

Sjögren Sendromu Hastalarının Demografik, Klinik ve Serolojik Özellikleri: Tek Merkez Verileri

Dr. Hüseyin Baygın

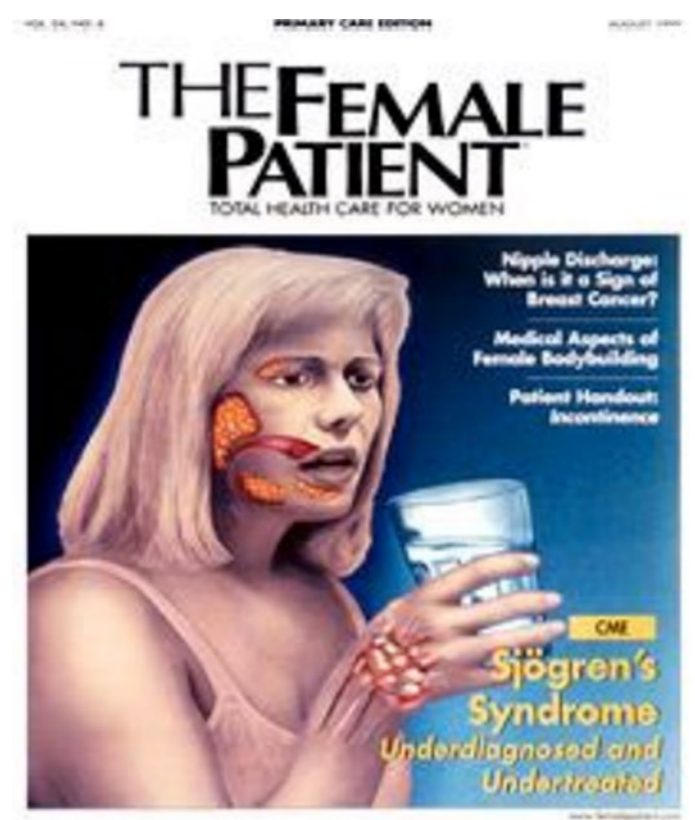
Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi

İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Romatoloji Bilim Dalı

- Lakrimal ve tükürük bezlerinin lenfositik infiltrasyonu, göz ve ağız kuruluğu ile karakterize kronik multisistem inflamatuvar otoimmün bir hastalıktır.

- Hastalarda glandüler tutulum ve çeşitli organ, sistemleri tutan ekstraglandular belirtiler görülebilir.



- SjS, romatoid artrit sonra ikinci en sık görülen otoimmün bağ dokusu hastalığıdır.
- Prevalansı genel popülasyonda yaklaşık %0,5-5'tir.
- Tüm yaşlarda ortaya çıkabilmekle birlikte 40-50 yaşında daha sık görülür.
- Ortalama kadın/erkek görülme oranı 9/1'dir.

Patogenez:

- Etiyolojisi bilinmeyen; genetik yatkınlığın olan bireylerde, çevresel faktörlerin etkisi ile ekzokrin bezlerin epitel hücrelerine karşı otoimmün yanıtı oluşmaktadır.
- Otoreaktif B hücresi stimülasyonu, otoantikor üretimi ve tükürük ve gözyaşı bezlerinin ve sıklıkla diğer dokuların kronik inflamasyonu oluşmaktadır.
- Ekzokrin hastalığın histopatolojik özellikleri, glandüler ve duktal atrofinin eşlik ettiği yaygın lenfositik infiltrasyonu içermektedir.

Klinik:

- Hafif glandüler kuruluk belirtileri,
- Yapısal semptomlar,
- Şiddetli glandüler tutulum,
- Çeşitli ekstraplandüler belirtiler,
- Sistemik otoimmün özelliklere kadar uzanan geniş bir hastalık şiddeti yelpazesi vardır.
- Primer SjS olan hastaların yüzde 85'inden fazlasında kuru göz ve ağız kuruluğu mevcuttur.
- SjS hastalarının yaklaşık dörtte birinde belirgin ekstraplandüler tutulum görülür.

Klinik:

Sjögren hastalığının ekstraoral ve ekstraplandüler belirtileri

Etkilenen Alan	Belirtiler
Genel	Yorgunluk, Halsizlik, Ateş
Kulak Burun ve Boğaz	Epistaksis, Otitis media, İleti tipi işitme azlığı, Tekrarlayan sinüzit
Gastrointestinal	Özofagus dismotilitesi, Özofagus webleri, Reflü, Atrofik gastrit, Otoimmün pankreatit, Karaciğer hastalığı
Genitoüriner	Vajinit Sicca, İnterstisyel sistit
Hematolojik	Anemi, Lökopeni, Lenfopeni, Kriyoglobulinemi, Lenfoma
Akciğerler	Kserotrakea, Tekrarlayan bronşit veya pnömoni, İnterstisyel pnömoni, Pulmoner fibroz, Akciğer nodülleri, Bronşektazi, Organize pnömoni ile Bronşiolit obliterans
Nörolojik	Periferik nöropati, Kraniyal nöropati, Otonom nöropati, Merkezi Sinir Sistemi Tutulumu
Böbrek	İnterstisyel nefrit, Hipostenüri, Renal tübüler asidoz (Tip I, II), Glomerülonefrit (Nadir)
Romatolojik	Artralji, Poliartrit, Miyalji, Miyozit, Raynaud Fenomeni
Deri	Kseroderma, Purpura, Ürtiker, Vaskülit

Laboratuvar bulguları:

- Antinükleer antikörler (ANA) en sık saptanan otoantikörler
- Anti-SSA/Ro, Anti-SSB/La
- RF pozitifliği (%38)
- ESR artış
- Hipergamaglobulinemi
- Hipokomplementemi
- Kriyoglobulinler

ACR/EULAR 2016 Sınıflama Kriterleri

Ağız veya göz kuruluğuna ait semptom ve bulgu var ise bu kriterlere başvurulur
(Skor ≥ 4 ise SjS olarak sınıflandırılır)

Faktör	Puan
Dudak tükürük bezi biopsisi focus skoru ≥ 1 focus/4 mm ² fokal lenfositik sialodenit	3
Anti-SSA/Ro pozitifliği	3
Okuler boyanma skoru ≥ 5 (veya en az bir gözde van Bijsterveld skoru ≥ 4)	1
Schirmer test ≤ 5 mm/5 dk (en az bir gözde)	1
Stimule edilmemiş tükürük akım hızı ≤ 0.1 mL/dk	1

****Dışlama kriterleri:** Baş-boyun bölgesine radyoterapi alınmış olması, HCV, AIDS, sarkoidoz, Amiloidoz, GVHD ve IgG4 ilişkili hastalık varlığı

- Bizim bu alıřmadaki amacımız SjS tanısı alan hastaların demografik, klinik ve serolojik özelliklerin sunulmasıdır.

Materyal ve Metod:

- Çalışmaya 2016 - 2022 tarihleri arasında polikliniğimize başvurup, 2016 ACR/EULAR Sınıflandırma Kriterleri'ne göre SjS tanısı alan 466 hasta dahil edildi.
- Hastaların yaş, cinsiyet, SjS'nin primer/sekonder olma durumu; organ tutulumu, tükürük bezi biyopsisi ve serolojik özellikleri kaydedildi.
- Tanımlayıcı istatistikler, ortalama±standart sapma, frekans (n) ve yüzde (%) olarak verildi.

Sonuçlar:

	N	Yüzde (%)
Kadın	433	92,9
Erkek	33	7,1
Toplam	466	

- Kadın/erkek oranı 13/1 idi.
- Yaş ortalaması $55,4 \pm 13,5$ yıl idi

	N	Yüzde (%)
1- Primer SjS	408	87,5
2- Sekonder SjS	58	12,5
• Romatoid artrit	39	67,2
• Sistemik skleroz	11	18,9
• Sistemik lupus eritematozus	8	13,7

	N	Yüzde (%)
Ağız kuruluđu	316	67,8
Göz kuruluđu	401	86
Lokomotor sistem • Artrit/artralji	165	35,4
Tükürük bezi pozitifliđi	247	53

Organ/sistem tutulumu:	N	Yüzde (%)
Akciğer Tutulumu	45	9,6
Primer Biliyer Siroz	18	3,8
Otoimmün Hepatit	3	0,6
Vaskülit	4	0,8
Amiloidoz	1	0,2
Kronik Tübülointerstisyel Nefrit	2	0,4
Kresentik Glomerülonefrit	1	0,2
Adrenal Yetmezlik	1	0,2
Optik Nöropati	1	0,2
Lenfoma	1	0,2

	N	Yüzde (%)
Anti-Nükleer Antikor (ANA) pozitifliği	389	83,4
Ro-52 pozitifliği	263	56,4
Romatoid faktör pozitifliği	103	22,1

Tartışma:

- Yapılan çalışmalarda; SjS görülmesi ortalama yaş 51.6 (\pm 13.8) ile 62 (\pm 13) yıl arasında değişmektedir ve kadınlar ile erkekler arasında cinsiyet farkı 9:1 ile 19:1 arasında oran bulunmaktadır.
- Sekonder SjS olan hastalar değerlendirildiğinde en sık romatoid artrit, sistemik lupus eritematozus ve sistemik skleroz eşlik edebilmektedir.

- SjS hastaların demografik özellikleri ve klinik belirtilerini belirten farklı çalışmalarda ağız kuruluğu semptomları %84-95, göz kuruluğu semptomları %70-95, eklem bulguları %48-62 oranında saptanmıştır.
- Tükürük bezi biyopsisi ise yapılan çalışmalarda %66-92 arasında saptanmıştır.
 - Bizim çalışmamızda pozitiflik oranı %53 olarak bulunmuştur.

- Ekstraglandüler tutulumlardan; akciğer tutulumu %10-20'si, karaciğer hastalığı %10, böbrek tutulumu %5 oranına kadar gözlemlenmiştir.
 - SjS'li hastaların %10 kadarında otoimmün hepatit ve primer biliyer kolanjit bildirilmiştir
 - Çalışmamızda karaciğer hastalığı % 4,5, akciğer tutulumu % 9,6, böbrek tutulumu %0,6 saptadık.
- Kutanöz vaskülit, SjS'li hastaların yaklaşık % 4-10'unda görülmektedir.
- Lenfoma, SjS'nin en ciddi komplikasyonlarından biridir, SjS hastalarının yaklaşık %5'inde lenfoma gelişir.
 - Çalışmamızda kutanöz vaskülit oranı % 0,8, lenfoma gelişme oranı % 0,2 gözlemlendi.

- Yapılan alıřmalarda, SjS tanılı hastalarda ANA pozitiflięi oranı %85-90, Anti-Ro/SSA % 33-74'ünde ve Anti-La/SSB antikorları % 23-52'sinde, RF pozitiflięi % 40-70 oranında bulunabilir.

- Sjögren sendromunda hemen hemen her organ sisteminin etkilenmesi ile çeşitli sistemik belirtiler ortaya çıkabilir.
- Hastalık, özellikleri ve şiddeti bir hastadan diğerine büyük ölçüde değişebilen pleomorfik klinik belirtilerle karakterize edilir.
- Tanısı, karakteristik klinik belirti ve semptomların yanı sıra tükürük bezi histopatolojisi ve otoantikörleri içeren spesifik testlere dayanmaktadır.

Teşekkür ederim...