



Anti-DFS70 Antikor Pozitifliği Saptanan ve Sjögren Sendromu Tanısı Alan İki Kardeş

Two Sibling Cases who were Diagnosed with Sjögren Syndrome and were Positive for Anti-DFS70 Antibodies

Sevcan UĞUR¹, Cahit KAÇAR²

¹Balkesir Atatürk Şehir Hastanesi, Romatoloji Bölümü, Balıkesir, Türkiye

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

Yazışma Adresi

Correspondence Address

Sevcan UĞUR

Balkesir Atatürk Şehir Hastanesi,
Romatoloji Bölümü,
Balıkesir, Türkiye

E-posta: drsevcanugur@yahoo.com

Geliş tarihi \ Received : 03.08.2018

Kabul tarihi \ Accepted : 19.09.2018

Elektronik yayın tarihi : 14.01.2019

Online published

Bu makaleye yapılacak atf:

Cite this article as:

Uğur S, Kaçar C. Anti-DFS70 antikor pozitifliği saptanan ve sjögren sendromu tanısı alan iki kardeş. Akd Tıp D 2019; 5(3):545-7.

Sevcan UĞUR

ORCID ID: 0000-0001-5617-629X

Cahit KAÇAR

ORCID ID: 0000-0002-1632-1621

ÖZ

Sjögren sendromu sistemik otoimmün bir hastalıktır ve sicca semptomlarına neden olur. Sjögren sendromlu hastaların Sjögren sendromlu yakınları olabilir. Anti-yoğun ince benekli 70 (Anti-DFS70) antikor pozitifliği anti nükleer antikor pozitif (ANA) sağlıklı bireylerde sık görülür. Biz bu raporda, anti-DFS70 antikor pozitifliği olmasına rağmen Sjögren sendromu tanısı alan iki kız kardeşi sunmayı amaçladık.

Anahtar Sözcükler: Sjögren sendromu, Anti-DFS70, ANA

ABSTRACT

Sjögren syndrome is a systemic autoimmune disease and causes sicca symptoms. Patients with Sjögren syndrome can also have relatives with Sjögren syndrome. Anti-dense fine speckled 70 (Anti-DFS70) antibodies are common among ANA-positive healthy individuals. In this article, we report two sisters who were diagnosed with Sjögren syndrome and had anti-DFS70 antibodies.

Key Words: Sjögren syndrome, Anti-DFS 70, ANA

GİRİŞ

Sjögren sendromu (SjS), ekzokrin bezlerin inflamasyonu ile karakterize sistemik otoimmün bir hastalıktır (1). Bu inflamasyonun sonucunda sicca semptomları gelişir, temel sicca semptomları kserostomi ve kseroftalmidir (2). SjS aynı aile bireylerinde görülebilir (3). Anti-yoğun ince benekli 70 antikorlar (Anti DFS 70) anti nükleer antikor (ANA) ilişkili romatizmal hastalık belirtisi göstermeyen, ANA pozitif sağlıklı kişilerde yaygın olarak görülür, sağlıklı kontrollerin ayırımında önemli bir belirteçdir (4). Biz bu raporda anti-DFS 70 antikor pozitifliği saptanan ve SjS tanısı alan iki kız kardeşi sunmayı planladık.

Olgu 1

Kırk yaşında kadın hasta el ve diz eklemlerinde ağrı ile başvurdu. Eklem şişliği olmamıştı. Kolon kanseri nedeniyle operasyon öyküsü vardı. Alopesi, fotosensivite, oral ve genital ülser, derin ven trombozu, inflamatuvar bel ağrısı, preterm doğum, abortus, malar raş, psöriazis, üveit, eritema nodozum öyküsü yoktu. Ağız ve göz kuruluğu vardı. Ateş, gece terlemesi, kilo kaybı, travma, enfeksiyon öyküsü, ağız ve göz kuruluğuna neden olacak ilaç kullanım öyküsü yoktu. Lokomotor sistem muayenesinde her iki el proksimal interfalangial (PIF) eklemlerde hassasiyet vardı, şiş eklem yoktu. Sistemik muayenede lenfadenopati ve organomegali yoktu. Schirmer testi 2 mm/5 dakika, BUT her iki göz için <10 saniye idi. İndirekt immünflorasan ile değerlendirilen ANA pozitifdi ve granüler patern gösteriyordu. İmmunoblot yöntemiyle anti-DFS 70 antikor pozitif saptandı. Hepatit B, C ve HIV enfeksiyonu dışlandı. Serum anjiyotensin konvertin enzim (ACE) düzeyi normaldi. Posterior anterior akciğer grafisi doğaldı. Göğüs hastalıklarına konsülte edildi. Tüberküloz ve sarkoidoz düşünülmüdü.

DOI: 10.17954/amj.2019.1377

Hastanın laboratuvar bulguları Tablo I'de gösterilmiştir. Tükürük bezi biyopsisinde lenfositlerden oluşan gruplar ve bir alanda 50'den fazla lenfositten oluşan bir odak vardı, fokus skoru 1 idi. Hasta Amerika-Avrupa SjS sınıflandırma kriterlerini karşılıyordu. Ağız kuruluğu ve göz kuruluğu semptomları, schirmer test pozitifliği ve histopatolojik değerlendirme ile SjS tanısı kondu. Hidroksiklorokin 200 mg/gün başlandı.

Olgu 2

SjS tanısı koyduğumuz olgumuzun 42 yaşında kadın olan kardeşi el eklemlerinde ağrı, ağız ve göz kuruluğu ile başvurdu. Romatolojik sorgusunda ağız ve göz kuruluğu dışında özellik yoktu. Ateş, gece terlemesi, kilo kaybı, travma, enfeksiyon ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. PİF ve metakarpofalangial eklemlerde hassasiyet vardı. Sistemik muayene normaldi. Schirmer testi 2 mm/5 dakika, ANA pozitif ve granüler patern gösteriyordu. Anti-DFS 70 antikor pozitifdi. ELİZA yöntemi ile bakılan Anti SS-A antikorunu sınırdan pozitifdi. Akciğer grafisi normaldi. Hepatit ve HIV testleri negatifdi. Serum ACE düzeyi normaldi. Hastanın laboratuvar bulguları Tablo I'de gösterilmiştir. Tüberküloz ve sarkoidoz dışlandı. Minör tükürük bezi biyopsisinde fokus skoru 1 idi. Hasta kız kardeşi gibi SjS tanısı aldı.

TARTIŞMA

Ailesel SjS'lu hastalar bildirilmiştir (5-7). Kuo ve ark. SjS'li hastaların SjS'lu akrabalarının olma prevalansının

12 kat fazla olduğunu belirtmişlerdir (8). ANA otoimmün hastalıkların tanısında oldukça önemlidir (9). Sağlıklı bireylerin %20'sinde ANA pozitif olabilir (10). Sağlıklı kişilerdeki ANA pozitifliği sıklıkla Anti-DFS 70 antikor pozitifliği ile ilişkilidir (11).

Watanabe ve ark. 597 hastane çalışanının %20'sinde ANA pozitifliği tespit etmişler. Anti-DFS 70 antikor pozitifliğini tüm bireylerin %11'inde, ANA pozitif bireylerin %54'ünde saptamışlar (12).

Monospesifik anti-DFS 70 pozitifliğinin sağlıklı kontrollerde ANA ilişkili hastalığa sahip bireylere göre daha fazla olduğunu belirtilmiştir (13). Anti-DFS 70 antikorunun izole varlığında ANA ilişkili romatizmal hastalık olasılığı azalır, anti-DFS 70 pozitifliğinin sıkka semptomları olan ANA pozitif, anti SS-A negatif kişilerin ayırıcı tanısında yardımcı olabileceği belirtilmiştir (14). Kardeş olan olgularımız anti-DFS 70 antikor pozitifliği ve benzer kliniğe sahiptiler ve SjS tanısı aldılar.

SONUÇ

Literatürde aynı ailede anti-DFS 70 antikor pozitifliği gösteren ve SjS tanısı alan olgu sunumu bulamadık, bizim olgularımızın ilk olduğunu düşünüyoruz. Monospesifik bile olsa anti-DFS 70 antikor pozitifliğinin otoimmün romatizmal hastalıkları dışlamadığını ve klinik şüphe varlığında romatizmal hastalık tanısı için ileri inceleme yapılması gerektiğini vurgulamak istedik.

Tablo I: Olgu 1 ve 2'nin laboratuvar bulguları.

	Olgu 1	Olgu 2
CRP mg/dL (0-0.8)	1.41	1.02
Sedimentasyon hızı mm/saat	41	34
ANA	Pozitif/granüler	Pozitif/granüler
Anti DFS 70	Pozitif	Pozitif
Anti SS-A	Negatif	Sınırdan pozitif
Anti SS-B	Negatif	Negatif
Anti-ds DNA	Negatif	Negatif
Direkt Coombs	Negatif	Negatif
RF U/L(0-24)	<20	20.3
Anti CCP U/ml (0-4.99)	<0.5	21.6
TSH IU/MI(0.35-4.95)	2.5	0.85
C3 mg/dL (80-160)	116	99
C4 mg/dL (16-40)	19.4	19.9
ACE U/L(8-52)	38.7	28.7
HBsAg	Negatif	Negatif
Anti HBs U/mL	Pozitif (102.6)	Negatif
Anti HIV	Negatif	Negatif
Anti HCV	Negatif	Negatif
Tam idrar tetkiki	Proteinüri (-)	Proteinüri (-)

KAYNAKLAR

1. Brito-Zerón P, Baldini C, Bootsma H, Bowman SJ, Jonsson R, Mariette X, Sivils K, Theander E, Tzioufas A, Ramos-Casals M. Sjögren syndrome. *Nat Rev Dis Primers* 2016;2:16047
2. Soto-Cárdenas MJ, Gandía M, Brito-Zerón P, Arias MT, Armiger N, Bové A, Bosch X, Retamozos S, Akusbi M, Perez-D-Lis M, Gueitani H, Kostov B, Perez-Alvarez , Siso- Almirall A, Lozano F, Ramos-Casals M. Etiopathogenic role of surfactant protein d in the clinical and immunological expression of primary Sjögren syndrome. *J Rheumatol* 2015;42(1):111- 8.
3. Lichtenfeld JL, Kirschner RH, Wiernik PH. Familial Sjögren's syndrome with associated primary salivary gland lymphoma. *Am J Med* 1976;60(2):286-92.
4. Lee H, Kim Y, Han K, Oh EJ. Application of anti-DFS70 antibody and specific autoantibody test algorithms to patients with the dense fine speckled pattern on HEp-2 cells. *Scand J Rheumatol* 2016;45(2):122-8.
5. Lichtenfeld JL, Kirschner RH, Wiernik PH. Familial Sjögren's syndrome with associated primary salivary gland lymphoma. *Am J Med* 1976;60:286-92.
6. Sabio JM, Milla E, Jimenez-Alonso J. A multicase family with primary Sjögren's syndrome. *J Rheumatol* 2001;28:1932-4.
7. Boling EP, Wen J, Reveille JD, Bias WB, Chused TM, Arnett FC. Primary Sjögren's syndrome and autoimmune hemolytic anemia in sisters: A family study. *Am J Med* 1983;74:1066-71.
8. Kuo CF, Grainge MJ, Valdes AM, See LC, Luo SF, Yu KH, Zhang W, Doherty M. Familial risk of Sjögren's syndrome and co-aggregation of autoimmune diseases in affected families: A nationwide population study. *Arthritis Rheumatol* 2015;67(7):1904-12.
9. Michael Mahler, Pier-Luigi Meroni, Xavier Bossuyt, Marvin J. Fritzler current concepts and future directions for the assessment of autoantibodies to cellular antigens referred to as anti-nuclear antibodies. *J Immunol Res* 2014;2014:315179.
10. Seelig CA, Bauer O, Seelig HP. Autoantibodies against DFS70/LEDGF exclusion markers for systemic autoimmune rheumatic diseases (SARD). *Clin Lab* 2016;62(4):499-517.
11. Shovman O, Gilburd B, Chayat C, Amital H, Langevitz P, Watad A, Guy A, Perez D, Azoulay D, Blank M, Segal Y, Bentow C, Mahler M, Shoenfeld Y Prevalence of anti-DFS70 antibodies in patients with and without systemic autoimmune rheumatic diseases. *Clin Exp Rheumatol* 2018;36(1):121-6.
12. Watanabe A, Kodera M, Sugiura K, Usuda T, Tan EM, Takasaki Y, Tomita Y, Muro Y. Anti-DFS70 antibodies in 597 healthy hospital workers. *Arthritis Rheum* 2004;50(3):892-900.
13. Muro Y, Ogawa Y, Sugiura K, Tomita Y. HLA-associated production of anti-DFS70/LEDGF autoantibodies and systemic autoimmune disease. *J Autoimmun* 2006;26(4):252-7.
14. Conrad K, Röber N, Andrade LE, Mahler M. The clinical relevance of anti DFS70 autoantibodies. *Clin Rev Allergy Immunol* 2017;52(2):202-16.