

Bölüm 12

SJÖGREN SENDROMU

Murat BALOĞLU¹

Sjögren sendromu(SS) ilk etapta gözyaşı ve tükürük bezleri olmak üzere vücudumuzdaki ekzokrin bezlerin lenfositlerce infiltre olması sonucunda ortaya çıkan sistemik ve otoimmün özellikte bir hastalıktır. SS'da hastalığın asıl tutulum yeri egzokrin bezler olup egzokrin bezlerin hacrinde de çeşitli tutulumlar olabilir. Bu hastalığın tipik bulgusu ağız ve göz kuruluğu (sıkka semptomları) olup hastalık bazı iç organ ve sistemlerde etki eder. Bilindiği üzere otoimmün nitelikli hastalıkların hemen hepsinde vücudun normal korunma işlevleri kendi dokularına karşı yabancıymış gibi saldırır. Vücudumuzdaki İmmün yapı yabancı maddelere karşı vücudumuzu koruyan bir yapıdır. Ancak bu yapı nadiren de olsa düzgün çalışmaz ve kendi vücut hücreleri ile yabancı maddeleri ayırt edemez. Sonuçta immün sistem kendi vücut hücrelerine karşı saldırır.

Sjögren sendromu iki şekilde görülebilir. Primer veya sekonder.

Sjögren sendromunda hastalığı tetikleyen herhangi viral, bakteriyel vs.yoksa primer, herhangi bir tetikleyici romatoid artrit, SLE vs. ile beraber ise sekonder olarak isimlendirilir.

Primer SS (pSS) 'unun görülme oranı %1-1. 5 civarındadır.(1-2) Hastaların %50 si primer Sjögren olgularıdır.

Sekonder Sjögren Sendromu SLE, polimyozit, romatoid artrit vs.gibi romatizmal hastalıklarla beraber görülür. Türkiye'deki Primer SS görülme oranı Avrupa-amerika kriterlerine göre %0.72 iken avrupa kriterlerine göre ise%1.56 şeklinde tespit edilmiştir (2).

SS İlk kez Mikulicz tarafından bir hastada parotis bezlerinde şişme ve lakrimal glandlarda büyüme şeklinde tanımlanmıştır. Daha sonraları Sjögren tarafından ağız ve göz kuruluğuna sahip vakalarda artrit tablosunu göstermiştir. Talal, SS'nu' otoimmün ekzokrinopati olarak Moutsopoulos ise otoimmün epitelitis şeklinde tanımlamışlardır (3).

Sjögren Sendromu, 20 yaş altında nadir görüldüğü halde yinede her yaşta görülebilir. Hastalar %90 oranında kadın olup kadınlarda erkeklere göre 9 kat daha sık görülür.

¹ Uzman Doktor Sbü Gaziyavaşgil Eğitim Araştırma Hastanesi Fizik Tedavi Kliniği murbal21@hotmail.com

ve kriyoglobulinemik vaskülitlerin yanısıra ileri derecedeki artrit, sinovit, glomerülonefrit, sklerit, nörolojik tutulum ve otoimmün pankreatit gelişen SS'li olgularda başarılı sonuçları belirlenmiştir (36,37).

İnterferon- α düzeylerinin SS'li olgularda düşük saptanmasından dolayı oral yolla verilen interferonun tükürük bezi üzerine etkisini araştırmak amacıyla 56 hastada 6 ay boyunca 150 IU interferon verilmiş ve sonuçta tükürük akım hızında faydalı sonuçları görülmüştür (38).

Egzersizler tedavide eklem ve kasları aktif halde tutmasından dolayı yardımcı faydalıdır. Yürüyüş, yüzme ve eklem hareketlerini açıcı egzersizler tedavide uygundur.

KAYNAKÇA

1. Skopouli FN, Dafni U, Ioannidis JP, Moutsopoulos HM. Clinical evaluation and morbidity and mortality of primary Sjogren's syndrome. *Semin Arthritis Rheum* 2000; 29: 296-304
2. Kabasakal Y, Kitapcioglu G, Turk T, ve ark. The prevalence of Sjogren's syndrome in adult women. *Scand J Rheumatol.* 2006; 35: 379-83.
3. Carsons S. Sjogren's Syndrome. In: Harris ED, Budd RC, Firestein GS, Genovese MC, Sargent JS, Ruddy S, et al, eds. *Kelley's textbook of rheumatology*. Philadelphia: Saunders, 2005; 1105-24.
4. Nikolov PN, Gabor GI. Pathogenesis of Sjogren's syndrome. *Curr Opin Rheum* 2009; 21:465-470.
5. Ramos-Casals M, Font J. Primary Sjogren's syndrome: current and emergent aetiopathogenic concepts. *Rheumatology* 2005;44:1354-1367.
6. Triantafyllopoulou A, Tapinos N, Moutsopoulos HM. Evidence for coxsackievirus infection in primary Sjogren's syndrome. *Arthritis Rheum.* 2004; 50: 2897-902.
7. Delaleu N, Jonsson MV, Appel S, Jonsson R. New concepts in the pathogenesis of Sjogren's syndrome. *Rheum Dis Clin North Am.* 2008; 34: 833-45.
8. Carsons S. Sjogren's syndrome. *Textbook of Rheumatology (Kelley's)*. (editors Firestein GS, Harris ED, Budd RC, McInnes IB, Ruddy S, Sargent JS), Saunders Elsevier, Philadelphia, Eighth Ed. , 2009; 1149-1168.
9. Papiris SA, Maniata M, Constantopoulos SH, ve ark. Lung involvement of in primary Sjogren's syndrome is mainly related to the small airway disease. *Ann Rheum Dis* 1999; 58: 61-4.
10. Bouros D, Pneumatikos I, Tzouveleki A. Pleural involvement in systemic autoimmune disorders. *Respiration.* 2008; 75: 361-71.
11. Fox RI. Sjogren's syndrome. *Lancet* 2005; 23-29;366(9482):321-31
12. Lazarus MN, Robinson D, Mak V, Moller H, Isenberg DA. Incidence of cancer in a cohort of patients with primary Sjogren's syndrome. *Rheumatology (Oxford)* 2006; 45(8):1012-5.
13. Tzioufas AG, Voulgarelis M. Update on Sjogren's syndrome autoimmune epithelitis: from classification to increased neoplasias. *Best Practice & Research Clin Rheum* 2007; 21 (6): 989-1010.
14. Isaksen K, Jonsson R, Omdal R. Anti-CD20 treatment in Primary Sjogren's Syndrome. *Scand J Immunol* 2008; 68(6):554-64. Sitokin hedefli tedaviler İnfliximab (anti TNF) Etanercept (anti TNF) Tocilizumab (anti IL-6) Anti-IL-10 Anti-IL-17 Anti-IFN- α Kompleman hedefli tedaviler Ecalizumab (anti C5a/5b-9)
15. Verbaan H, Carlson J, Eriksson S, ve ark. Extrahepatic manifestations of chronic hepatitis C infection and the interrelationship between primary Sjogren's syndrome and hepatitis C in Swedish patients. *J Intern Med.* 1999; 245: 127-32

Güncel Genel Dahiliye Çalışmaları II

16. Ramos-Casals M, Garcia-Carrasco M, Cervera R, ve ark. Hepatitis C virüs infection mimicking primary Sjögren syndrome. A clinical and immunologic description of 35 cases. *Medicine (Baltimore)*. 2001; 80: 1-8.
17. Ostuni PA, Gazzetto G, Chieco-Bianchi F, ve ark. Pancreatic exocrine involvement in primary Sjögren's syndrome. *Scand J Rheumatol*. 1996; 25: 47-51.
18. García-Carrasco M, Sisö A, Ramos-Casals M, ve ark. Raynaud's phenomenon in primary Sjögren's syndrome. Prevalence and clinical characteristics in a series of 320 patients. *J Rheumatol*. 2002; 29: 726-30.
19. Ramos-Casals M, Anaya JM, Garcia-Carrasco M, ve ark. Cutaneous vasculitis in primary Sjögren's syndrome: classification and clinical significance of 52 patients. *Medicine* 2004; 83: 96-106.
20. Lafitte C, Amoura Z, Cacoub P, ve ark. Neurological complications of primary Sjögren's syndrome. *J Neurol*. 2001; 248: 577-84.
21. Barendregt PJ, van den Bent MJ, van Raaij-van den Aarsen VJ, ve ark. Involvement of the peripheral nervous system in primary Sjögren's syndrome. *Ann Rheum Dis*. 2001; 60: 876-81.
22. Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R, Moutsopoulos HM, Alexander EL, Carsons SE, Daniels TE, Fox PC, Fox RI, Kassin SS, Pillemer SR, Talal N, Weisman MH; European Study Group on Classification Criteria for Sjögren's Syndrome. Classification criteria for Sjögren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. *Ann Rheum Dis* 2002;61(6):554-8.
23. Vlachoyiannopoulos PG. Therapy of Sjögren's syndrome. New aspects and future directions. *Ann Med Interne (Paris)*. 1998; 149(1):49-53.
24. Fox RI, Chan E, Benton L, ve ark. Treatment of primary Sjögren's syndrome with hydroxychloroquine. *Am J Med*. 1988; 85(4A): 62-7.
25. Rihl M, Ulbricht K, Schmidt RE, Vögtle T. Treatment of sicca symptoms with hydroxychloroquine in patients with Sjögren's syndrome. *Rheumatology (Oxford)*. 2009; 48: 796-9.
26. Van Vooerkom JM, Kruize AA, Geenen R, ve ark. Safety and efficacy of leflunomide in primary Sjögren's syndrome: a phase II pilot study. *Ann Rheum Dis*. 2007; 66: 1026-32.
27. Tristano AG. A case of Sjögren's syndrome with acute transverse myelitis and polyneuropathy in a patient free of sicca symptoms. *Clin Rheumatol*. 2006; 25: 113-4.
28. Kaufman I, Schwartz D, Caspi D, Paron D. Sjögren's syndrome - not just Sicca: renal involvement in Sjögren's syndrome. *Scand J Rheumatol*. 2008; 37: 213-8.
29. Meijer JM, Pijpe J, Bootsma H, Vissink A, Kallenberg CG. The future of biologic agents in the treatment of Sjögren's syndrome. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2007; 32: 292-7.
30. Thanou-Stavraki A, James JA. Primary Sjögren's syndrome: current and prospective therapies. *Semin Arthritis Rheum*. 2008; 37: 273-92.
31. Steinfeld SD, Demols P, Salmon I, Kiss R, Appelboom T. Infliximab in patients with primary Sjögren's syndrome: a pilot study. *Arthritis Rheum*. 2001; 44: 2371-5.
32. Steinfeld SD, Demols P, Appelboom T. Infliximab in primary Sjögren's syndrome: one-year followup. *Arthritis Rheum*. 2002; 46: 3301-3.
33. Caroyer JM, Manto MU, Steinfeld SD. Severe sensory neuropathy responsive to infliximab in primary Sjögren's syndrome. *Neurology* 2002; 59: 1113-4.
34. Pessler F, Monash B, Rettig P, Forbes B, Kreiger PA, Cron RO. Sjögren syndrome in a child: favorable response of the arthritis to TNF α blockade. *Clin Rheumatol*. 2006; 25: 746-8.
35. Gottenberg JE, Guillevin L, Lambotte O, ve ark. Tolerance and short term efficacy of rituximab in 43 patients with systemic autoimmune diseases. *Ann Rheum Dis*. 2005; 64: 913-20.
36. Rueda JC, Duarte-Rey C, Casas N. Successful treatment of relapsing autoimmune pancreatitis in primary Sjögren's syndrome with Rituximab: report of a case and review of the literature. *Rheumatol Int*. 2009 Jan 11.

37. Yamout B, El-Hajj T, Barada W, Uthman I. Successful treatment of refractory neuroSjogren with Rituximab. *Lupus*. 2007; 16: 521-3.
38. Shiozavva S, Tanaka Y, Shiozawa K. Single-blinded controlled trial of low-dose oral IFN-alpha for the treatment of xerostomia in patients with Sjögren's syndrome. *J Interferon Cytokine Res* 1998; 18: 255-62.
- *Resim-1. Türkçapar N, Romatizmahastalıkları.com-sjogren sendromu-schirmer testi, 2019
- *Resim-2. Multiyasam.com, 2019/01, Schirmer-testi
- **Resim-3. Acibademhemsirelik.com Kserostomia
- **Resim-4. Acibademhemsirelik.com Kserostomia
- ***Resim-5. Soyfoo M.S, Sjögren sendromu: from diagnostic to treatment, *Health and Medicine*, 2017
- ***Resim-6. Soyfoo M.S, Sjögren sendromu: from diagnostic to treatment, *Health and Medicine*, 2017