

سوال شماره ۴ :

خانم ۳۹ ساله با سابقه دیسفاژی از یک سال قبل و فقدان اشک از سه ماه قبل دچار ارتالژی و تنگی نفس پیشرونده شده است .





- الف - تشخیص چیست؟ همراهی با چه بیماریهایی دارد؟
- ب - در تصاویر چه می بینیم؟ تظاهرات بیماری را نام ببرید .
- ج - روش تشخیصی چیست؟
- د - درمان چیست؟

پاسخ سوال شماره ۴ :

• الف – بیماری شوگرن (sjogren disease)

سندرم شوگرن یک بیماری خودایمن مزمن است که به کندی پیشرفت می کند و با ارتشاح لنفوسیتی غدد اگزوکرین مشخص می شود و منجر به خشکی دهان و چشمها می شود.

یک سوم بیماران تظاهرات سیستمیک نشان می دهند ، در تعداد کمی لنفوم بدخیم ایجاد می شود. این بیماری یا بصورت اولیه یا همراه سایر بیماریهای روماتیسمی خودایمنی بصورت ثانویه ایجاد می شود

زنان میانسال بیشتر مبتلا می شوند. شیوع نوع اولیه ۵/۰-۱

٪ است ولی نوع ثانویه در ۳۰٪ بیماریهای روماتیسمی دیده می شود.

• همراهی بیماری شوگرن با بیماریهای زیر می باشد :

• ارتريت روماتويد

• لوپوس اريتماتوز سيستميك

• بیماری مختلط بافت همبند

• سيروز صفراوی اولیه

• واسكوليت

• هپاتیت مزمن فعال

• ب – در تصویر اول تورم دوطرفه غدد پاروتید دیده می شود. دهان و روی زبان خشک است و خرابی و پوسیدگی دندانها بعلت کمبود بزاق و خشکی دهان می باشد.

• در سی تی اسکن ریه پنومونیت لنفوسیتیک بینابینی (LIP) دیده می شود. که در ان یک نمای

ground – gloss و فضاهاى کیستیک کوچک با دیواره نازک دیده می شود

• تظاهرات بالینی :

ارتريت و ارترالژی ۶۰٪

پدیده رینود ۳۷٪

لنفادنوپاتی ۱۴٪

درگیری ریه ۱۴٪

واسکولیت ۱۱٪

درگیری کلیه ۹٪

درگیری کبد ۶٪

لنفوم ۶٪

نوروپاتی محیطی ۲٪

میوزیت ۱٪

- ج - تشخیص شوگرن اولیه زمانی گذاشته می شود که
- ۱-بیمار دچار خشکی چشم یا دهان باشد
- ۲- تستهای چشم کراتوکونژکتیویت سیکا را اشکار سازند
- ۳- بررسی دهان تظاهرات کلاسیک سندرم را نشان دهند
- ۴- سرم بیمار با انتی ژنهای خودی RO/SS-A و یا LO/SS-B واکنش دهد.
- بیوپسی لب زمانی لازم است که تشخیص غیرقطعی باشد یا جهت رد کردن سایر علل که ممکن است باعث خشکی دهان و چشم می شوند.
- عفونت با هیپاتیت C باید رد شود زیرا نمای بالینی و پاتولوژیک تقریبا مشابهی ایجاد می کند

- بزرگی غدد بزاقی اصلی ، خصوصا در بیماران سرونگاتیو شک به سندرم مرتبط با IgG4 را بالا می برد که به شکل پانکراتیت ، نفریت بینابینی ، فیبروز رتروپریتونئال و ائورتیت ممکن است تظاهر یابد
 - د - درمان سندرم شوگرن با هدف تخفیف علائم و محدود کردن تاثیرات موضعی آسیب ناشی از گزروستومی مزمن و کراتوکنزکتیویت سیکا توسط جایگزینی یا تحریک ترشحات از دست رفته انجام می شود.
 - گلوکورتیکوئیدها و یا عوامل تضعیف کننده ایمنی مثل سیکلوفسفامید تنها برای درمان واسکولیت سیستمیک اندیکاسیون دارد.
 - Anti-TNF ها غیر موثر می باشند.
- Anti-CD20 ها در بیماران با بیماری سیستمیک و بویژه دارای واسکولیت ، ارتريت و خستگی زودرس می تواند موثر باشد.