

Research Paper

Lung Involvement Caused by Primary Sjogren Syndrome in Iranian Cases: Pilot Phase of the Iran Primary Sjogren Syndrome Registry



Asghar Hajiabbasi¹, Hoorvash Ebrahimi¹, Irandokht Shenavar¹, Samira Forouzan², Amirmohammad Ghanbari²,
*Azita Tangestaninejad³, Pooneh Ghavidel Parsa¹

1. Department of Rheumatology, Guilan Rheumatology Research Center, School of Medicine, Razi Hospital, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, Iran.

2. Student Research Committee, Faculty of Medicine, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, Iran.

3. Department of Internal Medicine, Inflammatory Lung Diseases Research Center, School of Medicine Razi Hospital, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, Iran.



Citation Hajiabbasi A, Ebrahimi H, Shenavar I, Forouzan S, Forouzan A, Tangestaninejad A, et al. [Lung Involvement Caused by Primary Sjogren Syndrome in Iranian Cases: Pilot Phase of the Iran Primary Sjogren Syndrome Registry (Persian)]. *Journal of Guilan University of Medical Sciences*. 2025; 34(2):170-179. <https://doi.org/10.32598/JGUMS.34.2.2216.2>

doi <https://doi.org/10.32598/JGUMS.34.2.2216.2>

Received: 26 Sep 2024

Accepted: 13 Nov 2024

Available Online: 01 Jul 2025

ABSTRACT

Background Primary Sjogren's syndrome (pSS) is a progressive systemic autoimmune disease involving lacrimal and salivary glands. This disease can be associated with systemic complications such as polyarthritis, autonomic dysfunction, pancreatitis, vasculitis, and kidney and lung complications. Dry trachea, interstitial lung disease, bronchitis, or lymphoma are among this disease's most common lung complications. These complications can have a negative impact on the disease-related quality of life of patients and can increase their mortality rate.

Objective This study aimed to determine the prevalence of lung involvement caused by in Iranian patients with pSS based on the pilot phase of the Iran pSS registry (IRAPSS).

Methods This study investigated the data of 71 Iranian patients with a definite diagnosis of pSS. Based on the clinical symptoms and lung specialists' opinions, the patients underwent lung imaging and lung function tests. The presence of lung involvement and the effect of various factors on its presence in patients were evaluated.

Results Out of 71 cases, 69 had at least one of the Sicca symptoms (ocular or oral dryness). Also, 39(95.8%) were seropositive (positive for both anti-Ro Ab and/or anti-La antibody tests). 11.7% of patients had lung involvement with normal force vital capacity, In 70.4%, the pSS was in the early stage (had the disease for ≤3 years).

Conclusion The prevalence of lung involvement in Iranian patients with pSS is 11.7%. The findings in this study indicate the importance of lung assessment at time of pSS diagnosis, although this should be confirmed in the future studies based on the IRAPSS data bank.

Keywords:

Primary sjogren's,
Sjogren's, Pulmonary
involvement, Disease
registration program

* Corresponding Author:

Azita Tangestaninejad, PhD.

Address: Department of Internal Medicine, Inflammatory Lung Diseases Research Center, School of Medicine Razi Hospital, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, Iran.

Tel: +98 (13) 33542460

E-Mail: aznejad@gmail.com



Copyright © 2025 The Author(s);

This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (CC-BY-NC: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/legalcode.en>), which permits use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited and is not used for commercial purposes.

Extended Abstract

Introduction

Sjogren syndrome (SS) is one of the most common rheumatology diseases with limited information about it. It manifests as either primary or secondary (with another rheumatic condition). Although the most involved organs are salivary and lachrymal glands, but any organ can be involved such as respiratory system. The respiratory manifestations are asymptomatic in up to 65% of cases and reduce disease-related quality of life and prognosis. Timely diagnosis of lung involvement relies on availability of data regarding the frequency, type (e.g. bronchial involvement, interstitial lung disease), severity, and association with the other organ involvement. Based on our knowledge, no comparable, interpretable, actionable and timely data exists on lung involvement in Iranian people with primary Sjogren syndrome (pSS). Therefore, to address this gap, this study aims to explore the findings from cases registered by the Iran pSS (IRAPSS).

Methods

The pilot phase of IRAPSS was launched in January 2020 in Guilan province of Iran. Based on the clinical

symptoms and lung specialists' opinions, the patients underwent lung imaging and lung function tests. In addition to demographic characteristics (Gender, age, familial history of malignancy, personal history, drug history, and comorbidities), pSS outcomes including its activity (using the Eular SS activity index), patients' related quality of life (using the Eular SS patient reported index), and damage (SS damage index) were recorded.

Results

Of 71 registered cases, 96% were female with a mean age at onset of lung involvement as 51.46 ± 11.7 years. The mean disease duration was 4.5 ± 3.07 years. Also, 95.8% were seropositive (anti-Ro Ab and/or anti-La antibody positive). In 70.4%, the pSS was in the early stage (had the disease for ≤ 3 years) and in 69.5%, the pSS was inactive. Moreover, 3% were smokers and 97.18% had Sicca symptoms. The most common involved organ in patients was lung (11.76 %). In 37.5% of pSS cases with lung involvements, there were other organ involvement including articular and/or hematologic involvement. Other organ involvements were glandular involvement, renal involvement, cutaneous involvement, and lymph nodes. Types of lung involvement secondary to pSS were bronchial dilation (87.5 %) and interstitial lung disease (37.5%) that their functional class was normal, except one

Table 1. Patient's characteristics

Characteristics	Mean $\pm$ SD/Median (25–75 IQR)/Relative Frequency
	Statistics
Age at onset of lung involvement	51.46 $\pm$ 11.7
Disease-related quality of life	2.48 $\pm$ 2.35, 0 (0–4)
Multi organ involvement	22.7
Severity of pSS*	6.34 $\pm$ 14.96, 0 (0–4)
Severity of lung involvement*	0.58 $\pm$ 1.62, 0 (0–0)
Positive anti-Ro Ab	56.34
Positive rheumatoid factor	73.44
Positive FANA	52.73
Abnormal C3	14.29
Abnormal C4	2,68
Cryoglobulinemia and/or clonal component	0

.FANA: Fluorescent antinuclear antibody

*Based on the eular sjogren syndrome disease activity index.

case (Type II based on the New York heart association functional classification) and all have normal force vital capacity (FVC). Other characteristics of patients have been demonstrated in [Table 1](#).

Conclusion

The first actionable data about lung involvement in Iranians with pSS was provided in this study. Based on the results, most of patients had disease for ≤ 3 years (early pSS), and 11.76% had lung involvement with normal FVC. In other studies which had been used data bank of a pSS registry, the prevalence of pulmonary involvement was reported as 9.6–20.2%. The difference may be explained by pSS cases' different characteristics, genetics, risk factors, health system structure, cultural issues, and different sample size of studies. The findings in this study indicate the importance of lung assessment at time of pSS diagnosis, although this should be confirmed in the future studies based on the IRAPSS data bank.

Ethical Considerations

Compliance with ethical guidelines

This study was approved by Ethics Committee of [Guilan University of Medical Sciences](#) (Code: IR.GUMS.REC.1401.175)

Funding

This study was supported from [Guilan University of Medical Sciences](#).

Authors contributions

All authors contributed equally to the conception and design of the study, data collection and analysis, interpretation of the results, and drafting of the manuscript. Each author approved the final version of the manuscript for submission.

Conflicts of interest

The authors declare no conflict of interest.



مقاله پژوهشی

درگیری ریوی ناشی از سندرم شوگرن اولیه: فاز پایلوت برنامه ثبت ملی سندرم شوگرن اولیه

اصغر حاجی عباسی^۱، هوروش ابراهیمی^۱، ایراندخت شناور ماسوله^۱، سمیرا فروزان^۲، امیرمحمد قنبری^۲، آزیتا تنگستانی نژاد^۳، پونه قویدل پارسا^۱

۱. گروه روماتولوژی، هسته تحقیقات روماتولوژی گیلان، دانشکده پزشکی، بیمارستان رازی، دانشگاه علوم پزشکی گیلان، رشت، ایران.
۲. کمیته تحقیقات دانشجویی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی گیلان، رشت، ایران.
۳. گروه داخلی، مرکز تحقیقات بیماری‌های عفونی و ریه، دانشکده پزشکی، بیمارستان رازی، دانشگاه علوم پزشکی گیلان، رشت، ایران.



Citation Hajiabbasi A, Ebrahimi H, Shenavar I, Forouzan S, Forouzan A, Tangestaninejad A, et al. [Lung Involvement Caused by Primary Sjogren Syndrome in Iranian Cases: Pilot Phase of the Iran Primary Sjogren Syndrome Registry (Persian)]. *Journal of Guilan University of Medical Sciences*. 2025; 34(2):170-179. <https://doi.org/10.32598/JGUMS.34.2.2216.2>

doi <https://doi.org/10.32598/JGUMS.34.2.2216.2>

چکیده

تاریخ دریافت: ۰۵ مهر ۱۴۰۳
تاریخ پذیرش: ۲۳ آبان ۱۴۰۳
تاریخ انتشار: ۱۰ تیر ۱۴۰۴

زمینه: سندرم شوگرن اولیه یک بیماری خودایمنی سیستمیک پیش‌رونده با درگیری غدد اشکی و بزاقی است. این بیماری می‌تواند با درگیری‌های سیستمیک، مانند پلی‌آرتریت، اختلال عملکرد اتونوم، پانکراتیت، واسکولیت و درگیری‌های کلیه و ریه همراه باشد. درگیری‌های ریوی در شوگرن می‌تواند هم شامل درگیری راه هوایی و هم درگیری بینابینی ریوی باشد. خشکی ترشه، بیماری بینابینی ریه، برونشیت و یا لنفوم از شایع‌ترین عوارض ریوی در این بیماری هستند. وجود این درگیری‌ها و همچنین نوع آن‌ها تأثیر زیادی بر کیفیت زندگی بیماران و همچنین میزان مرگ‌ومیر آن‌ها دارند.

هدف: هدف این مطالعه، تعیین درگیری ریوی ناشی از سندرم شوگرن اولیه در بیماران رجیستر شده در فاز پایلوت برنامه ثبت ملی سندرم شوگرن اولیه بود.

روش‌ها: در این مطالعه ۷۱ بیمار با تشخیص قطعی سندرم شوگرن اولیه مورد بررسی قرار گرفتند. براساس علائم بالینی و نظر فوق تخصص ریه، بیماران تحت تصویربرداری ریه و تست‌های عملکرد ریه قرار گرفتند. وجود درگیری ریوی و تأثیر عوامل مختلف بر وجود آن در بیماران مورد ارزیابی قرار گرفت.

یافته‌ها: از مجموع ۷۱ بیمار این مطالعه، ۶۹ بیمار دارای حداقل یکی از علائم چشمی یا دهانی SICCA بودند. ۳۹ بیمار برای هر دو تست Anti-SSA و Anti-SSB مثبت شدند. ۱۱ درصد بیماران دارای درگیری ریوی بودند.

نتیجه‌گیری: نتایج این مطالعه نشان داد در فاز پایلوت برنامه ثبت ایرپس، ۹۵/۸ درصد از بیماران دارای نتایج سرولوژی مثبت بودند و شایع‌ترین ارگان درگیر، ریه بود.

کلیدواژه‌ها:

شوگرن اولیه، شوگرن، درگیری ریوی، برنامه ثبت بیماری

* نویسنده مسئول:

دکتر آزیتا تنگستانی نژاد

نشانی: رشت، دانشگاه علوم پزشکی گیلان، بیمارستان رازی، دانشکده پزشکی، مرکز تحقیقات بیماری‌های التهابی ریه، گروه داخلی.

تلفن: +۹۸ ۳۳۵۴۲۴۶۰ (۱۳)

رایانامه: aznejad@gmail.com



Copyright © 2025 The Author(s);

This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (CC-BY-NC: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/legalcode.en>), which permits use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited and is not used for commercial purposes.

مقدمه

براساس شواهد به دست آمده از پژوهش‌ها عوامل خطر پیشنهاد شده برای بروز درگیری ریوی در مبتلایان به سندرم شوگرن اولیه می‌تواند شامل این موارد باشند: جنسیت مذکر، Anti-Ro Ab مثبت، RF مثبت، FANA مثبت، C₃ پائین تر از نرمال، C₄ پائین تر از نرمال، کرایوگلوبولین مثبت، وجود کلونال کامپوننت.

براساس جست‌وجوهای ما شواهدی در زمینه میزان، نوع و شدت درگیری ریوی در مبتلایان به سندرم شوگرن اولیه در ایران و نیز فراوانی عوامل خطر پیشنهاد شده برای بروز درگیری ریوی در این بیماران وجود ندارد. هدف این مطالعه ارائه اطلاعات به دست آمده در این زمینه با استفاده از داده‌های برنامه ثبت ملی سندرم شوگرن اولیه (سایت گیلان) به پزشکان و سایر ذی‌نفعان است.

روش‌ها

فاز پایلوت برنامه ثبت ملی سندرم شوگرن اولیه^۳ در زمستان ۱۳۹۸ با هدف استانداردسازی مراقبت از مبتلایان به سندرم شوگرن اولیه و جمع‌آوری داده‌های مرتبط، معتبر، قابل تفسیر و قابل مقایسه در هسته فناورانه روماتولوژی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی گیلان آغاز شد.

کلیه روماتولوژیست‌های استان (به جز ۱ نفر) پس از اخذ رضایت‌نامه شفاهی، بیماران خود را به درمانگاه ایرپس واقع در کلینیک فوق تخصصی مرکز تحقیقاتی، آموزشی و درمانی رازی رشت ارجاع دادند. پس از اخذ رضایت‌نامه کتبی از این بیماران، معیار ورود و عدم ورود به برنامه ثبت ملی سندرم شوگرن اولیه بررسی شد.

معیار ورود ایرپس تشخیص احتمالی و یا قطعی سندرم شوگرن اولیه براساس نظر ۱ روماتولوژیست و معیار عدم ورود پر نکردن حداقل یکی از دو معیار کلسیفیکیشن سندرم شوگرن اولیه شامل کراترای طبقه‌بندی گروه اجماع اروپایی آمریکا (AECG)^۴ و کراترای طبقه‌بندی کالج روماتولوژی آمریکا و اتحادیه انجمن‌های روماتولوژی اروپا (ACR/EULAR)^۵ بود.

داده‌های جمع‌آوری شده در ایرپس شامل اطلاعات هویتی، شخصیتی، سوابق بیماری^۶، سابقه خانوادگی سرطان در بستگان درجه ۱ و ۲، بیماری‌های همراه، مدت ابتلا به سندرم شوگرن اولیه براساس نظر متخصص، نوع کلسیفیکیشن کراترایبی که هر بیمار پر کرده است، شرح حال دارویی، سنجش کیفیت زندگی مرتبط با سندرم شوگرن اولیه براساس اندکس گزارش بیمار از

سندرم شوگرن اولیه، یکی از شایع‌ترین بیماری‌های خود ایمن بافت همبند بوده که در بین بیماری‌های روماتولوژی کمترین دانش درمورد آن وجود دارد [۱-۳]. شیوع این بیماری بین ۰/۰۰۷ تا ۳/۵ درصد گزارش شده است [۴-۶]. اوج بروز این فرم اولیه شوگرن که بیشتر در زنان (تقریباً ۹ تا ۸۹/۹ زن به ازای هر مرد) رخ می‌دهد، دهه پنجم تا ششم است. این بیماری بدون همراهی با دیگر بیماری‌های روماتولوژی است. اگرچه شایع‌ترین ارگان‌های درگیر در آن غدد بزاقی و اشکی هستند، اما درگیری تقریباً هر ارگانی می‌تواند رخ دهد که از آن جمله می‌توان به مفاصل، عضلات، خون، ریه، پوست و سیستم عصبی اشاره کرد [۷].

یکی از درگیری‌های بالقوه کشنده در سندرم شوگرن اولیه، درگیری ریه ناشی از تهاجم سیستم ایمنی بدن به مجاری هوایی و بافت بینابینی است [۷] که در بسیاری موارد فاقد علامت (تا ۶۵ درصد افراد بی‌علامت دارای درگیری ریه هستند) است [۸]. فراوانی درگیری ریه گزارش شده در مبتلایان به سندرم شوگرن اولیه رجیستر شده در برنامه‌های ثبت بیماری‌های دنیا بین ۹/۶ تا ۲۰/۲ درصد است. از مهم‌ترین دلایل این تنوع می‌توان به روش تشخیصی (از جمله نوع و میزان حساسیت و اختصاصیت کلسیفیکیشن کراترای/کاملاً مورداستفاده برای وارد کردن بیماران)، کاراکترستیک بیماران، مدت بیماری در زمان وارد شدن فرد بیمار، استفاده از تعاریف متفاوت و یا غیراستاندارد برای سنجش فراوانی این درگیری‌ها ساختار سیستم بهداشتی درمانی کشورها (سهولت دسترسی به پزشکان متخصص و فوق تخصص)، استاندارد مراقبت، حجم نمونه مطالعات، عوامل ژنتیکی، محیطی و فرهنگی (مراجعه زودتر، بیشتر و منظم‌تر زنان به پزشکان در مقایسه با مردان) و نیز فراوانی عوامل خطر پیشنهادی برای بروز درگیری ریوی اشاره کرد. به سبب بی‌علامت بودن درگیری ریوی در بسیاری مبتلایان به سندرم شوگرن اولیه، این بیماران به‌موقع درمان‌هایی را که می‌تواند از پیشرفت و ایجاد آسیب‌های برگشت‌ناپذیر ریوی جلوگیری کند، دریافت نمی‌کنند.

اتحادیه انجمن‌های روماتولوژی اروپا (یولار)^۱ ابزار تعیین شدت فعالیت سندرم شوگرن اولیه^۲ را جهت استانداردسازی مراقبت از مبتلایان به سندرم شوگرن اولیه و استانداردسازی و قابل مقایسه کردن داده‌های جمع‌آوری شده در پرونده الکترونیک و پزشکی بیماران ارائه کرده است [۹]. به علاوه این ابزار به‌عنوان ابزار سنجش پیامد در برنامه ثبت سندرم شوگرن اولیه، برای سایر اشکال کوهورت، کارآزمایی‌های بالینی و سایر پژوهش‌های مرتبط با این بیماری به کار می‌رود [۱۰].

3. Iran Primary Sjogren Syndrome (IRAPSS)

4. American European Consensus Group Classification Criteria (AECG)

5. American College of Rheumatology/EULAR classification criteria (ACR/EULAR)

6. Personal History

1. European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR)

2. Eular Sjogren Disease Activity Index (ESSDAI)

سندرم شوگرن یولار^۷، شدت فعالیت سندرم شوگرن اولیه یولار و شدت آسیب ناشی از سندرم شوگرن^۸ بود.

در تعیین وجود و شدت درگیری ریوی از تعاریف استاندارد ابزار اندکس کلینیکال سنجش فعالیت سندرم شوگرن یولار استفاده شده است. در این ابزار برای سنجش وجود و شدت درگیری ریوی در فرد مبتلا به شوگرن اولیه از متغیرهای سرفه مداوم ناشی از درگیری برونشیل، درگیری برونش (افزایش ضخامت یا دیلاتاسیون برونشیل)، درگیری بینابینی ریه، ظرفیت حیاتی اجباری^۹ و اندازه‌گیری قابلیت انتشار منو اکسید کربن در ریه^{۱۰} استفاده شده و بیماران می‌بایست در صورت تصمیم روماتولوژیست به پنوماتولوژیست ارجاع شوند که در صورت نیاز بیمار، پنوماتولوژیست Lung HRCT و یا تست‌های عملکرد ریوی^{۱۱} شامل اسپرومتری و یا ظرفیت انتشار ریه برای مونو اکسید کربن^{۱۲} تقاضا می‌کند.

باتوجه به همزمانی آغاز ایراپس با همه‌گیری کووید-۱۹، پنوماتولوژیست‌ها ارتباط یافته‌های بالینی و پاراکلینیک بیمار با کووید-۱۹ را نیز اعلام می‌کردند. برای تعیین کاراکترستیک بیماران مبتلا به سندرم شوگرن اولیه در استان گیلان از آماره‌های توصیفی (میانگین و انحراف معیار، میانه و فاصله بین چارکی^{۱۳} (۲۵ تا ۷۵ درصد) استفاده شد. برای متغیرهای کیفی فراوانی نسبی محاسبه شده است.

یافته‌ها

تا پایان سال ۱۴۰۰، ۷۱ بیمار در فاز پیلوت ایراپس رجیستر شدند. کاراکترستیک این بیماران در **جدول شماره ۱** شرح داده شده است. از بین بیمارانی که دارای سمپتوم‌های سیکا بودند، فراوانی افرادی که فقط سمپتوم‌های چشمی داشتند (۱۵/۹۴ درصد) با افرادی که تنها سمپتوم‌های دهانی داشتند (۱۴/۴۹ درصد) تقریباً برابر بود. ۹۵/۸ درصد بیماران سروپوزیتیو (حداقل یکی از ۲ تست Anti-La Ab یا Anti-Ro Ab مثبت) بودند. ۳۹/۴۴ درصد تنها Anti-Ro Ab و در ۱/۴۱ درصد تنها Anti-La Ab مثبت بود.

درگیری ریوی شایع‌ترین ارگان درگیر شده در جریان فعالیت سندرم شوگرن اولیه در بیماران رجیستر شده در برنامه ثبت ایراپس بود (۱۱/۷۶ درصد - ۲ مورد داده از دست‌رفته). سایر ارگان‌های درگیر به ترتیب نزولی عبارت بودند از: خون ۱۱/۲۷ درصد، مفاصل ۵/۶۳ درصد، گلندولار ۵/۶۳ درصد، کلیه ۱/۴۱

درصد، پوست (واسکولیت پوستی) ۱/۴۱ درصد و لنف نودها صفر درصد (۱ مورد داده از دست‌رفته). در ۵/۳۷ درصد بیماران دچار درگیری ریه، هم‌زمان ارگان دیگری نیز درگیر شده بود (۲ مورد مفاصل ۲۵ درصد، یک مورد خون ۱۲/۵ درصد). انواع درگیری ریوی مشاهده شده براساس تعاریف استاندارد در ابزار سنجش پیامد مربوط وجود و شدت فعالیت ریوی شاخص فعالیت سندرم شوگرن یولار نوع بالینی (Clinical ESSDAI)^{۱۴} به‌ترتیب، افزایش ضخامت یا دیلاتاسیون برونش (۸۷/۵ درصد) و بیماری بینابینی ریه (۳۷/۵ درصد) بود. تنها ۱ بیمار از محدودیت خفیف در انجام فعالیت‌های روزمره شکایت داشت، اما ظرفیت حیاتی اجباری در (force vital capacity) در همه بیماران مساوی یا بالاتر از ۸۰ بود. به علاوه هیچ‌یک از بیمارانی که در آن‌ها ظرفیت انتشار کربن مونو اکسید ریه اندازه‌گیری شد (۴ بیمار)، ظرفیت انتشار کربن مونو اکسید ریه آبنورمال نداشتند.

بحث

در مبتلایان به سندرم شوگرن اولیه رجیستر شده در شاخه گیلان، برنامه ثبت ملی سندرم شوگرن اولیه، تقریباً از هر ۱۰۰ بیمار ۱۲ نفر دچار درگیری ریوی هستند (۱۱/۷۶ درصد) که شایع‌ترین ارگان درگیر در بیماران ایراپس است.

با در نظر گرفتن اینکه درگیری ریوی در بسیاری از بیماران مبتلا به سندرم شوگرن اولیه بدون علامت است، قاعدتاً می‌بایست درصد درگیری ریوی در بیماران بالاتر باشد. اگرچه توصیه‌های موجود برای بررسی درگیری ریوی در مبتلایان به سندرم شوگرن اولیه به یک اجماع واحد نرسیده‌اند و توصیه شده یک بررسی پایه با CXR و اسپرومتری در همه بیماران انجام شود، اما ذکر شده این روش به خوبی انجام HRCT پایه در این بیماران به تشخیص زودرس و به‌موقع درگیری‌های ریوی مرتبط با این بیماری منجر نخواهد شد [۸].

اجرای هر برنامه ثبت بیماری در یک جغرافیا با جلب توجه پزشکان به آن بیماری، منجر به تشخیص به‌موقع موارد جدید مبتلا می‌شود. به علاوه احتمال وارد شدن بیمارانی که سال‌ها تحت مراقبت یک روماتولوژیست بوده‌اند نسبت به موارد جدید به دلیل الزام رضایت بیمار و اخذ رضایت‌نامه کتبی جهت وارد شدن آن‌ها، به‌ویژه در آغاز فعالیت آن برنامه ثبت کمتر خواهد بود. در ایراپس ۷۰/۴ درصد بیماران در مراحل ابتدایی^{۱۵} هستند. این یافته نیز حاکی از آن است که بررسی درگیری ریوی با HRCT ریه در بیماران فاقد شکایات و یا یافته‌های بالینی مطرح‌کننده احتمال درگیری ریوی، می‌تواند در مراقبت بهتر از مبتلایان به سندرم شوگرن اولیه به شکل بارزی مفید باشد.

7. Euler Sjogren Syndrome Patient Reported Index (ESSPRI)
8. Sjogren Syndrome Disease Damage Index (SSDDI)
9. Force Vital Capacity (FVC)
10. Diffusing Lung Capacity of Carbon Monoxide (DLCO)
11. Pulmonary Function Test (PFT)
12. DLCO
13. Inter quantile range

14. Clinical EULAR Sjögren's syndrome disease activity index (Clinical ESSDAI)
15. Early stage

جدول ۱. ویژگی‌های بیماران رجیسترشده در فاز پایلوت برنامه ثبت ملی سندرم شوگرن اولیه

ویژگی‌های بیماران	آماره میانگین $\pm$ انحراف معیار / میانه / دامنه بین چارکی (۲۵٪-۷۵٪) / فراوانی نسبی
زن	۹۶ درصد
سن در زمان تشخیص براساس روماتولوژیست ماهر (سال)	۴۸/۳۷ $\pm$ ۱۲/۱۴
سن در زمان تشخیص درگیری ریوی (سال)	۵۱/۴۶ $\pm$ ۱۱/۷
فراوانی سندرم شوگرن اولیه در مراحل ابتدایی بیماری (مدت بیماری ≥ 3 سال)	۷۰/۴ درصد
مدت بیماری براساس تشخیص روماتولوژیست ماهر (سال)	۴/۵۳ $\pm$ ۰/۷
مصرف دخانیات	۳ درصد
سمپتوم‌های سیکا	۹۷/۱۸ درصد
کیفیت زندگی مرتبط با سندرم شوگرن اولیه	۲/۴۸ $\pm$ ۲/۳۵، ۰ (۰-۴)
فرم غیرفعال بیماری	۶۹/۵ درصد (۲ مورد داده از دست‌رفته)
درگیری همزمان چند ارگان در فرم فعال بیماری	۲۲/۷ درصد
شدت فعالیت بیماری براساس Clinical ESSDAI	۱/۴۹۶ $\pm$ ۶/۳۴، ۰ (۰-۴)
شدت درگیری ریوی براساس Clinical ESSDAI	۱/۶۲ $\pm$ ۰/۵۸، ۰ (۰-۰)
داروهای مصرفی مرتبط با سندرم شوگرن اولیه بیمار	هیدروکسی کلروکین ۷۵ درصد
	پردنیزولون ۲۸ درصد
	متوترکسات ۱۰ درصد
	آزاتیوپورین ۷ درصد
	لفلوناماید ۶ درصد
	ریتوکسی مب ۱ درصد
	ماکروفنولات موفقیتل ۱ درصد
	تاکرولیموس ۱ درصد
	هیپوتیروئیدی ۳۰ درصد
	هیپرتشن ۲۴ درصد
	هیپرلیپیدی ۱۷ درصد
	دیابت ۹ درصد
فراوانی بیماری‌های همراه*	فیبرومیالژی ۸ درصد
	بدخیمی ۱ درصد**
	۵۶/۳۴ درصد
Anti-Ro Ab مثبت	۴۴/۷۳ درصد (۷ مورد داده از دست‌رفته)
Rheumatoid Factor یا RF مثبت	۵۲/۷۳ درصد (۱۶ مورد داده از دست‌رفته)
FANA مثبت***	۱۴/۲۹ درصد (۱ مورد داده از دست‌رفته)
C3 پایین‌تر از نرمال	۲/۶۸ درصد (۱ مورد داده از دست‌رفته)
C4 پایین‌تر از نرمال	هیچ موردی
کرایوگلوبولین مثبت	هیچ موردی
کلونال کامپوننت	هیچ موردی

حامی مالی

مطالعه حاضر با حمایت مالی دانشگاه علوم پزشکی گیلان انجام شده است.

مشارکت نویسندگان

همه نویسندگان به طور یکسان در مفهوم و طراحی مطالعه، جمع آوری و تجزیه و تحلیل داده‌ها، تفسیر نتایج و تهیه پیش‌نویس مقاله مشارکت داشتند.

تعارض منافع

بنابر اظهار نویسندگان، این مقاله تعارض منافع ندارد.

در سایر برنامه‌های ثبت سندرم شوگرن اولیه فراوانی درگیری ریه ۹/۶ تا ۲۰/۲ گزارش شده است (جدول شماره ۱). تفاوت مشاهده شده در فراوانی درگیری ریوی به عوامل متعددی وابسته است که از مهم‌ترین موارد می‌توان به روش تشخیصی (از جمله نوع و میزان حساسیت و اختصاصیت کلسیفیکیشن کراتر یا/کاملاً مورد استفاده برای وارد کردن بیماران)، کاراکترستیک بیماران، مدت بیماری در زمان وارد شدن فرد بیمار، ساختار سیستم بهداشتی درمانی کشورها (سهولت دسترسی به پزشکان متخصص و فوق تخصص)، استاندارد مراقبت، حجم نمونه مطالعات، عوامل ژنتیکی، محیطی و فرهنگی (مراجعه زودتر، بیشتر و منظم‌تر زنان به پزشکان در مقایسه با مردان) و نیز فراوانی عوامل خطر پیشنهادی برای بروز درگیری ریوی اشاره کرد [۱۱-۱۹]. هرچند کیفیت شواهد موجود در مورد این عوامل خطر مورد سؤال است و دلایل آن میزان بالای تشخیص/طبقه‌بندی غلط^{۱۶} مبتلایان به سندرم شوگرن اولیه (بالای ۵۰ درصد از روماتولوژیست‌های ماهر) در دنیا، به‌ویژه در فرم‌های شدیدتر این بیماری و فرم‌هایی که فاقد سمپتوم‌های سیکا هستند، به‌عنوان آرتریت روماتوئید، لوپوس سیستمیک اریتماتوز، اسکلروز سیستمیک و یا سایر بیماری‌های بافت همبند و نیز عدم دسترسی و یا عدم استفاده از تست‌های تعریف‌شده در کرایتریاهای کلسیفیکیشن این سندرم در روتین بالینی پزشکان است. از جمله عوامل خطر پیشنهادی برای ایجاد درگیری ریوی به‌ویژه بیماری بینابینی ریه می‌توان به جنسیت مذکر، Anti-Ro Ab مثبت، RF مثبت، FANA مثبت، C3 پایین‌تر از نرمال، C4 پایین‌تر از نرمال، کرایوگلوبولین مثبت و وجود کلونال کامپوننت اشاره کرد [۲۰-۲۲].

نتیجه‌گیری

نتایج این مطالعه نشان داد در فاز پایلوت برنامه ثبت ایراپس، از میان ۷۱ بیمار ثبت‌شده تا پایان سال ۱۴۰۰، اکثر بیماران (۹۵/۸ درصد)، دارای نتایج سرولوژی مثبت بودند. درگیری‌های چشمی و دهانی به‌طور تقریباً برابر در بیماران با علائم سیکا مشاهده شد. شایع‌ترین ارگان درگیر، ریه بود. این نتایج نشان‌دهنده اهمیت درگیری ریوی در سندرم شوگرن اولیه و ضرورت ارزیابی دقیق عملکرد ریوی در این بیماران است.

ملاحظات اخلاقی

پیروی از اصول اخلاق پژوهش

این مطالعه در کمیته اخلاق دانشگاه علوم پزشکی گیلان (کد اخلاق: IR.GUMS.REC.1398.475) تصویب شد.

References

- [1] Daniels TE, Shiboski C, Shiboski S, Lanfranchi H, Yi D, Schjødt M, et al. An early view of the international Sjögren's syndrome registry. *Arthritis and Rheumatism*. 2009; 61(5):711-4. [PMID]
- [2] Thomas E, Hay EM, Hajeer A, Silman AJ. Sjögren's syndrome: A community-based study of prevalence and impact. *British Journal of Rheumatology*. 1998; 37(10):1069-76. [PMID]
- [3] Ng WF, Bowman SJ, Griffiths B; UKPSSR study group. United Kingdom Primary Sjögren's Syndrome Registry--a united effort to tackle an orphan rheumatic disease. *Rheumatology (Oxford)*. 2011; 50(1):32-9. [DOI:10.1093/rheumatology/keq240] [PMID]
- [4] Haugen AJ, Peen E, Hulten B, Johannessen AC, Brun JG, Halse AK, et al. Estimation of the prevalence of primary Sjögren's syndrome in two age-different community-based populations using two sets of classification criteria: The Hordaland Health Study. *Scandinavian Journal of Rheumatology*. 2008; 37(1):30-4. [DOI:10.1080/03009740701678712] [PMID]
- [5] Thurtle E, Grosjean A, Steenackers M, Strega K, Barcelos G, Goswami P. Epidemiology of Sjögren's: A systematic literature review. *Rheumatology and Therapy*. 2024; 11(1):1-17. [DOI:10.1007/s40744-023-00611-8] [PMID]
- [6] Beydon M, McCoy S, Nguyen Y, Sumida T, Mariette X, Seror R. Epidemiology of Sjögren syndrome. *Nature reviews Rheumatology*. 2024; 20(3):158-69. [DOI:10.1038/s41584-023-01057-6] [PMID]
- [7] William S, Clair DL. Sjögren Syndrome. In: Firestein GS, Budd RC, Gabriel SE, McInnes IB, O'Dell JR. Kelley and Firestein's textbook of rheumatology. Amsterdam: Elsevier Health Sciences; 2016. [Link]
- [8] Lee AS, Scofield RH, Hammit KM, Gupta N, Thomas DE, Moua T, et al. Consensus guidelines for evaluation and management of pulmonary disease in Sjögren's. *Chest*. 2021; 159(2):683-98. [DOI:10.1016/j.chest.2020.10.011] [PMID]
- [9] Lee J, Koh JH, Kwok SK, Park SH. The EULAR Sjögren's Syndrome Patient-Reported Index is an independent determinant of health-related utility values of Korean patients with primary Sjögren's syndrome. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2016; 34(4):663-7. [PMID]
- [10] Seror R, Bowman SJ, Brito-Zeron P, Theander E, Bootsma H, Tzioufas A, et al. EULAR Sjögren's syndrome disease activity index (ESSDAI): A user guide. *RMD Open*. 2015; 1(1):e000022. [PMID]
- [11] Zhang Y, Li M, Zhang L, Li Q, Yang P, Kong X, et al. Association between comorbidities and extraglandular manifestations in primary Sjögren's syndrome: A multicenter cross-sectional study. *Clinical Rheumatology*. 2020; 39(9):2677-88. [DOI:10.1007/s10067-020-04992-x] [PMID]
- [12] Park Y, Lee J, Koh JH, Sung YK, Lee SS, Choe JY, et al. Distinct clinical characteristics of anti-Ro/SSA-negative primary Sjögren's syndrome: Data from a nationwide cohort for Sjögren's syndrome in Korea. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2019; 37 Suppl 118(3):107-13. [PMID]
- [13] Brito-Zerón P, Acar-Denizli N, Ng WF, Horváth IF, Rasmussen A, Seror R, et al. Epidemiological profile and north-south gradient driving baseline systemic involvement of primary Sjögren's syndrome. *Rheumatology (Oxford, England)*. 2020; 59(9):2350-9. [DOI:10.1093/rheumatology/kez578] [PMID]
- [14] Seror R, Gottenberg JE, Devauchelle-Pensec V, Dubost JJ, Le Guern V, Hayem G, et al. European League Against Rheumatism Sjögren's Syndrome Disease Activity Index and European League Against Rheumatism Sjögren's Syndrome Patient-Reported Index: A complete picture of primary Sjögren's syndrome patients. *Arthritis Care & Research*. 2013; 65(8):1358-64. [DOI:10.1002/acr.21991] [PMID]
- [15] Brito-Zerón P, Acar-Denizli N, Ng WF, Zehner M, Rasmussen A, Mandl T, et al. How immunological profile drives clinical phenotype of primary Sjögren's syndrome at diagnosis: Analysis of 10,500 patients (Sjögren Big Data Project). *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2018; 36 Suppl 112(3):102-12. [PMID]
- [16] Retamozo S, Acar-Denizli N, Horváth IF, Ng WF, Rasmussen A, Dong X, et al. Influence of the age at diagnosis in the disease expression of primary Sjögren syndrome. Analysis of 12,753 patients from the Sjögren Big Data Consortium. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2021; 39 Suppl 133(6):166-74. [DOI:10.55563/clinexprheumatol/egnd1i] [PMID]
- [17] Lyne SA, Downie-Doyle S, Lester SE, Quinlivan A, Toby Coates P, Gordon TP, et al. Primary Sjögren's syndrome in South Australia. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2020; 38 Suppl 126(4):57-63. [PMID]
- [18] Westerlund A, Kejs AMT, Beydagan H, Gairy K. Primary Sjögren's Syndrome: A retrospective cohort study of burden of illness in Sweden. *Rheumatology and Therapy*. 2021; 8(2):955-71. [DOI:10.1007/s40744-021-00314-y] [PMID]
- [19] Gottenberg JE, Seror R, Miceli-Richard C, Benessiano J, Devauchelle-Pensec V, Dieude P, et al. Serum levels of beta2-microglobulin and free light chains of immunoglobulins are associated with systemic disease activity in primary Sjögren's syndrome. Data at enrollment in the prospective ASSESS cohort. *PLoS One*. 2013; 8(5):e59868. [DOI:10.1371/journal.pone.0059868] [PMID]
- [20] Lin W, Xin Z, Zhang J, Liu N, Ren X, Liu M, et al. Interstitial lung disease in Primary Sjögren's syndrome. *BMC Pulmonary Medicine*. 2022; 22(1):73. [DOI:10.1186/s12890-022-01868-5] [PMID]
- [21] Flament T, Bigot A, Chaigne B, Henique H, Diot E, Marchand-Adam S. Pulmonary manifestations of Sjögren's syndrome. *European Respiratory Review*. 2016; 25(140):110-23. [DOI:10.1183/16000617.0011-2016] [PMID]
- [22] Huang Y, Qiu Y, Xie Z, Zhang F, Zhang Y, Guan M, et al. Risk factors and prognosis of interstitial lung disease for primary Sjögren syndrome patients: A retrospective case-control study. *Clinical Rheumatology*. 2023; 42(11):3033-41. [DOI:10.1007/s10067-023-06596-7] [PMID]

This Page Intentionally Left Blank