

SJÖGREN'S SYNDROM

Милинић С., Тодоровић С., Лазич С., Пајовић С., Новаковић Т., Совтић С., Перић В.

Интерна клиника, Медицински факултет, Универзитет у Приштини, Косовска Митровица

SJÖGREN'S SYNDROM

Милинић С., Тодоровић С., Лазич С., Пајовић С., Новаковић Т., Совтић С., Перић В.

Internal clinic, Medical faculty Pristina, Kosovska Mitrovica

SUMMARY

Sjögren's syndrome is autoimmune disorder where cells of immune system attack and destroy eccrine glands which produce tears and spit. We have a patients with following problems: dryness of the buccal lining and conjunctiva, dysphagia of solid food, pain in joints and muscles, hand sensitivity to coldness.

Key word: Sjögrenov syndrome

САЖЕТАК

Sjögrenov sindrom је аутоимуни поремећај у коме ћелије имуног система нападају и уништавају жлезде са спољашњим лучењем које производе сузе и пљувачку. Приказујемо болесника који се жали на сувоћу слузница-усне дупље, очију, отежано гутање чврсте хране, болове у зглобовима и мишићима, осетљивост шака на хладноћу.

Кључне речи: Sjögrenov синдром

УВОД

Sjögrenov sindrom (SS) јесте аутоимунска болест егзокриних жлезда, која захвата примарно али не и искључиво, пљувачне и сузне жлезде. Болест се може јавити изоловано (примарни Sjögrenov sindrom) или удружено са другим системским болестима везивног ткива (секундарни Sjögrenov sindrom). Име је добио по шведском офталмологу Henriku Sjögrenу (1899-1986). Он је такође повезан са реуматским поремећајима као што су реуматоидни артритис.

Палета клиничких појава у овој болести је широка. Болест се може манифестовати само локалном дисфункцијом егзокриних жлезда, али и озбиљним системским појавама као што су васкулитис, бубрежне или плућне функције.

Болест претежно погађа жене средњег животног доба, а однос оболелих жена и мушкараца је 9:1.

Аутоимунску природу болести доказују два карактеристична налаза: 1) фокални лимфоцитни инфилтрати егзокриних жлезда и свих других захваћених органа; 2) олигоклонска хиперактивност В-лимфоцита која се огледа у хипергамаглобулинемији са присуством олигоклонских или моноклонских имуноглобулина. У серуму болесника откривају се бројна органо-неспецифична аутоантитела, као што су реуматоидни фактори и антитела на нуклеусне (ANA) или цитоплазматске рибонуклеопротеине (SSA/Ro и SSB/La), имуногенетске студије показују удруженост Sjögrenovog sindroma са HLA-B8, -DR3 и DRw52.

Главни симптоми болести су последица смањене секреције сузних и пљувачних жлезда, па су суво око (keratoconjunctivitis sicca) и сува уста (xerostomia) водећи

знаци болести која се назива и *Syndroma sicca*. Осећај сувоће и пецкања у очима, као и осећај сувоће уста који је праћен потребом додавања течности при конзумирању чврсте хране и осећај жарења у устима су најважнији симптоми.

Дијагноза се поставља на основу критеријума који обухватају стандардна питања за субјективне симптоме сувог ока и сувих уста, Schirmerov тест за мерење секреције суза. Хистолошки доказ бар једног фокуса мононукларних ћелија и присуство аутоантитела (SSA/Ro и SSB/La, при чему је SSB/La прецизнији а SSA/Ro је повезан са многим другим аутоимуним обољењима али се често присутан и код Sjögrenovog sindroma). Присутни су или ANA или реуматоидни фактор.

ПРИКАЗ СЛУЧАЈА

Пацијент Г.С.45 год, јавио се на преглед због сувоће слузница - усне дупље и очију. Осим тога жалио се на отежано гутање чврсте хране, болове у зглобовима, мишићима осетљивост шака на хладноћу.

Од јесени 2006 год. има сталан осећај слабости, сувоћу усне дупље и очију, отежано гутање, изгубио 5 кг., губитак апетита, повишена телесна температура 37,8°C, увећане лимфне жлезде, укоченост свих зглобова (нарочито ујутру).

Пре 7 год. је имо наглу укоченост у свим зглобовима горњих и доњих екстремитета са немогућношћу хода, тегобе су трајале неколико дана и спонтано су прошле. Јула 2006 год. након убода инсекта (не зна ког) у пределу десне потколенице, дошло је до отока црвени-

ла десне потколенице, појаве температуре до 39°C отока свих периферних лимфних жлезда. Стање се стабилизовало после амбулантног лечења антибиотицима (пеницилинским препаратима). Због сумње да се ради о Sjögrenovom sindromu упућен је на испитивање лечење на Институт за алергологију и имунологију КБЦ Београд.

На пријему болесник оријентисан, свестан, афебрилан, еупноичан.

Резултати: запаљенски синдром SE 46...16; Fibrinogen 4,4...3,3; CRP 6,93; E_r 4,81; Hgb 134; Hct 0,394; Le 4,01 (Ne 64; Ly 22; Mo 10; E 04) Tr 355; glikemija 4,4; urea 6,6; kreatinin 95; bilirubin ukupni 8,8; direktni 3,2; ukupni proteini 74; Elektoliti uredni; AST18; ALT31; ALP 90; LDH 511; CK 27; PTT 13,1; PT 13,1; INR 1,12; KCT 83,5 s.

IMUNOLOŠKO-LAB obrada: IgG 12,2; IgA 1,73; IgM 1,16; CIC 0,35; RF 40; ANAO: ENA screen +++; ANA SS-A>200 ANA SS-B108,59 ANA SM(IgG) 0.

Налаз урина уредан, уринокултура негативна.

HbsAg, antiHCV и HIV негативни. RTG срца и плућа; на коштаном зглобним структурама грудног коша нема патолошких промена. На паренхиму плућа знаци акутног и активног патолошког процеса. Хилуси волуминознији без јасно дефинисане гландуларне компоненте. RTG Обе шаке истопала; почетне дегенеративне промене које одговарају животној доби. RTG једњака и гастродуоденума налаз уредан. EGD; налаз уредан, тест на *Helikobakter pylori* негативан. UZ абдомена налаз уредан сем слезине која је повећана вел. 13x5x5,3 cm. Виђене су и жлезде у горњем ретроперитонеуму између аорте и v. cavae две 1g1 44 и 38 mm (исте су верификоване пре неколико месеци при амбулантном прегледу).

UZ преглед врата; штитна жлезда уредна а виђене су 1g1 величине до 10 mm на врату, има их обострано у аксилу и ингвинуму.

Рађена је биопсија плувачне жлезде и 1g1.

Консултован је офталмолог; Keratoconjunctivitis sicca.

ЗАКЉУЧАК

На основу клиничке слике, тестовима за испитивање сувоће ока доказаног keratoconjunctivitis sicca, pH налаза биопсије мале плувачне жлезде (gr IV по Masson Chisholmovoј skali описане промене су сугестивне на Sjögrenov syndrom), високог титра ANA SS-A и ANA SS-B антитела, ENA screen може се закључити да болесник има Sjögrenov syndrom, међутим са могућношћу прогресије у правцу лимфопрлиферативног обољења те неопходности даље дијагностике у то правцу. По консултацији хематолога започета је гликокортикоидна терапија (30 mg предизолонa) уз осталу симптоматску терапију, као и антибиотике према антибиограму, што је довело до субјективног побољшања и смиривања запаљенског синдрома. Заказана је контрола са два месеца.

ЛИТЕРАТУРА

1. Fox, R. I.: Sjögren's syndrome. In: Kelley, Harris, Sledge: Textbook of Rheumatology, W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1993.
2. Moutsopoulos, H.M.: Sjögren's syndrome. In: Isselbacher, Braunwald, Wilson et al. (eds), Harisson's Principles of Internal Medicine, Mc Graw-Hill, New York, 1994, 1662-1664.
3. Tatal, N.: Sjögren's syndrome and connective tissue diseases associated with other immunologic disorders. U: McCarty D. J., Koopman W. J.: Arthritis and allied conditions, Lea and Febiger, Philadelphia, London, 1993, 1343-1356.
4. Moutsopoulos, H. M., S. (eds): Sjögren's syndrome Rheumatology in Europe, 1995, 24/2, 46-65.