессивной терапии представлена в таблицах 3 и 4.

Зачастую ПСШ может быть недооценен из-за нечетких симптомов «сухого комплекса», поэтому иммунологическое тестирование для оценки этого заболевания может играть важную роль в постановке диагноза.

Учитывая редкость поражения гломерулярного аппарата почек при ПСШ, при каждой госпитализации пациентке постоянно проводилась дифференциальная диагностика с системными заболеваниями, в частности системной красной волчанкой и системными васкулитами.

Хроническая болезнь почек – независимый фактор риска сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ). Поэтому общее лечение всех заболеваний почек включает снижение риска ССЗ в дополнение к предотвращению или замедлению скорости снижения функции почек. Это достигается за счет регулярного мониторинга, оптимизации АД, минимизации протеинурии, контроля изменяемых факторов риска ССЗ (например курения) и лечения обратимых причин заболевания почек. Поэтому все перечисленное выше было еще одним важным аспектом терапии. Пациентка получала препараты в индивидуально подобранных дозах из группы иАПФ (рамиприл), антагонисты кальция (амлодипин), бетта-блокаторы (биспролол), моксонидин, фуросемид, розувастатин. В схему терапии также были включены препараты железа и эпоцим 2000 МЕ п/к.

Следует помнить, что гломерулярная болезнь протекает более агрессивно, чем ТИН, и обычно требует иммуносупрессивной терапии. Часто пациенту с гломерулярным заболеванием может потребоваться более одного иммунодепрессанта. Комбинация кортикостероидов с антипро-

Таблица 3. – Динамика некоторых лабораторных показателей пациентки П. в период февраль 2018 по июнь 2021 гг. на фоне терапии ПСШ с внежелезистыми проявлениями**Table 3.** – Dynamics of some laboratory parameters of patient P., during the period from February 2018 to June 2021 in the presence of immunosuppressive therapy

ОАК	февраль 2018	август 2018	май 2019	июнь 2019	июль 2019	сентябрь 2019	октябрь 2019	ноябрь 2019	январь 2020	февраль 2020	март 2020	сентябрь 2020	июнь 2021
Эритроциты, 10 ¹² /л	4,45	4,51	3,08	3,61	3,6	-	3,61	3,69	4,02	4,06	4,1	4,6	4,25
Гемоглобин, г/л	121	121	81	103	102	-	109	114	120	118	118	135	125
Тромбоциты, 10 ⁹ /л	312	277	226	242	294	-	168	163	239	262	204	248	267
Лейкоциты, 10 ⁹ /л	8,3	5,27	7,66	7,8	9	-	9,76	7,8	9,4	11,3	7,78	9,5	9
СОЭ, мм/ч	45	51	48	24	15	-	25	21	18	38	22	16	40
БАК													
Общий белок, г/л	75	67	60	43	56	57	51	53	64	67	61	67	68
Мочевина, ммоль/л	7,7	10,7	27,7	12,3	10,7	11,4	9,8	9,8	15,4	17,4	14,5	12,6	12,6
Креатинин, мкмоль/л	78	72	328	116	147	119	133	106	112	129	110	115	141
Холестерин, ммоль		4,1	8,9	8,4	8,7	9,7	6,6	6,8	7,9	5,7	6	6,2	6,2
СРБ, мг/л	60	53,9	54	9,4	12,7	6		0,2	21,7	3,1	4,5	3,4	66,1
РФ, IU/ml	>80 (N 0-15)	37,1	25,2	12,5	12,8	8		7,1	12,9	10,9	11,1		4,3
Калий		2,17	5,1	4,5	4,3	-	4,48	4,4	4,4	4,1	4,6	4,1	4,9
ОАМ													
Относительная плотность	1011	1020	1004	1010	1010	-	1010	1015	1018	1015	1010	1010	1015
Белок	отр	0,047	1,093	2,53	1,48	-	0,87	1,34	0,992	0,33	1	0	0
Лейкоциты	5-8-10	6-12	1-2	1-2	2-3-4	-	1-3	3-5	2-3	2-4	2-4	1	1
Эритроциты		18-25	1-2	8-10-13	20-25	-	2-3	10-12	7-10	4-6-8	6	1	0

Таблица 4. – Динамика протеинурии и клинической картины ПСШ на фоне иммуносупрессивной терапии**Table 4.** – Dynamics of proteinuria and clinical picture of PSS in the presence of immunosuppressive therapy

	февраль 2018	август 2018	май 2019	июнь 2019	июль 2019	сентябрь 2019	ноябрь 2019	январь 2020	февраль 2020	март 2020	апрель 2020	сентябрь 2020	июнь 2021
Суточная протеинурия, г/сут		0,48	2,07	2,4	2,49	3,56	3,07	0,89	0,57	0,92	0,84	0,56	0,06
Протеинурия, г/л	отр	0,047	1,093	2,53	1,48	не определяли	1,34	0,992	0,33	1	не определяли	0	0
Иммуносупрессивная терапия													
Солумедрол			1000 №3										
Метил-преднизолон	16 мг	8 мг	32 мг	32 мг	32 мг	28 мг	16 мг	16 мг	12 мг	12 мг	10 мг	8 мг	6 мг
Плазмаферез							+						
Циклофосфан			800 мг	800 мг	800 мг	800 мг	800 мг	800 мг	800 мг	800 мг			
Азатиоприн											50 мг	50 мг	50 мг
Клиническая картина													
Суставной синдром													
«Сухой» синдром													
Повышение температуры													
			Отеки голеней	Отеки голеней, бедер, передней брюшной стенки			Отеки голеней						
Одышка													

лиферативным агентом или ритуксимабом – патогенетически обоснованный вариант лечения, определяется морфологическим типом нефритического синдрома и клинической картиной заболевания [10, 11].

Некоторые особенности дифференциально-диагностического поиска у данной пациентки обусловлены системными внежелезистыми проявлениями, поэтому регулярный скрининг,

в том числе почечной патологии у этой группы пациентов, весьма актуален.

Таким образом, данный клинический случай демонстрирует разнообразие клинических проявлений ПСШ, которые не сводятся только лишь к «сухому» синдрому, а проявляются вовлечением таких жизненно важных органов, как лёгкие и почки.

Литература

1. Насонов, Е. Л. Российские клинические рекомендации. Ревматология / Е. Л. Насонова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 464 с.
2. Characterization of systemic disease in primary Sjögren's syndrome: EULAR-SS Task Force recommendations for articular, cutaneous, pulmonary and renal involvements / R. C. Manuel [et al.] // *Rheumatology*. – 2015. – Vol. 54, № 12. – P. 2230-2238. – doi: 10.1093/rheumatology/kev200.
3. Primary Sjögren'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 / C. Baldini [et al.] // *Rheumatology*. – 2014. – Vol. 53, № 5. – P. 839-844. – doi: 10.1093/rheumatology/ket427.
4. Glomerulonephritis with severe nephrotic syndrome induced by immune complexes composed of galactose-deficient IgA1 in primary Sjögren's syndrome: a case report / R. Nishioka [et al.] // *BMC Nephrology*. – 2021. – Vol. 22, № 1. – Art. 108. – doi: 10.1186/s12882-021-02306-0.
5. Головач, И. Ю. Особенности поражения почек при системных заболеваниях соединительной ткани / И. Ю. Головач, Е. Д. Егудина // *Почки*. – 2018. – Т. 7, № 4. – С. 275-290. – doi: 10.22141/2307-1257.7.4.2018.148517.
6. Волянюк, Е. В. Клинический случай ренального тубулярного ацидоза 1-го типа у ребёнка в возрасте одного месяца / Е. В. Волянюк, И. Я. Лутфуллин // *Казанский медицинский журнал*. – 2017. – Т. 98, № 1. – С. 129-131. – doi: 10.17750/KMJ2017-129.
7. Renal involvement in primary Sjögren's syndrome: natural history and treatment outcome / A. V. Goules [et al.] // *Clin Exper Rheumatol*. – 2019. – Vol. 37, suppl. 118 (3). – P. 123-132.
8. Особенности поражения почек при болезни Шегрена / О. В. Машкунова [и др.] // *Медицина (Алматы)*. – 2018. – Т. 189, № 3. – С. 77-82.
9. Renal Disease in Primary Sjögren's Syndrome / O. Aiyegbusi [et al.] // *Rheumatol Ther*. – 2021. – Vol. 8, № 1. – P. 63-80. – doi: 10.1007/s40744-020-00264-x.
10. Kidney biopsy findings in primary Sjögren syndrome / D. Kidder [et al.] // *Nephrol Dial Transplant*. – 2015. – Vol. 30, № 8. – P. 1363-1369. – doi: 10.1093/ndt/gfv042.
11. Francois, H. Renal involvement in primary Sjögren syndrome / H. Francois, X. Mariette // *Nat Rev Nephrol*. – 2016. – Vol. 12, № 2. – P. 82-93. – doi: 10.1038/nrneph.2015.174.
1. Nasonov EL Rossijskie klinicheskie rekomendacii. Revmatologija [Russian clinical guidelines. *Rheumatology*]. Moscow: GJeOTAR-Media; 2017. 464 p. (Russian).
2. Manuel RC, Pilar BZ, Raphaële S, Hendrika B, Simon JB, Thomas D, Jacques-Eric G, Xavier M, Elke T, Stefano B, Salvatore V, Thomas M, Wan-Fai N, Aike K, Athanasios T, Claudio V. Characterization of systemic disease in primary Sjögren'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.
3. Baldini C, Pepe P, Quartuccio L, Priori R, Bartoloni E, Alunno A, Gattamelata A, Maset M, Modesti M, Tavoni A, Vita S, Gerli R, Valesini G, Bombardieri S. Primary Sjögren'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.
4. Nishioka R, Hara S, Kawahara H, Ito K, Mizushima I, Hirata M, Nagata M, Kawano M. Glomerulonephritis with severe nephrotic syndrome induced by immune complexes composed of galactose-deficient IgA1 in primary Sjögren's syndrome: a case report. *BMC Nephrology*. 2021;22(1):Art. 108. doi: 10.1186/s12882-021-02306-0.
5. Golovach IJu, Egudina ED. Osobennosti porazhenija pocek pri sistemnyh zabojevanijah soedinitelnoj tkani [Features of kidney damage in systemic connective tissue diseases]. *Pochki* [Kidneys]. 2018;7(4):275-290. doi: 10.22141/2307-1257.7.4.2018.148517. (Russian).
6. Voljanjuk EV, Lutfullin IJa. Klinicheskij sluchaj renalnogo tubuljarnogo acidoza 1-go tipa u rebjonka v vozraste odnogo mesjaca [A clinical case of renal tubular acidosis type 1 in a 1-month old baby]. *Kazanskij medicinskij zhurnal* [Kazan medical journal]. 2017;98(1):129-131. doi: 10.17750/KMJ2017-129. (Russian).
7. Goules AV, Geetha D, Arend LJ, Baer AN. Renal involvement in primary Sjögren's syndrome: natural history and treatment outcome. *Clin Exper Rheumatol*. 2019;37 Suppl 118(3):123-132.
8. Mashkunova OV, Kanatbaeva AB, Botabekova AZh, Turarova JeE, Espotaeva AS. Osobennosti porazhenija pocek pri bolezni Shegrena [Clinical features of kidney damage in Sjögren's disease]. *Medicina (Almaty)* [Medicine (Almaty)]. 2018;189(3):77-82. (Russian).
9. Aiyegbusi O, McGregor L, Kipgen D, Geddes C, Stevens K. Renal Disease in Primary Sjögren's Syndrome. *Rheumatol Ther*. 2021;8(1):63-80. doi: 10.1007/s40744-020-00264-x.
10. Kidder D, Rutherford E, Kipgen D, Fleming S, Geddes C, Steward GA. Kidney biopsy findings in primary Sjögren syndrome. *Nephrol Dial Transplant*. 2015;30(8):1363-1369. doi: 10.1093/ndt/gfv042.
11. Francois H, Mariette X. Renal involvement in primary Sjögren syndrome. *Nat Rev Nephrol*. 2016;12(2):82-93. doi: 10.1038/nrneph.2015.174.

References

1. Nasonov EL Rossijskie klinicheskie rekomendacii. Revmatologija [Russian clinical guidelines. *Rheumatology*]. Moscow: GJeOTAR-Media; 2017. 464 p. (Russian).
2. Manuel RC, Pilar BZ, Raphaële S, Hendrika B, Simon JB, Thomas D, Jacques-Eric G, Xavier M, Elke T, Stefano B, Salvatore V, Thomas M, Wan-Fai N, Aike K, Athanasios T, Claudio V. Characterization of systemic disease in primary Sjögren'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.
3. Baldini C, Pepe P, Quartuccio L, Priori R, Bartoloni E, Alunno A, Gattamelata A, Maset M, Modesti M, Tavoni A, Vita S, Gerli R, Valesini G, Bombardieri S. Primary Sjögren'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.
4. Nishioka R, Hara S, Kawahara H, Ito K, Mizushima I, Hirata M, Nagata M, Kawano M. Glomerulonephritis with severe nephrotic syndrome induced by immune complexes composed of galactose-deficient IgA1 in primary Sjögren's syndrome: a case report. *BMC Nephrology*. 2021;22(1):Art. 108. doi: 10.1186/s12882-021-02306-0.
5. Golovach IJu, Egudina ED. Osobennosti porazhenija pocek pri sistemnyh zabojevanijah soedinitelnoj tkani [Features of kidney damage in systemic connective tissue diseases]. *Pochki* [Kidneys]. 2018;7(4):275-290. doi: 10.22141/2307-1257.7.4.2018.148517. (Russian).
6. Voljanjuk EV, Lutfullin IJa. Klinicheskij sluchaj renalnogo tubuljarnogo acidoza 1-go tipa u rebjonka v vozraste odnogo mesjaca [A clinical case of renal tubular acidosis type 1 in a 1-month old baby]. *Kazanskij medicinskij zhurnal* [Kazan medical journal]. 2017;98(1):129-131. doi: 10.17750/KMJ2017-129. (Russian).
7. Goules AV, Geetha D, Arend LJ, Baer AN. Renal involvement in primary Sjögren's syndrome: natural history and treatment outcome. *Clin Exper Rheumatol*. 2019;37 Suppl 118(3):123-132.
8. Mashkunova OV, Kanatbaeva AB, Botabekova AZh, Turarova JeE, Espotaeva AS. Osobennosti porazhenija pocek pri bolezni Shegrena [Clinical features of kidney damage in Sjögren's disease]. *Medicina (Almaty)* [Medicine (Almaty)]. 2018;189(3):77-82. (Russian).
9. Aiyegbusi O, McGregor L, Kipgen D, Geddes C, Stevens K. Renal Disease in Primary Sjögren's Syndrome. *Rheumatol Ther*. 2021;8(1):63-80. doi: 10.1007/s40744-020-00264-x.
10. Kidder D, Rutherford E, Kipgen D, Fleming S, Geddes C, Steward GA. Kidney biopsy findings in primary Sjögren syndrome. *Nephrol Dial Transplant*. 2015;30(8):1363-1369. doi: 10.1093/ndt/gfv042.
11. Francois H, Mariette X. Renal involvement in primary Sjögren syndrome. *Nat Rev Nephrol*. 2016;12(2):82-93. doi: 10.1038/nrneph.2015.174.

RENAL INVOLVEMENT IN PRIMARY SJOGREN'S SYNDROME (CASE REPORT)

E. S. Ausianik¹, A. M. Zhigaltsov¹, V. S. Luchko²

¹Grodno State Medical University, Grodno, Belarus

²Grodno University Clinic, Grodno, Belarus

This article presents a clinical case of primary Sjogren's syndrome with a detailed description of the clinical and laboratory dynamics of the disease and its extraglandular manifestations based on the analysis of the data obtained during the patient's hospitalizations in the rheumatology department of the Grodno University Clinic in the period from March 2018 to June 2021.

Keywords: *primary Sjogren's syndrome, extraglandular manifestations, focal segmental glomerulosclerosis*

For citation: *Ausianik ES, Zhigaltsov AM, Luchko VS. Renal involvement in primary Sjogren's syndrome (case report). Journal of the Grodno State Medical University. 2021;19(5):550-556. <https://doi.org/10.25298/2221-8785-2021-19-5-550-556>*

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Financing. The study was performed without external funding.

Соответствие принципам этики. Пациент подписал информированное согласие на публикацию своих данных.

Conformity with the principles of ethics. The patient gave written informed consent to the publication of his data.

Сведения об авторах

*Овсяник Елена Сергеевна / Ausianik Alena, e-mail: hellena_pelesa@mail.ru

Жигальцов Александр Михайлович / Zhyhaltsov Aliaksandr, e-mail: zhigaltsov.am@mail.ru

Лучко Валентина Семеновна / Luchko Valiantsina

*- автор, ответственный за переписку / *corresponding author*

Поступила / Received: 10.08.2021

Принята к публикации / Accepted for publication: 29.09.2021