

*NADİR BİR TROMBOSİTOPENİ SEBEBİ: PRİMERSJÖGREN SENDROMU

Pınar ARDA Cem ERÇALIK Hüseyin ELİK Figen YILMAZ Jülide ÖNCÜ

Gülğün DURLANIK Beril DOĞU Banu KURAN

Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, TR-34371 İstanbul, TÜRKİYE

* Bu olgu 11. Türk Romatoloji Sempozyumunda poster olarak sunulmuştur.

ÖZET

Sjögren Sendromu (SS) başta gözyaşı, tükürük bezi olmak üzere ekzokrin bezlerin lenfosit hücre infiltrasyonu, destrüksiyonu ve disfonksiyonu sonucu gelişen kronik, sistemik ve otoimmün bir hastalıktır (2). Bu inflamasyona B lenfositlerin neden olduğu düşünülmektedir (5). Kuru göz (kseroftalmi, keratokonjonktivitis sikka), kuru ağız (kserostomi), parotis bezi büyümesi ile karakterizedir (2). Anemi, lökopeni, trombositopeni ve lenfoproliferatif hastalıklar SS' nda ektraglanduler hematolojik tutulum olarak görülebilir (6). Burada 3 aydır rutin tetkiklerinde izole trombositopeni (33.000/mm³) tespit edilen ve romatolojik hastalık araştırılması için tarafımıza konsülte edilen, kliniğimizde SS tanısı konulan ve hidroklorokin 200 mg 1x1/ gün ve prednizolon 4 mg 1x1/gün tedavisi ile birinci ayda trombosit sayısında (195.000/ mm³) düzelme, eklem şikayetlerinde gerileme meydana gelen bir olgu sunulmuştur. Sjögren Sendromunun trombositopeninin nadir bir sebebi olabileceği akılda tutulmalı, ayırıcı tanısında romatolojik değerlendirme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Primer Sjögren Sendromu, Trombositopeni

*A RARE CAUSE OF THROMBOCYTOPENIA; PRIMARY SJÖGREN'S SYNDROME

ABSTRACT

Sjögren's Syndrome (SS) is a chronic, systemic and autoimmune disease which mainly affects lacrimal and salivary glands via lymphocyte cell infiltration, destruction and dysfunction of the exocrine glands (2). This inflammation is speculated to be caused by B lymphocytes (5). SS is characterised by dry eye (xerophthalmia, keratoconjunctivitis sicca), dry mouth (xerostomia) and hypertrophy of the parotid gland (2). During the course of SS anemia, leucopenia, thrombocytopenia, and lymphoproliferative disorders can occur as extraglandular hematological involvement (6). Here we present a case with isolated thrombocytopenia (33,000 / mm³) dedected on routine tests since the last 3 months and has been referred to us with the suspicion of an underlying rheumatologic disease. The case was diagnosed as primary Sjögren's Syndrome and hydroxychloroquine 200 mg 1x1 / day and prednisolone 4 mg 1x1 / day was started. Improvement of platelet count (195,000 / mm³) and decline in joint complaints occured in the first month. Sjögren's syndrome should be kept in mind as a rare cause of thrombocytopenia and rheumatological evaluation must be included in differential diagnosis.

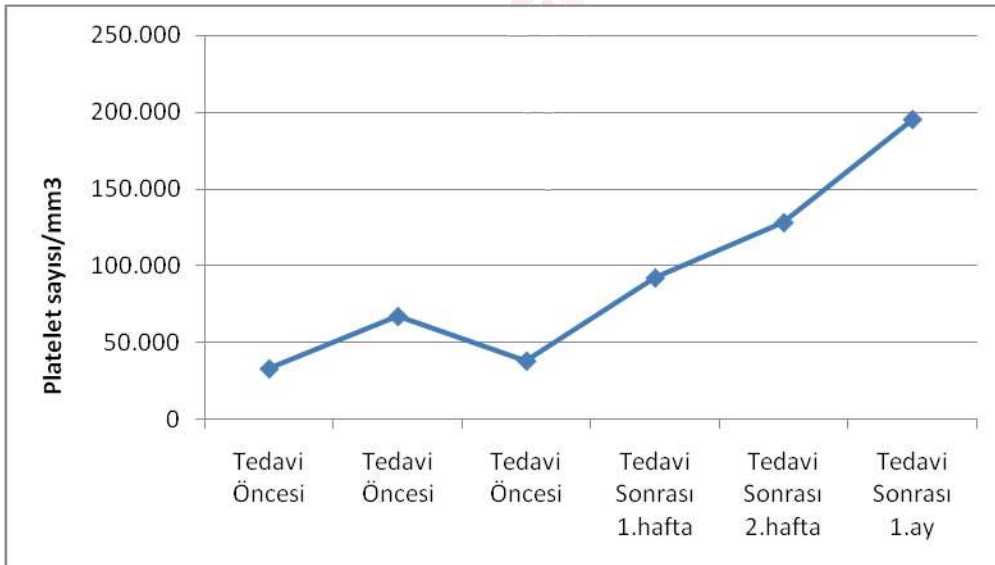
Keywords: Primary Sjögren's Syndrome, Thrombocytopenia

GİRİŞ

Sjögren Sendromu başta gözyaşı, tükürük bezi olmak üzere ekzokrin bezlerin lenfosit hücre infiltrasyonu, destrüksiyonu ve disfonksiyonu sonucu gelişen kronik, sistemik ve otoimmün bir hastalıktır (2). Bu inflamasyona B lenfositlerin neden olduğu düşünülmektedir (5). Kuru göz (kseroftalmi, keratokonjonktivitis sikka), kuru ağız (kserostomi), parotis bezi büyümesi ile karakterizedir (2). Anemi, lökopeni, trombositopeni ve lenfoproliferatif hastalıklar SS' nda ekstraplanduler hematolojik tutulum olarak görülebilir (6).

OLGU

Kırkbir yaşında kadın hastanın rutin tetkiklerinde üç aydır trombositopeni saptanmış ve hematoloji birimince etiyojisi araştırılan hasta kliniğimize konsülte edilmiştir. Hastaya yapılan romatolojik sorgulamada artralji, göz kuruluğu, ağız kuruluğu ve fotosensivitesi mevcuttu. Romatolojik sorgulamada Raynaud fenomeni, disfaji, döküntü, düşük öyküsü, oral aft, alopesi mevcut değildi. Bu şikayetlerle Sistemik Lupus Eritematozus (SLE), SS ön tanıları düşünülen hastadan istenen tetkiklerinde Antinükleer Antikor (ANA) :++ (1/320), C3c:120mg/dl (85-200 mg/dl: normal), C4:20mg/dl (15-50 mg/dl: normal), Anti-ds DNA:25,57IU/ml (<100 negatif,>100 pozitif), Lupus Antikoagülan taraması negatif olarak tespit edildi. Hemogramda; Platelet: 38.000/mm³, WBC ve RBC normal, MPV: 12,4fL (7,8-13fL), PCT:% 0,05 (0,15-0,4), PDW:%16,9 (9-20) olarak bulundu. Hastaya dış merkezde yapılan tetkiklerinde ANA:1/1000 pozitif, ENA profilinde; Anti-ENA SSA (Ro), Ro-52 ve SSB (La) pozitif, RF: 10,3 IU/ml (negatif<14 IU/ml), Anti-CCP: 7 U/ml (negatif<17 U/ml) olarak bulunmuştu. Bu sonuçlarla hastadan Schirmer testi istendi. Sonucu bilateral pozitif (sağ:5 mm/5dk.,sol:4 mm/5dk.) olarak saptandı. Hastaya Primer SS tanısı konuldu. Hidroksiklorokin 200 mg 1x1/gün, Metilprednizolon 4 mg 1x1/ gün başlandı. Hastadan bir hafta sonra istenen hemogram kontrolünde PLT: 92.000/mm³, 2. haftada: 128.000/mm³ ve 1. ay sonunda 195.000/mm³olarak izlendi (Şekil 1). Hastanın mevcut artralji şikayeti geriledi.



Şekil 1. Tedavi Öncesi - Sonrası Platelet Değer Dağılımları

TARTIŞMA

Primer SS, B lenfosit hiperaktivitesi ile ilişkili, tükürük ve gözyaşı bezlerinde infiltrasyon ve fonksiyon kaybıyla karakterize, kronik inflamatuvar otoimmün bir hastalıktır (4). Primer SS' nda hematolojik tutulum görülebilir ve en sık görülen hematolojik anormallik lökopenidir. Bu oran %15 olarak raporlanmıştır (5). Diğer sitopenilerden aneminin prevalansı %11, trombositopeni ise %5-15 oranındadır (1). Hastaların sadece %0,4 ünde ağır trombositopeni görülür ($< 50.000/ mm^3$) (9). Bizim olgumuzda da ağır izole trombositopeni mevcuttu ve nadir gözükmesi açısından sunulmaya değer bulunmuştur. Sjögren Sendromunda trombositopeninin nedeni tam olarak ortaya konmamış olsa da periferik trombosit yıkımının trombosit otoantikörleri veya immün-kompleks reaksiyonu nedeniyle olduğu düşünülmektedir (6, 7, 8). Tedavinin amacı trombosit sayısını kanamayı önleyecek düzeye yükseltmektir. Geleneksel olarak ciddi kanaması olmayan hastalarda ilk basamak tedavi düşük-orta doz kortikosteroid tedavisidir (6). Bizim olgumuzda da düşük doz kortikosteroid tedavisine iyi yanıt aldık.

SONUÇ

Primer Sjögren Sendromu ekstraslanduler olarak hematolojik sistemi tutarak, lenfoma gelişme riski olan sistemik bir hastalıktır. Erken tanı koymak gelişecek komplikasyonları önleme açısından önemlidir. Artralji ve sitopenileri olan hastalarda Primer SS akla gelmeli ve romatolojik değerlendirme yapılmalıdır.



KAYNAKÇA

1. Choung B.S, Yoo W.H, Successful Treatment with intravenous immunglobulin of severe trombocytopenia complicated in primary Sjogren's syndrome, *Rheumatology International* 2012;32(5):1353-1355. 5
2. Hastürk A.B, Sjögren Sendromu, Ataman Ş, Yalçın P. Romatoloji 1.Baskı, 855-870, MN Medikal&Nobel Tıp Kitap Sarayı, Ankara, 2012. 1
3. Jun JW, Bae JK, Lee HS, Kim JH, Ju HW, Choi SW. Treatment with High Dose Dexamethasone of Severe Thrombocytopenia in Primary Sjögren's Syndrome. *Journal of Rheumatic Diseases* 2012;19:6. 9
4. Kamath V, Prabhakar B, Veena, Lachikarathman D, Sjogren's Trombocytopenia, *Journal Of The Assosiation of Physicians of India*, 2011;59: 114-115. 4
5. Khattri S, Barland P, Primary Sjogren's syndrome and autoimmune cytopenias: a relation often overlooked, *Bulletin Of The Hospital For Joint Diseases*, 2012;70(2):130-132. 2
6. Kikawada M, Watanabe D, Kimura A, Hanyu H, Serizawa H, Iwamoto T, Autoimmune hemolytic anemia in an elderly patient with primary Sjögren's syndrome, *Journal of Internal Medicine*, 2005; 44(12):1312-1315. 3
7. Ramakrishna R, Chaudhuri K, Sturgess A, Manoharan A. Haematological manifestations of primary Sjögren's syndrome: a clinicopathological study. *Q J Med* 1992;83: 547-54. 7
8. Ramos-Casals M, Cervera R, García-Carrasco M, Vidal J, Trejo O, Jiménez S, et al. Cytopenia and past human parvovirus B19 infection in patients with primary Sjögren's syndrome. *Semin Arthritis Rheum* 2000;29: 373-8. 8
9. Ramos-Casals M, Font J, Garcia-Carrasco M, Brito MP, Rosas J, Calvo-Alen J, et al. Primary Sjögren syndrome: hematologic patterns of disease expression. *Medicine (Baltimore)* 2002;81: 281-92.

