

SJÖGREN SENDROMU, SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS VE SİSTEMİK SKLEROZ REHABİLİTASYONU

43. BÖLÜM

Neslihan GÖKÇEN¹

Giriş

Bağ doku hastalıkları içinde yer alan Sjögren sendromu (SjS), sistemik lupus eritematozus (SLE) ve sistemik skleroz (SSc), birçok organ tutulumunun görülebildiği otoimmün kronik romatizmal hastalıklardır.

SjS, ekzokrin bezlerde fokal lenfositik infiltrasyon sonucunda kuru göz ve ağız ile karakterize sistemik otoimmün bir hastalıktır. SjS, primer olabileceği gibi romatoid artrit ve SLE gibi diğer romatizmal hastalıklara eşlik ederek sekonder SjS olarak da görülebilmektedir (1). Ekzokrin bez tutulumunun yanı sıra yorgunluk, artrit, periferik (periferik nöropati, fasial paralizi) ve santral sinir sistemi (miyelopati, multiple skleroz benzeri hastalık) tutulumu gibi rehabilitasyona ihtiyaç duyulabilen tutulumlar da görülebilir (1-4).

SLE, kronik otoimmün bağ doku hastalığı olup çok geniş klinik yelpazeye sahiptir. Cilt ve böbrek tutulumunun sık olduğu SLE'de; yorgunluk, artrit, tendinit ve santral sinir sistemi tutulumu gibi rehabilitasyon gerektiren tutulumlar da izlenebilir (5).

SSc, tıpkı SLE gibi farklı klinik prezentasyonlara sahip kronik otoimmün bağ doku hastalığıdır. SSc'nin bir alt grubu olan 'sine skleroderma' hariç cilt tutulumunun ön planda olduğu, ayrıca kas

iskelet sistemi, akciğer, kalp ve gastrointestinal sistem tutulumunun görülebildiği, diğer romatizmal hastalıklardan daha fazla mortaliteye sahip bir hastalıktır (6). SSc hastalarında rehabilitasyon yaklaşımları genellikle organ tutulumlarına özel olarak planlanmaktadır.

SjS, SLE ve SSc, farmakolojik tedavinin yanı sıra farmakolojik olmayan tedavilere de ihtiyaç duyan kronik romatizmal hastalıklardır. Bu hastalıklarda uygulanabilecek çeşitli rehabilitasyon yaklaşımları bulunmaktadır.

1. Romatizmal Hastalıklar ve Rehabilitasyon

Romatizmal hastalıklar, fiziksel dizabilite ve yaşam kalitesinde azalmaya neden olan kronik hastalıklardır. Rehabilitasyon, bir bireyin fiziksel, mental ve sosyal engelini iyileştirmek veya desteklemek amacı ile uygulanan eğitim ve tedavidir. Rehabilitasyon, hastaların bağımsızlığını arttırmaya yardımcı olarak yaşam kalitesini de iyileştirir. Son yıllarda, romatizmal hastalıklardan kaynaklanan fiziksel disfonksiyonu iyileştirmeye yönelik çalışmalar yoğunlaşmıştır. Bunun en önemli nedeni hastaya bütüncül yaklaşımdır (7).

Romatizmal hastalıklarda rehabilitasyon, bilgi, tecrübe ve sabır gerektiren zor bir görevdir.

¹ Uzm. Dr. Neslihan GÖKÇEN, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji AD. drngokcen@hotmail.com

ve hastalar 2. ve 9. haftalarda değerlendirilmişlerdir. Egzersizler sırasında oksijen saturasyonu %90'nın altına düşen hastalara oksijen desteği de verilmiştir. Sonuç olarak, hastaların egzersiz kapasiteleri ve yaşam kaliteleri artmıştır (53). So-meya ve ark. tarafından yürütülen bir çalışmada; 16 SSC-IAH hastası, bir fizyoterapist gözetiminde haftanın 5 günü, toplam 55 gün olacak şekilde pulmoner rehabilitasyon programına alınmış ve ek olarak hastalara yürüme egzersizi de verilmiştir. Sonuç olarak, kardiopulmoner parametreler etkilenmeden egzersiz toleransında ve 6 dakika yürüme testi mesafesinde artış gözlenmiştir (54). Pulmoner rehabilitasyon programları hastalığa, hastanın klinik durumuna göre hastaya özel olarak planlanmalı ve hastalar yakından monitörize edilmelidir. Pulmoner rehabilitasyonun faydalı olabileceği bazı çalışmalarda gösterilmiş olsada bu konuda kanıt düzeyi yüksek çalışmalara ihtiyaç vardır (52).

Kardiovasküler tutulum: Kardiovasküler rehabilitasyon, aerobik egzersiz başlığı altında anlatılmıştır.

Sonuç

SJS, SLE ve SSc, yönetimi zor olabilen, bir çok organ ve sistemi etkileyen bağ doku hastalığıdır. Bu hastalıkların yönetiminde farmakolojik yaklaşımlar olmazsa olmazdır. Bununla birlikte, hastaların bütüncül olarak değerlendirilmesi ve fiziksel, mental ve sosyal engellerinin tespit edilerek iyileştirilmesi veya desteklemesi gerekmektedir. Bu farkındalık ile birçok alanda olduğu gibi romatolojik hastalıklarda da farmakolojik tedaviye destek olabilecek farmakolojik olmayan tedaviler araştırılmaya başlanmıştır. Farmakolojik olmayan tedavilerin başında, egzersiz, fizik tedavi ve rehabilitasyon yer almaktadır. Günümüzde tedavi kılavuzlarında bile yavaş yavaş yer almaya başlayan ve önemi anlaşılmış olan bu tedaviler, bilgi, tecrübe ve sabır gerektirmektedir. Bu nedenle, romatizmal hastalıklarda rehabilitasyon bir ekip işidir. Bu ekip içinde, hastalığın kliniğini, progresyonunu ve yönetimini bilen fiziksel tıp ve

rehabilitasyon uzmanları ve romatoloji uzmanlarının yer alması önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Bowman SJ. Primary Sjögren's syndrome. *Lupus*, 2018;27(1-suppl):32-35. Doi:10.1177/0961203318801673.
2. Massara A, Bonazza S, Castellino G, et al. Central nervous system involvement in Sjögren's syndrome: unusual, but not unremarkable--clinical, serological characteristics and outcomes in a large cohort of Italian patients. *Rheumatology (Oxford)*, 2010;49(8):1540-1549. Doi:10.1093/rheumatology/keq111.
3. deSeze J, Delalande S, Fauchais AL, et al. Myelopathies secondary to Sjögren's syndrome: treatment with monthly intravenous cyclophosphamide associated with corticosteroids. *J Rheumatol*, 2006;33(4):709-711.
4. Williams CS, Butler E, Roman GC. Treatment of myelopathy in Sjögren syndrome with a combination of prednisone and cyclophosphamide. *Arch Neurol*, 2001;58(5):815-819. Doi: 10.1001/archneur.58.5.815
5. Zucchi D, Elefante E, Calabresi E, et al. One year in review 2019: systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol*, 2019 Sep-Oct;37(5):715-722.
6. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *Lancet*, 2017;390(10103):1685-1699. Doi:10.1016/S0140-6736(17)30933-9.
7. Flachenecker P. Autoimmune diseases and rehabilitation. *Autoimmun Rev*, 2012;11(3):219-225. Doi:10.1016/j.autrev.2011.05.016
8. Akinci A, Kilic G. Future of Rehabilitation Interventions for Rheumatic Patients in the Mediterranean Region. *Mediterr J Rheumatol*, 2017;28(2):70-74. Doi:10.31138/mjr.28.2.70.
9. Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Bombardieri S, et al. EULAR recommendations for the management of Sjögren's syndrome with topical and systemic therapies. *Ann Rheum Dis*, 2020;79(1):3-18. Doi:10.1136/annrheumdis-2019-216114.
10. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Alunno A, et al. 2019 update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*, 2019;78(6):736-745. Doi:10.1136/annrheumdis-2019-215089.
11. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis*, 2017;76(8):1327-1339. Doi:10.1136/annrheumdis-2016-209909.
12. Hsieh, L.F., Watson, C.P., & Mao, H.F. (2016). Rheumatologic rehabilitation. In: D. Kaelin, K. Kowalske, H. Lew, M.A. Miller, K.T. Ragnarsson, & G. Worsowicz (Eds.), *Braddom's physical medicine and rehabilitation* (5th ed., pp.665-684). Philadelphia: Elsevier.
13. Coşkun Benidayi I, Gökçen N. (2020). Romatolojik hastalıklarda egzersiz. Hatice Kurdak (ed.), *Aile hekimliğinde egzersiz* (pp.85-88). Ankara:Türkiye Klinikleri.
14. Strömbeck BE, Theander E, Jacobsson LT. Effects of exercise on aerobic capacity and fatigue in women with primary Sjogren's syndrome. *Rheumatology (Ox-*

- ford), 2007;46(5):868-871. Doi:10.1093/rheumatology/kem004.
15. Ramsey-Goldman R, Schilling EM, Dunlop D, et al. A pilot study on the effects of exercise in patients with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Care Res*, 2000 Oct;13(5):262-9.
 16. Bogdanovic G, Stojanovich L, Djokovic A, et al. Physical Activity Program Is Helpful for Improving Quality of Life in Patients with Systemic Lupus Erythematosus. *Tohoku J Exp Med*, 2015 Nov;237(3):193-9. Doi: 10.1620/tjem.237.193.
 17. Mugii N, Hasegawa M, Matsushita T, et al. The efficacy of self-administered stretching for finger joint motion in Japanese patients with systemic sclerosis. *J Rheumatol*, 2006;33(8):1586-1592.
 18. Landim SF, Bertolo MB, Marcatto de Abreu MF, et al. The evaluation of a home-based program for hands in patients with systemic sclerosis. *J Hand Ther*, 2019;32(3):313-321. Doi:10.1016/j.jht.2017.10.013.
 19. Minali PA, Pimentel C, de Mello MT, et al. Effectiveness of resistance exercise in functional fitness in women with primary Sjögren's syndrome: randomized clinical trial. *Scand J Rheumatol*, 2020;49(1):47-56. Doi:10.1080/03009742.2019.1602880.
 20. Piga M, Tradori I, Pani D, et al. Telemedicine applied to kinesiotherapy for hand dysfunction in patients with systemic sclerosis and rheumatoid arthritis: recovery of movement and telemonitoring technology. *J Rheumatol*, 2014;41(7):1324-1333. Doi: 10.3899/jrheum.130912.
 21. Macfarlane GJ, Kronisch C, Dean LE, et al. EULAR revised recommendations for the management of fibromyalgia. *Ann Rheum Dis*, 2017;76(2):318-328. Doi:10.1136/annrheumdis-2016-209724.
 22. Kolasinski SL, Neogi T, Hochberg MC, et al. 2019 American College of Rheumatology/Arthritis Foundation Guideline for the Management of Osteoarthritis of the Hand, Hip, and Knee. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 2020;72(2):149-162. Doi:10.1002/acr.24131.
 23. Miyamoto ST, Valim V, Carletti L, et al. Supervised walking improves cardiorespiratory fitness, exercise tolerance, and fatigue in women with primary Sjögren's syndrome: a randomized-controlled trial. *Rheumatol Int*, 2019;39(2):227-238. Doi:10.1007/s00296-018-4213-z.
 24. O'Dwyer T, Durcan L, Wilson F. Exercise and physical activity in systemic lupus erythematosus: A systematic review with meta-analyses. *Semin Arthritis Rheum*, 2017;47(2):204-215. Doi:10.1016/j.semarthrit.2017.04.003.
 25. Abrahao MI, Gomiero AB, Peccin MS, et al. Cardiovascular training vs. resistance training for improving quality of life and physical function in patients with systemic lupus erythematosus: a randomized controlled trial. *Scand J Rheumatol*, 2016;45(3):197-201.
 26. daHora TC, Lima K, Maciel RRBT. The effect of therapies on the quality of life of patients with systemic lupus erythematosus: a meta-analysis of randomized trials. *Adv Rheumatol*, 2019;59(1):34. Doi:10.1186/s42358-019-0074-8.
 27. Soriano-Maldonado A, Morillas-de-Laguno P, Sabio JM, et al. Effects of 12-week Aerobic Exercise on Arterial Stiffness, Inflammation, and Cardiorespiratory Fitness in Women with Systemic LUPUS Erythematosus: Non-Randomized Controlled Trial. *J Clin Med*, 2018;7(12). pii: E477. Doi:10.3390/jcm7120477.
 28. de Oliveira NC, Portes LA, Pettersson H, et al. Aerobic and resistance exercise in systemic sclerosis: State of the art. *Musculoskeletal Care*, 2017;15(4):316-323. Doi:10.1002/msc.1185.
 29. Oliveira NC, dos Santos Sabbag LM, de Sa Pinto AL, Borges CL, Lima FR. Aerobic exercise is safe and effective in systemic sclerosis. *Int J Sports Med*, 2009;30(10):728-732. Doi:10.1055/s-0029-1224180.
 30. Rannou F, Boutron I, Mouthon L, et al. Personalized Physical Therapy Versus Usual Care for Patients With Systemic Sclerosis: A Randomized Controlled Trial. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 2017;69(7):1050-1059. Doi:10.1002/acr.23098.
 31. Mitropoulos A, Gumber A, Akil M, et al. Exploring the microcirculatory effects of an exercise programme including aerobic and resistance training in people with limited cutaneous systemic sclerosis. *Microvasc Res*, 2019;125:103887. Doi:10.1016/j.mvr.2019.103887.
 32. Mitropoulos A, Gumber A, Crank H, et al. Investigating the effectiveness and feasibility of exercise on microvascular reactivity and quality of life in systemic sclerosis patients: study protocol for a feasibility study. *Trials*, 2018;19(1):647. Doi:10.1186/s13063-018-2980-1.
 33. Mitropoulos A, Gumber A, Crank H, et al. The effects of upper and lower limb exercise on the microvascular reactivity in limited cutaneous systemic sclerosis patients. *Arthritis Res Ther*, 2018;20(1):112. Doi:10.1186/s13075-018-1605-0.
 34. Powell AP, English J. Exercise for Athletes With Inflammatory Arthritis. *Curr Sports Med Rep*, 2018;17(9):302-7.
 35. Combe B, Landewe R, Daien CI, et al. 2016 update of the EULAR recommendations for the management of early arthritis. *Ann Rheum Dis*, 2017;76(6):948-959. Doi:10.1136/annrheumdis-2016-210602.
 36. Hackett K, Newton J, Ng W-F. Occupational Therapy: A Potentially Valuable Intervention for People with Primary Sjögren's Syndrome. *Br J Occup Ther*, 2012;75(5):247-249.
 37. Poole JL, Bradford JD, Siegel P. Effectiveness of Occupational Therapy Interventions for Adults With Systemic Lupus Erythematosus: A Systematic Review. *Am J Occup Ther*, 2019;73(4):1-21. Doi:10.5014/ajot.2019.030619.
 38. Stefanantoni K, Sciarra I, Iannace N, et al. Occupational therapy integrated with a self-administered stretching program on systemic sclerosis patients with hand involvement. *Clin Exp Rheumatol*, 2016;34Suppl 100(5):157-161.
 39. Murphy SL, Barber MW, Homer K, et al. Occupational Therapy Treatment to Improve Upper Extremity Function in Individuals with Early Systemic Sclerosis: A Pilot Study. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 2018;70(11):1653-1660. Doi:10.1002/acr.23522.
 40. Mohammed S. Effect of self-management guidelines on health outcomes for patients with systemic lupus erythematosus. *Port Said Scient J Nursing*, 2018;5(2):85-104. Doi:10.21608/pssjn.2018.33326.

41. Poole JL, Macintyre NJ, Deboer HN. Evidence-based management of hand and mouth disability in a woman living with diffuse systemic sclerosis (scleroderma). *Physiotherapy Canada Physiotherapie Canada*, 2013;65(4):317-320. Doi:10.3138/ptc.2012-40.
42. Alantar A, Cabane J, Hachulla E, et al. Recommendations for the care of oral involvement in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 2011;63(8):1126-1133. Doi:10.1002/acr.20480.
43. Alcacer-Pitarch B, Buch MH, Gray J, et al. Pressure and pain in systemic sclerosis/scleroderma--an evaluation of a simple intervention (PISCES): randomised controlled trial protocol. *BMC Musculoskelet Disord*, 2012;13:11. Doi:10.1186/1471-2474-13-11.
44. Willems LM, Vriezekolk JE, Schouffoer AA, et al. Effectiveness of Nonpharmacologic Interventions in Systemic Sclerosis: A Systematic Review. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 2015;67(10):1426-1439. Doi:10.1002/acr.22595.
45. Maddali-Bongi S, Del Rosso A. Systemic sclerosis: rehabilitation as a tool to cope with disability. *Clin Exp Rheumatol*, 2016;34Suppl 100(5):162-169.
46. Pizzo G, Scardina GA, Messina P. Effects of a nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma [published correction appears in Clin Oral Investig. 2004 Dec;8(4):243] [published correction appears in Clin Oral Investig. 2004 Mar;8(1):40]. *Clin Oral Investig*, 2003;7(3):175-178. Doi:10.1007/s00784-003-0216-5.
47. Yuen HK, Marlow NM, Reed SG, et al. Effect of orofacial exercises on oral aperture in adults with systemic sclerosis. *Disabil Rehabil*, 2012;34(1):84-89. Doi:10.3109/09638288.2011.587589.
48. Maddali-Bongi S, Landi G, Galluccio F, et al. The rehabilitation of facial involvement in systemic sclerosis: efficacy of the combination of connective tissue massage, Kabat's technique and kinesitherapy: a randomized controlled trial. *Rheumatol Int*, 2011;31(7):895-901. Doi:10.1007/s00296-010-1382-9.
49. Aliko A, Ciancaglini R, Alushi A, Tafaj A, Ruci D. Temporomandibular joint involvement in rheumatoid arthritis, systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis. *Int J Oral Maxillofac Surg*, 2011;40(7):704-709. Doi:10.1016/j.ijom.2011.02.026.
50. Del Rosso A, MaddaliBongi S, Passalacqua M, et al. Riabilitazione dell'articolazione temporomandibolare (ATM) in pazienti con sclerosi sistemica (SSc): confronto tra due protocolli. Risultati preliminari. Reumatismo, Atti del 51. Congresso Nazionale SIR e 17. Congresso Nazionale CROI, 2014: p101.
51. Kröner PT, Tolaymat OA, Bowman AW, et al. Gastrointestinal Manifestations of Rheumatological Diseases. *Am J Gastroenterol*, 2019;114(9):1441-1454. Doi:10.14309/ajg.0000000000000260.
52. Mugii N, Hamaguchi Y, Maddali-Bongi S. Clinical significance and usefulness of rehabilitation for systemic sclerosis. *Journal of Scleroderma and Related Disorders*, 2018;3(1):71-80. Doi:10.1177/2397198317750043.
53. Nishiyama O, Kondoh Y, Kimura T, et al. Effects of pulmonary rehabilitation in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Respirology*, 2008;13(3):394-399.
54. Someya F and Mugii N. Pulmonary rehabilitation outcome of exercise-induced oxygen desaturation in systemic sclerosis with interstitial lung disease. *Health*, 2013;5:1-5.