

## SJÖGREN SENDROMU

( Bir Ölü Takdimi )

Aker Akyokuş\*

Bülent Seçkin\*\*

Cihat Borçbakan\*\*\*

Etyolojisi bilinmeyen kronik inflamatuvar bir hastalıktır (4). İlk defa 1933 yılında İsveçli oftalmolog Henrik Sjögren hasta'lığı geniş olarak tarif etmiştir. Hastalık 1888 yılında bir triad olarak Hadden tarafından yayınlanmıştır. Hadden hastalığı Keratoconjunctivitis Sicca, Xerostomi ve romatoid artrit olarak bildirmiştir (5). Bazı yazarlar ve Morgon ile Castleman, Mikulicz hastalığı ile Sjögren sendromunu aynı hastalık olarak kabul ederler (1953) (3). Sokoloff (1964)'un bildirdiğine göre, Morgan ve Castleman'ın teşhis kriterlerine uyan 20 Mikuliczli vakanın 9 tanesi Sjögren sendromudur (5).

Sjögren sendromu keratoconjunctivitis sicca, xerostomia ve konnektif doku hastalığı ile karkterize bir triaddir. Vakaların yarısından çoğunda konnektif doku hasta'lığı ramatoid artritir. Beraber bulunabildiği diğer konnektif doku hastalıkları Sistemik Lupus Eritematosus, progressif sistemik sklerozis, polimyositis ve poliarteritis nodosadır (1,4). Vakaların 1/2 - 2/3'ünde bu triad mevcuttur (1). Hastaların % 90'ından fazlası 50 yaş civarındaki orta yaşlı kadınlardır.

Hastalık göz yaşı ve tükürük bezlerini tutar ve buralarda yaygın kronik inflamasyona yol açar. Mukozal semptomlar ve bulgular tükürük yetersizliği etrafında yoğunlaşmaktadır. Bu hastalar ağız kuruluşundan şikâyet ederler. Tükürük azlığı sonucu susuzluk hissi olur. Çiğneme ,yutma ve konuşmada zorluk ortaya çıkabilir. Sıcak besinlerle ağız kuruluşu artar. Ağız mukozası kenarında ve küçük mukoza kıvrımları içinde besin parçacıkları kalır. Bunlar hastanın nefesinin ve ağzının kokmasına sebep olur. Diş çürükleri sık olarak görülür. Vakaların yarısında parotis bezi bilateral şişer ve hassastır. Bazı vakalarda ise submandibular bezler şişebilir. Sublingual tükürük havuzu kaybolmuştur. Göz bulguları; göz yaşı eksikliği sonucu olur. Bundan dolayı gözde kuruluk olur. Gözde yabancı cisim varmış gibi

\* A.Ü.T.F. Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği Doçenti

\*\* A.Ü.T.F. Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği Uz. Asistanı

\*\*\* A.Ü.T.F. K.K.B. Kliniği Profesörü



bir his meydana gelir. Yanma, kaşınma, fotosensitivite veya yorgunluk oluşur. Göz yaşı bezleri büyür (1,4).

Sjögren sendromundaki romatoid artrit, sicca sendromu olmayan romatoid artrit farklı değildir. Artrit bulguları aynıdır.

Vücuttaki submüköz glandların sekresyonunda azalma görülür. Üst solunum yolunda; burunda kuruluk oluşabilir, kabuklanma ve epistaksis meydana gelebilir. Östaki borusu kabukla tıkanabilir, otitis media ve sağırılık meydana gelebilir. Alt solunum yollarında mukus sekresyonunun azalması sonucu pulmoner lezyonlar oluşur. Plörezi, plevral yapışıklıklar, fokal pnömoni, pulmoner atelektazi ve fibrozis meydana gelebilir. Deri bulguları olarak, ciltte kuruluk ve sıcak havalarda terlemede azalma oluşabilir. Non-trombositopenik purpura lezyonları bildirilmiştir. Bazen pankreatitis görülebilir. Vajina ve vulva kuruluğu meydana gelir, bunun sonucu olarakta disparenia oluşur.

Sjögren sendromlu hastalarda allerjik reaksiyonlar sık olarak görülür. Hastaların bazılarında penicillin allerjisi görülebileceğinden dikkatli olunması gerekir. Hastaların % 75'inde altına karşı allerji vardır (1,3,4,5).

Histopatolojisinde; tükürük, göz yaşı, solunum yolu, gastrointestinal yol ve vajinadaki diğer dış salgı bezlerinde lenfositik ve plasma hücreli infiltrasyon vardır (3). Bu bezler içinde epitelial ve myoepitelial hücreler yani epi1myo-epithe1ial adalar bulunur (1). Eğer lenfoid infiltrasyon şiddetliyse tükürük bezinde kronik ağrısız büyüme meydana gelir. Burada tükürük bezinin normal histolojik yapısı bozulmaz. Halbuki aynı şekilde tükürük bezini büyüten lenfoma, lösemi, sarkoidosis ve Waldenström makroglobulinemisinde tükürük bezinin normal yapısı bozulur (1).

Sjögren sendromlu hastalarda romatoid faktör insidansı çok yüksektir. Tükürük bezlerini infiltre eden lenfositlerin, aktif bir şekilde lokal olarak antikor sentez ettikleri gösterilmiştir. Bu arada romatoid faktör ve monoclonal immünoglobulinler sentez edilir (4).

Laboratuvar Bulgularında; Lökopeni sık olarak bulunur. Çoğunlukla eosinofili vardır, bazı hastalarda lökositlerin % 40'ı eosinofildir. Sedimentasyon genellikle artmıştır. Hipergammaglobulinemi sık olarak bulunur (1).

## OLGU

A.Ü., 20 yaşında, evli, kadın hastamızın 4 yıl önce her iki el bileğinde ağrı ve şişmeler olmuş. Şişlikler kısa zamanda geçip tekrar oluyormuş. Çeşitli kliniklerde, değişik tanımlar düşünülmüş olan hasta kliniğimize, yatırılarak aşağıdaki bulgular bulunmuştur.

El bilekleri şiş, hareketleri % 50 kısıtlı ve ağrılı. Her iki elin 2. ve 3. parmaklarında fusiform şişlik. Her iki dizde şok rotülyen ve lokal ısı mevcut. Siş-



tem muayenesinde; her iki göz kapakları şiş, göz yaşı hafif azalmış. Ağızda ve burunda hafif kuruluk ve bazen epistaksis mevcudiyeti. Parotis ve submandibular tükürük bezleri bilateral olarak şiş (3x4 cm boyutlarında). Ağızda çürük diş ve bilateral axiller lenf adenopati mevcut. Solunum sistemi normal, gastrointestinal sistem normal, nörolojik sistem normal. Jinekolojik muayenede : uterus hipoplazik olarak bulundu.

**Laboratuvar Bulguları :** Lök. : 5000/mm<sup>3</sup>, Erith. : 3800000, Hb. : % 65, sedim : 96 mm/saat, 65 mm/saat, Formül lökosit : bazofil % 2, çomak % 4, parçalı % 65, lenfosit % 13, monosit % 6, eosinofil % 10. CRP ( + + ), Latex RF : müsbet, ASO : menfi, Paul Bunnell : menfi, PPD : 7 mm. Protein elektroforezinde hipergammaglobulinemi, grup agglutinasyon testi : menfi, Cryoglobulinemi testi : menfi, idrar tetkiki : normal Submandibular tükürük bezinin biyopsi tetkikinde, normal yapının yoğun mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu ve fibrozisle parçalandığı dikkati çekmiştir. Akciğer grafisi : normal. Sialografi : Parotis sialografisinde; kronik parotitislerde görülen üzüm salkımı manzarası. Parotis bezi 2 - 2,5 misli büyümüş.

### TARTIŞMA

Hastamız, klinik ve laboratuvar bulgularıyla romatoid artrit tanısını desteklemektedir. Bu hastamızda aynı zamanda bilateral olarak tükürük bezleri ve göz yaşı bezleri asemptomatik ve diffüz olarak büyümüştür. Bu durum, kronik bir hastalık olan, Mikulicz hastalığının klinik belirtileridir. (2,6). Parotis bezinin histopatolojik ve röntgen bulguları da Mikulicz hastalığını doğrulamaktadır. Bu duruma göre, hastamız bazı yazarlarında kabul ettiği gibi Sjögren hastalığı ile birlikte bulunan Mikulicz hastalığıdır. Ve bu hastalarda yüksek bir oranda rastlanan romatoid artrit bizim hastamızda da mevcuttur.

### ÖZET

Bazı yazarlarca Sjögren sendromu ile Mikulicz hastalığı aynı hastalık olarak kabul edilmektedir. Bu hastalarda çok yüksek oranda rastlanan romatoid artrit bizim hastamızda da mevcut olduğu görülmüştür. Bu durum literatüre uymaktadır. Kliniklerde oldukça seyrek olarak rastlanan bu hastalık bir olgu münasebetiyle takdim edilmiştir.

### SUMMARY

In this article, the clinical features of one of the occasionally seen disease (Sjögren's Syndrome - Mikulicz's disease) is discussed.

As it is known, this is accepted by some of the authors as the same disease, and has a clinical aspect of Rh. Artrit with a high incidence and the result of our study is in accordance with the literature.

### KAYNAKLAR

- 1 - Boyle Buchanan; Clinical Rheumatology, 1971, Blackwell Scientific Publication, Oxford, sayfa : 5412
- 2 - Harrison; Principles of Internal Medicine, 7. baskı, 1974 Blakiston - London sayfa : 1994
- 3 - Hollander J L; Arthritis and Allied Conditions, 8. baskı 1976, Lea and Febiger, sayfa : 849
- 4 - Katz W A : Rheumatic Diseases, 1977 J B Lippincott Company Philadelphia sayfa : 208
- 5 - Scott J T; Copeman's Textbook of the Rheumatic Diseases, 5. baskı 1978 Churchill Livingstone, Edinburgh London and Newyork, sayfa : 309
- 6 - Stanley L Robbin; Textbook of Pathology, 2. baskı 1964, W B Saunders Company, Philadelphia and London, sayfa : 638