



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Olgu Sunumu

24 Şubat 2022 Perşembe

Araş.Gör.Dr.Ozan BERK



OLGU

- 14 yaş, kız

YAKINMA

- El parmaklarında ağrı, şişlik ve yemek yemede güçlük

HİKAYE

- Daha öncesinde bilinen bir hastalığı olmayan olgunun yaklaşık bir yıl önce el ve parmaklarında ağrı yakınması başlamış.
- Ağrıya zaman zaman parmaklarda şişlik de eşlik ediyormuş ve şişlik olduğunda kızarıklık meydana geliyormuş. Bazen el parmaklarında morluklar olup geçiyormuş.
- Zaman içinde her iki dizinde de benzer şekilde ağrı ve şişlik şikayeti gelişmiş.
- Şişlik ve kızarıklık, 1-2 gün devam edip sonrasında geriliyor, ağrısı için aldığı parasetamolden kısa süre için fayda görüyormuş.

- Hasta sabah uyandıđı zaman herhangi bir eklem ağrısı veya eklemlerinde hareket kısıtlılığı olmuyormuş.
- Hasta yemek yerken ağzını çok açtığı zamanlarda çenesinden ses geldiğini duyuyormuş, yemek yerken de güçlük yaşıyor, ağızda kuruluk hissi ve iştahsızlık yakınmaları oluyormuş.
- Son bir yılda şikayetleri 3-4 kez tekrarlamış.

ÖZGEÇMİŞ

- Prenatal : Özellik yok
- Natal : Term doğum 3000gr NSVY
- Postnatal : Bilinen hastalık öyküsü yok, kullandığı ilaç yok
Aşıları zamanında ve tam

SOYGEÇMİŞ

- Anne: 35 yaş, Sağ-Hipotiroidi
- Baba: 41 yaş, Sağ-Sağlıklı
- 1.çocuk: Hastamız
- 2.çocuk: 11 yaş, Büyüme hormon eksikliği
Anne baba arasında akrabalık var (kuzen)

FİZİK MUAYENE

- VA:55 kg (50-75 p.) Boy:155 (25 p.) VY:1,52 m²

Genel durum:İyi, bilinç açık, oryante, koopere

Cilt :Turgor, tonus doğal. Ödem, ikter, siyanoz, peteşi, purpura, pigmentasyon bozukluğu yok

Baş boyun:Saç ve saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik. Boyunda kitle yok.

Gözler:Işık refleksi bilateral mevcut. Pupiller izokorik. Göz kürelerin her yöne hareketi doğal.

KBB:Bilateral kulak zarları doğal. Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. Orofarenks ve tonsiller doğal

KVS:S1, S2 doğal. Üfürüm yok. AFN her iki alt ekstremitede alınıyor. Kalp tepe atımı 5. interkostal aralıkta.

Solunum:Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Toraks deformitesi yok. Ral, ronküs yok.

GİS:Batın normal bombelikte. Barsak sesleri doğal. Ddefans, rebound yok. HSMG yok. Traube açık.

GÜS:Haricen kız. Anomali yok.

Nöromüsküler:Koopere,oryante, ense sertliği, kernig, brudzunski negatif. Babinski, klonus negatif. Kraniyal sinir muayeneleri doğal.

Ekstremiteler:Kas kitlesi ve tonusu doğal. Deformite yok.

LABOTARUVAR

Test Adı	Sonuç	Durum	Birim
Kreatinin	0,72		mg/dL
Protein, Total	69,3		g/L
Albumin	49,2		g/L
Globulin	20,1		g/L
FORMÜL : TOTAL PROTEİN - ALBUMİN			
Sodyum (Na)	142		mmol/L
Potasyum (K)	4,61		mmol/L
Klor (Cl)	104		mmol/L
Kalsiyum	9,69		mg/dL
Düzeltilmiş Kalsiyum	8,95		mg/dL
FORMÜL: KALSİYUM+(0.8*(4-ALBUMİN/10))			
Magnezyum (Mg)	2,23		mg/dL
Fosfor (P)	4,19		mg/dL
AST (SGOT)	16,9		U/L
ALT (SGPT)	10,4		U/L
LDH	212		U/L
Ürik asit	4,1		mg/dL
CRP	1,41		mg/L
RF	<10		IU/mL
C3 (Kompleman 3)	0,94		g/L
C4 (Kompleman 4)	0,21		g/L
IgA (İmmün kompleks)	1,43		g/L
IgG (İmmün kompleks)	9,35		g/L
IgM (İmmün kompleks)	0,73		g/L

TAM KAN SAYIMI

WBC (Lökosit)	7,70		x10 ³ /µL
NEU (Nötrofil Sayısı)	4,810		x10 ³ /µL
NEU % (Nötrofil Yüzdesi)	62,5		%
LYM (Lenfosit Sayısı)	2,180		x10 ³ /µL
LYM % (Lenfosit Yüzdesi)	28,3		%
MONO (Monosit Sayısı)	0,560		x10 ³ /µL
MONO % (Monosit Yüzdesi)	7,3		%
EOS (Eozinofil Sayısı)	0,140		x10 ³ /µL
EOS % (Eozinofil Yüzdesi)	1,8		%
BASO (Basofil Sayısı)	0,010	D	x10 ³ /µL
BASO % (Basofil Yüzdesi)	0,1	D	%
RBC (Eritrosit)	4,37		x10 ⁶ /µL
HGB (Hemoglobin)	13,00		g/dL
HCT (Hematokrit)	36,4	D	%
MCV (Ortalama Eritrosit Hacmi)	83,30		fL
MCH (Ortalama Hücre Hemoglobin)	29,70		pg
MCHC (Ortalama Hücre Hemog.Konsant.)	35,70	Y	g/dL
RDW-SD	37,30	D	fL
RDW-CV	12,30		%
PLT (Trombosit)	243		x10 ³ /µL
MPV (Ortalama Trombosit Hacmi)	10,10		fL
PCT (Platekrit)	0,24		%
PDW (Trombosit Dağılım Genişliği)	11,30		fL
NRBC	0,00		x10 ³ /µL
NRBC %	0,0		%

TAM İDRAR TAHLİLİ

FİZİKSEL ANALİZ		
Renk	AÇIK SARI	
Bulanıklık	BERRAK	
pH	6,0	.
Dansite	1,024	.
Kan	NEGATİF(-)	
Lökosit	NEGATİF(-)	
Glukoz	NEGATİF(-)	
Protein	+	mg/dL
Bilirubin	NEGATİF(-)	mg/dL
Keton	NEGATİF(-)	mg/dL
Nitrit	NEGATİF(-)	
Urobilinojen	NORMAL	
Askorbik Asit	0	mikromol/L
0,176 mikromol /L üzerindeki askorbik asit değerlerinde, idrarda Glukoz, kan ve nitrit negatifliği		
MİKROSKOPİK ANALİZ		
Mukus	2	/HPF
Yassı Epitel	6	/HPF
Eritrosit	2	/HPF
Lökosit	2	/HPF

PATOLOJİK BULGULAR

- El ve parmaklarda ağrı, şişlik, kızarıklık
- Zaman zaman parmaklarda morluk
- Dizlerde ağrı ve şişlik
- Yemek yerken ağızda kuruluk hissi
- İdrarda protein (+)

Ön Tanılar & Ek tetkikler



Test Adı	Sonuç	Durum Birim	Referans Değerler
HBs Ag	0,22 NEGATİF(-)	S/CO	> 1,0 POZİTİF(+) < 1,0 NEGATİF(-)
Anti HBs	10,2	IU/L	> 10
Anti HAV IgG	0,24 NEGATİF(-)	S/CO	< 1,0 NEGATİF(-) > 1,0 POZİTİF(+)
Anti HAV IgM	0,09 NEGATİF(-)	İndeks	0,8 - 1,2 < 0,8 NEGATİF(-) > 1,2 POZİTİF(+)
Anti HCV	0,03 NEGATİF(-)	S/CO	< 1,0 NEGATİF(-) > 1,0 POZİTİF(+)
Anti HIV	0,04 NEGATİF(-)	S/CO	TEKRAR > 1,0 POZİTİF(+) < 1,0 NEGATİF(-)
Anti CCP	< 0,5	U/mL	< 5

Seroloji

Test Adı	Sonuç	Durum Birim	Referans Değerler
Brucella Coombs	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
Brucella Tüp Aglütinasyonu (Wright)	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)

Oto Antikor

Test Adı	Sonuç	Durum Birim	Referans Değerler
ENA Screening			
ENA DFS 70	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA SsA	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA SsB	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA Anti Sm	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA Anti SM RNP	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA Jo-1	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA Scl70	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA Ro-52	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
	+		
ENA CENP B	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA Nükleosom	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA AMA-M2	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
	+		
ENA DS DNA	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA Ribosomal-P-protein	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA Histones	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA PCNA	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
ENA PM	NEGATİF(-)		NEGATİF(-)

Test Adı	Sonuç	Durum Birim	Referans Değerler	Önceki Sonuçlar
Anti ds DNA (ELISA)	10 NEGATİF(-)	IU/mL	< 100 NEGATİF(-) > 100 POZİTİF(+)	

24 SAATLIK IDRARDA PROTEIN

24 Saat İdrar			
Test Adı	Sonuç	Durum	Birim
Protein 24 saatlik İdrar Paneli	812,15	Y	mg/gün
Protein (24 Saatlik İdrar)			
Kreatinin 24 saatlik İdrar Paneli	708,55	D	mg/gün
Kreatinin (24 saatlik İdrar)			
Kreatinin Klerens	*		mL/dk
FORMÜL : $\text{KREATİNİN (24Sİ)} * \text{VOLÜM} / (1.44 * \text{KREATİNİN})$			
Volüm Ölçümü	1,85		L

→ 22 mg/m²/saat

TÜKÜRÜK BEZİ SİNTİGRAFİSİ

Endikasyon: 15 yaşındaki hasta Sjögren Sendromu şüphesiyle takip edilmektedir.

Prosedür: Hastaya 10 mCi ^{99m}Tc perteknetat intravenöz olarak bolus tarzında enjekte edildikten hemen sonra baş boyun bölgesinden 1'er dakikalık 25 dakika boyunca dinamik takip görüntüleri alındı. 15.dakikada limon suyu verildikten sonra dinamik görüntülemeye devam edildi.

Bulgular: Görüntüler incelendiğinde, her iki parotiste ve her iki submandibular tükürük bezinde hafif azalmış tutulum ve normal drenaj fonksiyonu izlendi.

SONUÇ-YORUM:

Her iki parotiste ve her iki submandibular tükürük bezinde hafif azalmış tutulum ve normal drenaj fonksiyonu izlenen tükürük bezi sintigrafisi bulguları.

Sjögren Sendromu

- İlk kez 1888 yılında Mikulicz, bilateral parotis bezinde şişlik ve lakrimal bezde büyüme olan bir hastada tanımlamıştır.
- 1933 yılında Henrik Sjögren, sikka semptomları olan hastalarda artrit olduğunu bildirmiştir.
- 1953'de Morgan ve Castleman, tükrük bezi büyümesi ve keratitin aynı klinik tablonun parçaları olduğuna dikkat çekerek "keratokonjonktivitis sikka" terimi kullanılmıştır, sonrasında ise "Sjögren sendromu" daha yaygın kullanılır terim olmuştur.
- 1980'de Talal, hastalığı "otoimmün ekzokrinopati", Skopouli ve Moutsopoulos, ise "otoimmün epitелitis" olarak ifade etmişlerdir.

- Sjögren sendromu ekzokrin bezlerin inflamasyonu ile seyreden kronik otoimmün bir hastalıktır.
- Sıklığı tüm popülasyonda %0.01-0.72 arasından bildirilmiş olup çocuklardaki sıklığı bilinmemektedir. Erişkinlerdeki gibi çocuklarda da kız:erkek oranı 5:1-7:1 arasındadır.
- Esas hedefi lakrimal bezler ve tükürük bezleridir ve bu bezlerin inflamasyonu göz ve oral mukozada kuruluk ile sonuçlanır.
- Cilt, solunum yolu ve ürogenital trakt gibi diğer bölgelerin de tutulduğu daha yaygın bir ekzokrinopati de görülebilmekte, bazı hastalarda da ekstra-glandüler tutulum olabilmektedir.

- Hastalık altta yatan başka bir otoimmün hastalık yok ise
→ Primer Sjögren sendromu
- Eşlik eden başka bir otoimmün hastalık var ise (en sık SLE, romatoid artrit, miks bağ dokusu hastalığı)
→ Sekonder Sjögren sendromu olarak isimlendirilir.

ETYOPATOGENEZ

a. Genetik Faktörler

- İkizlerde ve aile bireylerinde hastalığın görülmesi genetik yatkınlığı desteklemektedir.
- Diğer otoimmün hastalıklarda olduğu gibi HLA ilişkisi; HLA-B8, HLA-DR3 ve HLA-DRw52 ile gösterilmiştir.
- HLA-DQA1 ve HLA-DQB1 ile anti Ro/La otoantikorları arasında ilişki olduğu da bildirilmiştir.

b. Virüsler

- Çalışmalar özellikle EBV ve HCV virüsü üzerinde yoğunlaşmıştır. EBV sonrasında SS geliştiğinin bildirilmesi, hastaların serumlarında EBV antijenine karşı antikor titrelerinin yüksekliği ve yine tükürük ve gözyaşında EBV DNA saptanması EBV'nin etiyolojide rol oynayabileceğini destekleyen bulgular olarak ileri sürülmüştür.
- Bu virüslerin yanı sıra Human T Lymphotropic Virus type I ve HIV suçlanan diğer virüslerdendir.

c. Hormonlar

- Kadınlarda sık görülmesi endokrin sistemin de hastalığın gelişiminde rolü olabileceğini düşündürmektedir.
- Östrojen hormonunun farelerde B lenfosit gelişimini arttırdığı ve otoreaktif B lenfositleri apoptozdan kurtardığı gösterilmiştir. SS'da B lenfosit hiperaktivitesine hormonların etkisi benzer mekanizmalarla olabilir.

d. Anormal İmmün Yanıt ve Otoantikorlar

- Primer SS patogeneğinde T ve B lenfosit fonksiyon bozukluğuna ilişkin; rölatif olarak T lenfositlerinde azalma, normal CD4/CD8 oranı, B lenfosit sayılarında artma gösterilmiştir.
- Yüksek düzeyde saptanan B lenfosit aktive edici faktör (BAFF) ve B hücre hiperaktivitesi sonucu spesifik ve nonspesifik otoantikorlar, dolaşımda immünglobulin düzeylerinde artma ve poliklonal hipergamma- globulinemi gelişmektedir.

- Hastaların yaklaşık 2/3'ünde antinükleer antikor (ANA) ve romatoid faktör (RF); ekstrakte edilebilen nükleoproteinlere karşı antikorlar (ENA; Anti-Ro/SS-A ve Anti-La/SS-B antikorları); ve ayrıca tükürük bezi kanalına, tiroid hücrelerine, mitokondrilere ve mide mukozasına karşı otoantikorlar bulunabilir.
- Primer SS'da minör tükürük bezi biyopsi örneklerinde IL-1 β , TNF- α IL-2, IL-6 gibi proinflamatuvar sitokinlerin varlığı gösterilmiştir. Primer Sjögrende tükürük bezi epitel hücreleri, salgıladıkları IL-1, IL-6 ve TNF- α gibi sitokinler ve hücre yüzeylerindeki adezyon molekülleri ile antijen sunan hücre gibi davranarak patolojik immün yanıtı ve otoimmün epitelyal hasarı başlatıyor olabilirler.

PATOGENEZ

- Genetik olarak yatkın bir bireyde, büyük olasılıkla viral bir çevresel faktör tarafından tetiklenen çok aşamalı bir süreç olarak modellenir. İlk olaylar doğuştan gelen bağışıklık sistemini devreye sokar, ancak otoimmün sürecin yayılması ve sürdürülmesi, doğuştan gelen ve uyarlanabilir bağışıklık sistemleri arasında sürekli bir etkileşim gerektirir.
- Sonuç, otoreaktif B-hücresi stimülasyonu, otoantikor üretimi ve tükürük ve gözyaşı bezlerinin ve sıklıkla diğer dokuların kronik iltihabıdır.
- Ekstraglandüler belirtiler, tükürük bezlerinde; immün kompleks birikimi (kriyoglobulinemik vaskülit) ve ektranodal lenfoproliferyonda (lenfositik interstisyel pnömoni) görülene benzer otoimmün ekzokrinopatiden kaynaklanabilir.
- Hedef dokudaki B hücrelerinin kronik olarak uyarılması, yine genetik olarak duyarlı bir bireyde çok aşamalı bir süreç yoluyla lenfojenezi uyarmaktadır.

Klinik Bulgular

1.Glandüler semptom ve bulgular

➤ Ağız

- Ağızda kuruluk (kserostomi), tad değişikliği, katı gıdaları yutmada güçlük, ağız kokusu, diş çürükleri, parotis şişliği, tekrarlayan veya dirençli parotit, dilde filiform papillalarda atrofi görülebilir.
- Ağız kuruluğu çocuk hastalarda erişkinlere göre daha az görülmektedir. Parotit ise çocuklarda en sık bulgu (%50- 70) olarak saptanmıştır.
- Tekrarlayan veya dirençli parotit varlığında ayırıcı tanıda sjögren sendromu düşünülmelidir. Bazı hastalarda hastalığın ilk ve tek bulgusu rekürren parotit olabilir. Sıklıkla bilateraldir. Ağrılı veya ağrısız olabilir.

➤ Göz

- Göz yaşında azalma ve buna bağlı korneal ve bulbar epitel de hasar (keratokonjonktivitis sicca), korneal ülser, keratit, gözde batma hissi, kızarıklık, kaşınma, fotosensitivite olabilir.

➤ Diğer

- Üst solunum yolu ve orofarenks tutulumuna bağlı ses kısıklığı, bronşit, burun kanaması, kulaklarda kuruluk ve kaşıntı, vajinal kuruluk görülebilir.

2.Ekstraglandüler semptom ve bulgular

- Yorgunluk ateş, miyalji, artralji, Raynoud sendromu gibi genel sistemik semptomlar görülebilir.
- Artralji çocuk hastaların %44-65'inde bildirilmiştir. Genellikler 2cm'yi lenfadenopati görülebilir.

3.Epitelin lenfositik infiltrasyonuna baēlı ya da imm n kompleks birikimine baēlı organ tutulumları:

➤ Akciēer tutulumu:

- Kronik  ks r k, intersitisyel akciēer hastalıēı (nonspesifik intersitisyel pn moni, lenfositik intersitisyel pn moni), k   k hava yolu hastalıēı şeklinde olur.
- Akciēer tutulumu eri kin ya ta daha siktir ve %20'sinde klinik bulgu vardır.

➤ Böbrek tutulumu

- Tübülointersitisyel nefrit, glomerülonefrit ve RTA şeklinde olur.
- Erişkinlerde glomerülonefrit sıkken, çocuklarda RTA daha sıktır.
- RTA tübüler epitelin lenfositler ile infiltrasyonu sonucu belirgin hipokaleminin eşlik ettiği distal RTA şeklinde olabileceği gibi proksimal veya miks tiptede de olabilir.
- Glomerülonefrit immün kompleks birikimi sonucu gelişir.

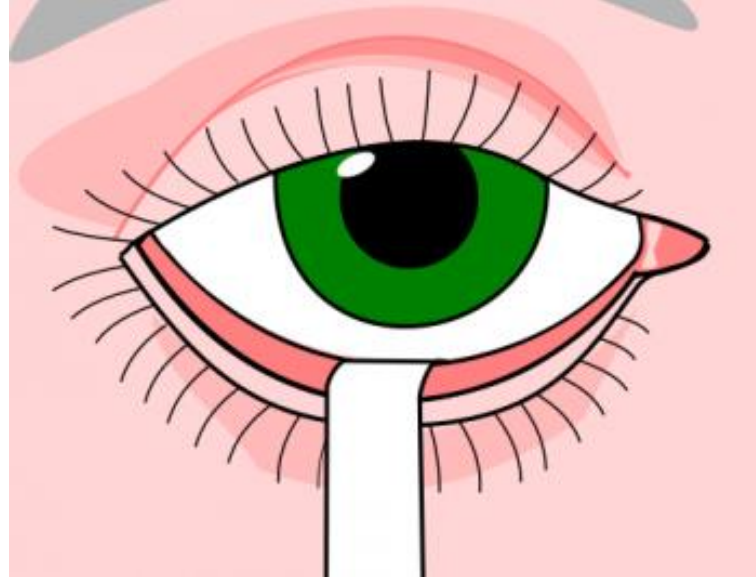
➤ Nörolojik tutulum:

- Periferik sinir sistemi tutulumu mononöropati veya polinöropati şeklinde olabilir. Saf sensöriyel nöropati de tanımlanmıştır.
- Merkezi sinir sistemi tutulumu
 - Diffüz → ensefalopati, menenjit ,kognitif ve psikiyatrik bozukluklar
 - Fokal/Multifokal→ konvülziyon, hemiparezi, hareket bozuklukları, beyin sapı veya serebellar sendromlar şeklinde olabilir.
- Demiyelinizan SSS hastalığı olan «neuromiyelitis optica spectrum disorder (NMOSD)» sjögren sendromuna eşlik edebilir. Antiaquaporin-4 IgG ilişkili bir hastalık olan NMOSD'da tekrarlayan optik nörit ve yaygın tutulumlu transvers miyelit atakları olur.

Laboratuvar

- ANA çoęu hastada pozitif saptanır.
- RF pozitiflięi %40-70 oranında görölmektedir.
- Hipergamaglobülenemi sıktır ve ESH'da yükselme olarak yansıyabilir.
- Anti-SSA (anti-Ro) ne Anti-SSB (anti-La) antikorlarının sjögren sendromunda tanı için değeri yüksektir, ancak bu antikorlar hastaların %50-70'inde pozitif saptanır. Anti-Ro ve Anti-La saptanan hastalarda sistemik hematolojik ve immünolojik bozuklukların daha sık gözleendięi ve yenidoęanda neonatal lupus riskinin arttıęı bilinmektedir.

- Göz kuruluğunun gösterilmesi: **Schirmer Testi**

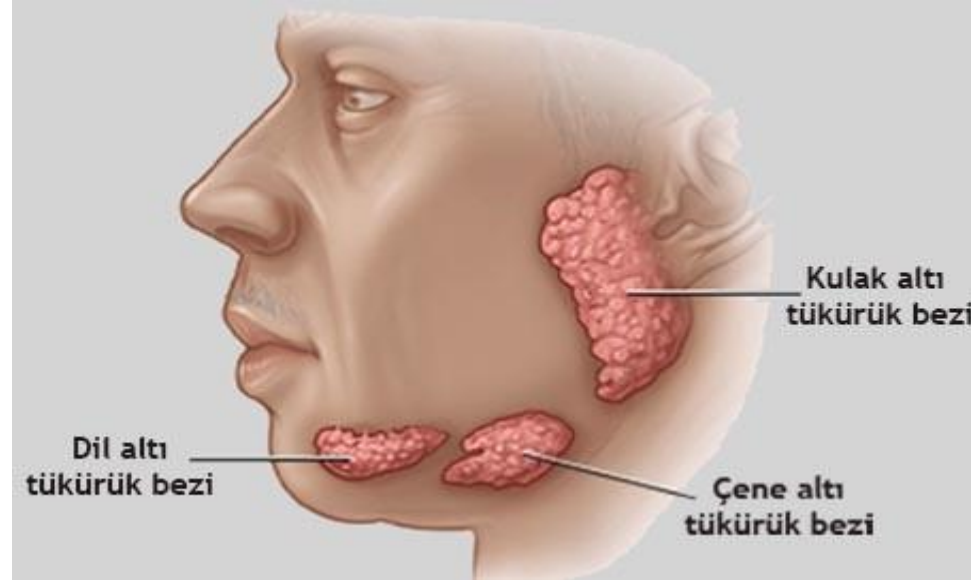


→ SAĞ GÖZ 3MM
SOL GÖZ 4MM ÖLÇÜLDÜ
(<10MM)

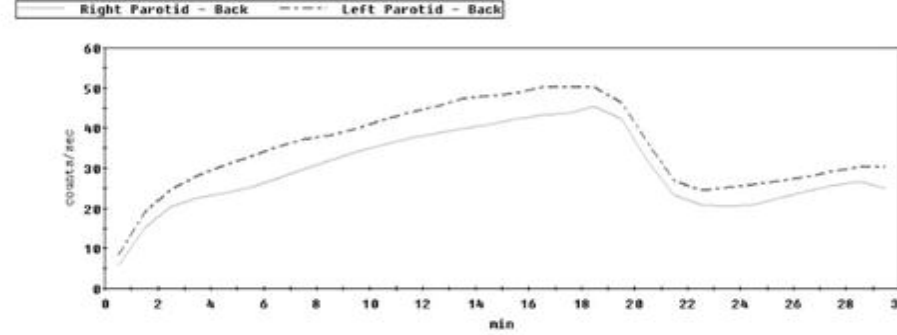
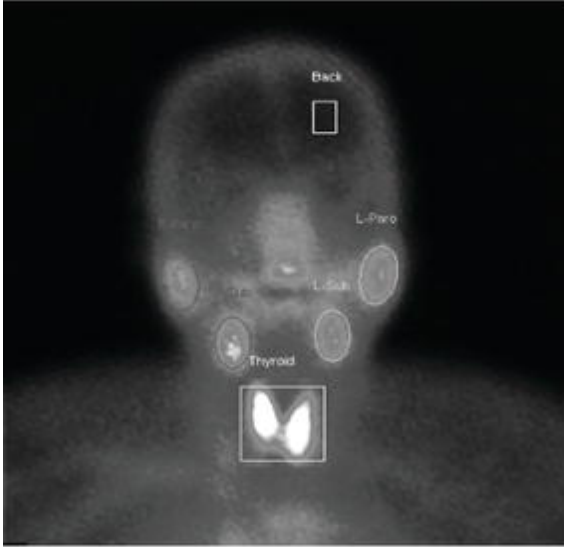
- Göz kuruluğu testinde, alt göz kapağı içerisine 5 dakika boyunca kağıt bir şerit yerleştirilir. 5 dakikada 5mm'den az ise kuru göz lehine, 10 mm'den fazla ise normal olarak değerlendirilir.

- Tükürük bezi tutulumunun gösterilmesi:

99m TcO4 tükürük bezi sintigrafisi, ultrasonografi, siyalografi, MRG siyalografi, tükürük bezi biyopsisi



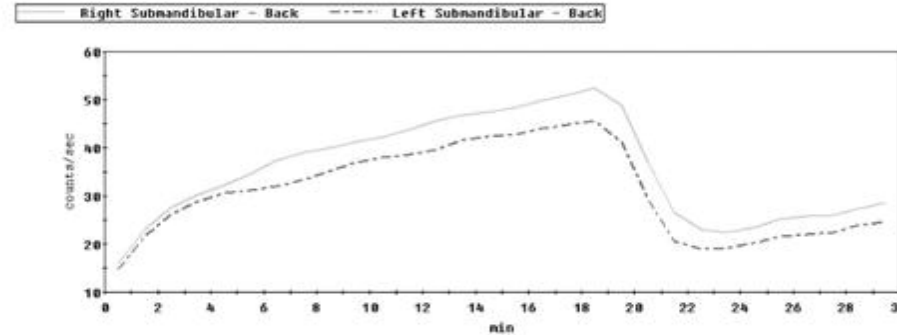
Normal Tükürük Bezi Sintigrafisi



Wash OUT : Parotid

Right : 53.63 %

Left : 51.12 %

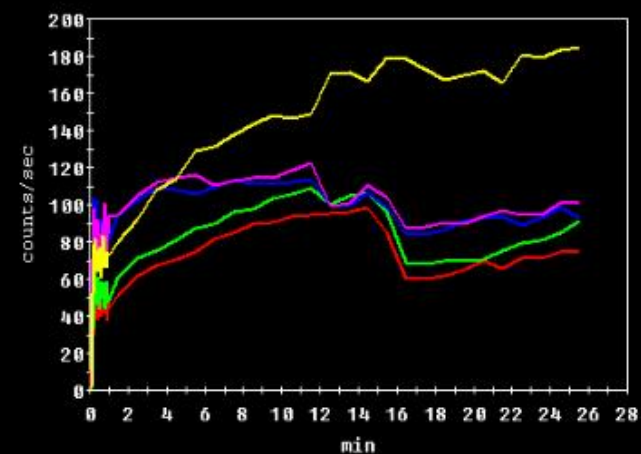
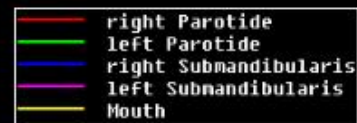


Wash OUT : Submandibular

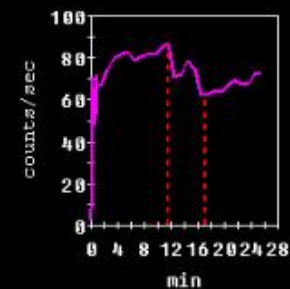
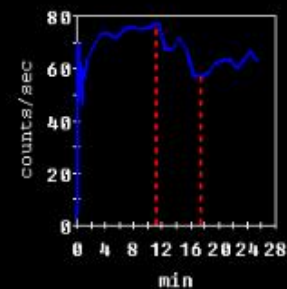
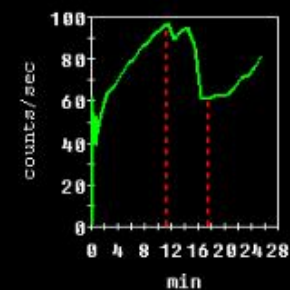
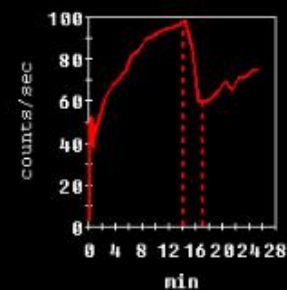
Right : 55.94 %

Left : 58.43 %

- Radyonüklidin intravenöz uygulanmasından sonra, parotis ve submandibuler bezlerdeki alım zamanla artar.
- Uygulamadan 20 dakika sonra tükürük salgılanması uyarılır.
- Sjögren sendromunda dört tükürük bezinin tümü, uygulamadan 20 dakika sonra azalmış alım ve tükürük salgısının uyarılmasına zayıf bir yanıt gösterir.



Area Normalized Curves (upper viewport)



EXCRETION

right Parotide: 39 %

left Parotide: 37 %

right Submandibularis: 26 %

left Submandibularis: 28 %

Stimulation at 21. min

- Tükürük bezi ya da parotis bezi biyopsisinde periduktal lenfosit infiltrasyonu veya kronik sialadenit saptanması sjögren sendromuna işaret eder.
- Odak skorlamasına göre 4mm²'lik alanda 1 veya daha fazla fokal lenfositik sialadenit odağının saptanması sınıflama kriterlerinde kullanılmaktadır.
- Periduktal veya perivasküler bölgede 4 mm²'lik bir alanda en az 50 lenfosit içeren fokal agregatların sayısı fokus skorunu gösterir.

- Grade 0. Normal
- Grade 1: Hafif mononükleer hücre infiltrasyonu
- Grade 2: Orta derecede mononükleer hücre infiltrasyonu
- Grade 3: Bir fokus varlığı
- Grade 4: Birden fazla fokus varlığı

**Grade 3 ve 4
Sjögren sendromu varlığını
kuvvetle destekler.**

TANI

- Sjögren sendromu için spesifik bir laboratuvar testi bulunmadığından tanı özellikle çocuklarda zor olabilmektedir.
- Erişkinlerde Sjögren sendromunun sınıflandırılması için çeşitli kriterler bulunmakla birlikte bu kriterlerin çocuklarda güvenilirliği düşüktür.

Çocukluk Çağı Primer Sjögren Sendromu

- **Klinik semptomlar**
 - Oral (kuru ağız, rekürren parotit, parotis bezinde şişlik)
 - Oküler (alerjik veya enfeksiyöz neden olmadan tekrarlayan konjonktivit, keratokonjonktivitis sicca)
 - Diğer mukozal tutulum (tekrarlayan vajinit)
 - Sistemik (sebebi bilinmeyen ateş, inflamatuvar olmayan artralji, hipokalemik paralizi, karın ağrısı)
- **İmmünolojik anormallikler (En az birinde pozitiflik: anti-SSA, anti-SSB, yüksek titrede ANA, RF)**

- **Diğer laboratuvar anormallikler ya da ek araştırmalar**
 1. Biyokimyasal (serum amilaz yüksekliği)
 2. Hematolojik (lökeni, yüksek ESH)
 3. İmmünolojik (poliklonal hiperimmünglobulinemi)
 4. Nefrolojik (renal tübüler asidoz)
 5. Tükürük bezlerinin veya diğer organların lenfositik infiltrasyonunun histolojik kanıtı
 6. Parotis bezi tutulumunun objektif olarak gösterilmesi (siyalografi)
- **Diğer otoimmün hastalıkların dışlanması**

→ En az 4 kriter gereklidir.

Ayırıcı Tanı

Kuru ağız	Kuru göz	Bilateral parotis büyümesi
Viral enfeksiyonlar İlaçlar Psikojenik Radyasyon tedavisi Diabetes mellitus Travma Dehidratasyon Aldosteronizm Cushing hastalığı Mikulicz sendromu 	İnflamasyon Kronik konjonktüvit Kronik blefarit Toksisite Yanıklar İlaçlar Nörolojik durumlar	Viral enfeksiyonlar Kabakulak İnfluenza EBV CMV HIV Sarkoidoz Amiloidoz Metabolik Akromegali Cushing sendromu Hipotiroidizm Gebelik

Tedavi

- Diğer çocukluk çağı romatizmal hastalıkların aksine Sjögren sendromu sıklıkla sessiz bir seyir izler ve ekstraplandüler tutulum bulguları olmayan hastalarda immünsupresif tedaviye ihtiyaç duyulmadan semptomatik tedavi uygulanır.
- Tedavide ilk basamak kuruluk belirtilerinin topikal tedavisidir.
- Dehidratasyondan ve kuruluk belirtilerini artıran özellikle antikolinerjik yan etkisi olan ilaçlardan kaçınılmalıdır.
- Ağız hijyeninin sağlanması gereklidir.

- Göz kuruluđu için suni gözyaşı kullanılabilir, topikal siklosporinden fayda gören vakalar bildirilmiştir.
- Ağız kuruluđu için yapay tükürük ürünleri, şekersiz sakız, pastiller kullanılabilir. Pilocarbin hidroklorid ciddi kuruluđu olanlarda kullanılabilir.
- Konstitüsyonel semptomlar halsizlik, artralji, miyalji, hafif inflamatuvar artirt varsa ilk seçenek olarak hidroksiklorakin kullanılır. Hidroksiklorakin ile göz ve ağız semptomlarında iyileşme sağlanabilmektedir.

- Artrit kontrol altına alınamazsa metotreksat kullanılabilir. Metotreksat ile parotis şişliğinde de düzelme bildirilmiştir. Sistemik hastalık ya da majör organ tutulumu varlığında steroidler kullanılabilir.
- Akciğer tutulum, sitopeni, vaskülit, miyelopati varlığından tedaviye azatiyopürini, mikofenolat mofetil, siklofosfamid gibi immünsüpresifler eklenebilir.
- Major organ tutulumu varlığında biyolojik ajanlar kullanılabilir. İnfliksımab, ritüksımab, belimumab ve abatasept ile olumlu sonuçlar bildiren çalışmalar mevcuttur.

Prognoz

- Çocukluk çağı Sjögren sendromu ile ilgili uzun dönemli çalışmaları yoktur. Genel olarak Sjögren sendromu erişkin ve çocuklarda iyi bir prognoza sahiptir.
- Literatürde 1045 hastayı içeren bir çalışmada 5, 10 ve 20 yıllık sağkalım oranları sırasıyla %96, %91 ve %81 olarak verilmiştir.
- Mortalite ile ilişkilendirilen kötü prognoztik faktörler anti-La pozitifliği, lenfopeni, hipokomplementemi, kriyoglobulinemi ve monoklonal-gammopati varlığıdır.
- En önemli komplikasyon lenfoma gelişimidir. Erişkinlerde lenfoma gelişimi sağlıklı topluma göre 44 kat artmıştır ve hastaların %5'inde gözlenir. Çocuklarda Sjögren sendromuna ikincil lenfoma gelişimi bildirilmemiştir.

Takip ve Klinik Seyir

- Hidroksiklorakin (Plequanil©) ve ramipril (Delix©) başlandı.
- 24 saatlik idrar proteininde azalma kaydedildi.
- PAAC grafisi, SFT görüldü. HRCT planlandı...
- Görme alanı muayenesi planlandı.

24 saatlik idrarda protein

Protein 24 saatlik İdrar Paneli

Protein (24 Saatlik İdrar)	432	Y	mg/gün
----------------------------	-----	---	--------

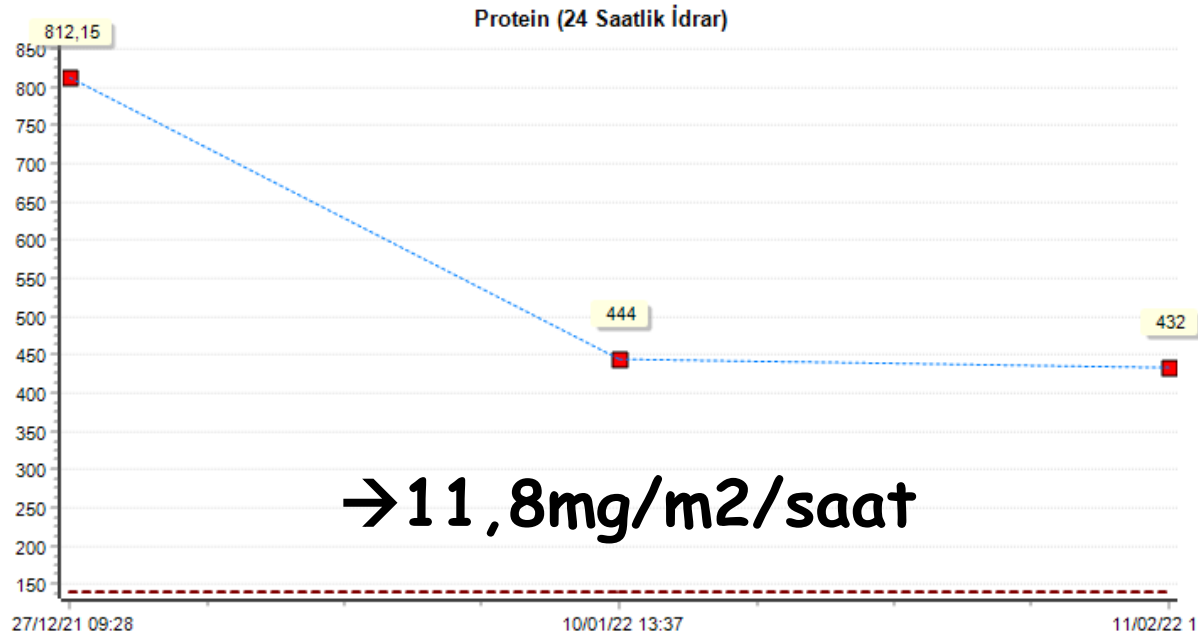
Kreatinin 24 saatlik İdrar Paneli

Kreatinin (24 saatlik İdrar)	830,4		mg/gün
------------------------------	-------	--	--------

Kreatinin Klerens	"		mL/dk
-------------------	---	--	-------

FORMÜL : KREATİNİN (24Sİ) * VOLÜM / (1.44 * KREATİNİN)
Serum Kreatinin istenmediği için hesaplanamadı.

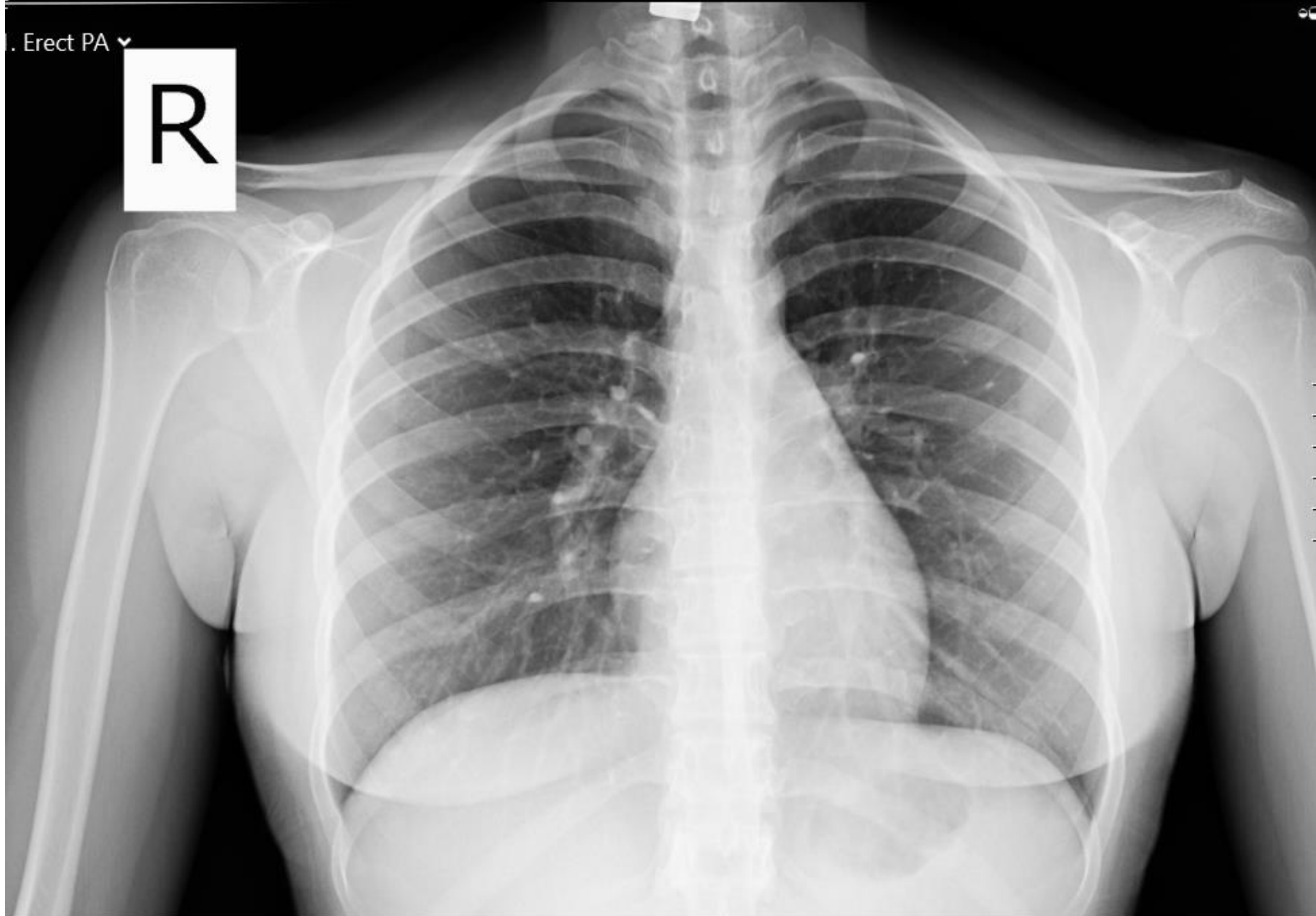
Volüm Ölçümü	1,6	L
--------------	-----	---



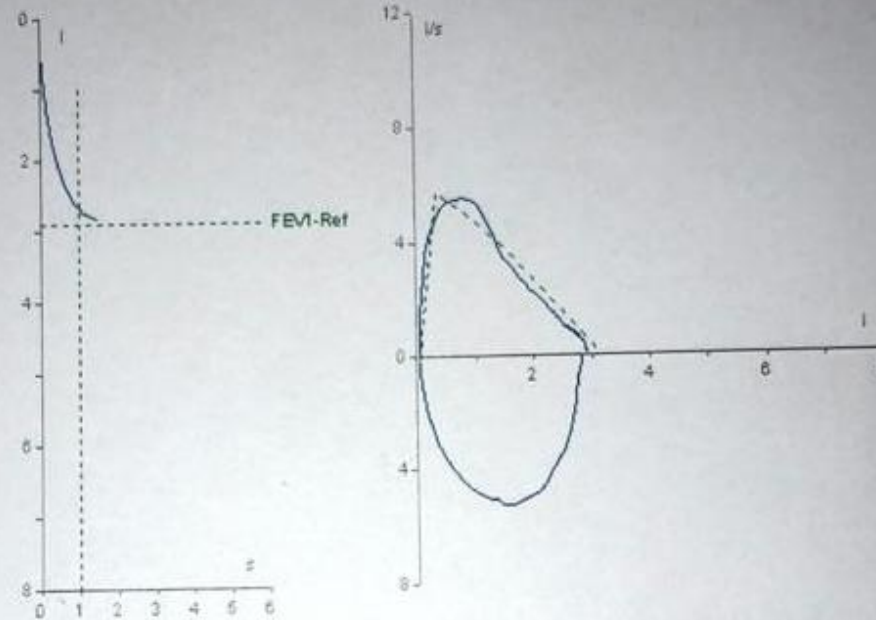
	Sonuç	Referans
▲	812,15 mg/gün	0 - 140
▲	444 mg/gün	0 - 140
▲	432 mg/gün	0 - 140

. Erect PA ▼

R



Spirometry: Flow-Volume



parameter	unit	pred	act.	%pred
FVCex	l	3.23	2.93	91
FEV1	l	2.90	2.72	94
FEV1/FVC	%	90	93	103
PEF	l/s	5.73	5.55	97
MEF75	l/s	5.03	5.53	110
MEF50	l/s	3.56	3.51	99
MEF25	l/s	1.84	1.84	100
MEF25-75	l/s	3.59	3.30	92
Aex	l ² /s	6.78	9.60	142

Normal

TEŞEKKÜRLER...