

Sjögren Sendromu ve Anensefali

SJÖGREN'S SYNDROME AND ANENCEPHALY

Zehra N KAVAK, Nejat CEYHAN, Şebnem YALÇIN, Sakıp PEKİN

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD, İSTANBUL

ÖZET

Amaç: Sjögren sendromlu bir hastanın bir eşi anensefali olan ikiz gebeliğinin tartışılması.

Çalışmanın Yapıldığı Yarı: Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı

Bulgular: Sjögren sendromu tanısı konulması için kullanılan kriterler tartışılarak, bir eşi anensefali olan ikiz gebeliğin literatür ışığında değerlendirilmesi yapılmıştır.

Sonuç: Sjögren sendromu anensefali birlikteliğinin rastlantısal olduğu sonucuna varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Sjögren sendromu, Anensefali

T Klin Jinekoloj Obst 1996, 6: 233-235

Sjögren sendromlu kronik, otoimmün, inflamatuvar özellikle tükürük ve gözyaşı bezlerinin harabiyeti ile giden bir eksokrinopatidir (1). Bezlerin lenfosit ve plazma hücreleri ile infiltrasyonu sözkonusudur. Ağız ve göz kuruluğu en önemli klinik bulgudur. Sjögren sendromu primer bir hastalık olabileceği gibi romatoid artrit veya diğer kollajen doku hastalıklarıyla ortaya çıkabilir. Kadınlarda erkeklere oranla 10 kat daha fazla gözlenmektedir (2).

Anensefali ise beynin (kafatasının) ana bölümünün konjenital yokluğu ile karakterize bir santral sinir sistemi anomalisidir. Etiyolojisi bilinmemektedir. Poligenik veya multifaktöriyel etyolojiye dayanan veriler mevcuttur. Mekanik veya coğrafik faktörler de etyolojide araştırılmaktadır (3).

Bu olgu sunumunda sjögren sendromlu bir hastanın bir eşi anensefali olan ikiz gebeliğinin tartışması

Geliş Tarihi: 21.8.1995

Yazışma Adresi: Dr.Zehra N KAVAK
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD,
İSTANBUL

T Klin J Gynecol Obst 1996, 6

SUMMARY

Objectiva: The purpose of this caes report is to discuss a twin pregnancy of a woman with Sjogren's syndrome, in which one of the babies had anencephaly.

Institution: Marmara University Medical School, Department of Obstetrics and Gynaecology

Results: We have discussed the diagnostic criterion of Sjogren's syndrome and the twin pregnancy have been evaluated under the light of the literature.

Conclusion: We have concluded that the anencephaly and Sjogren's syndrome together are coincidental.

Key Words: Sjogren's syndrome, Anencephaly

T Klin J Gynecol Obst 1996, 6: 233-235

yapılmaktadır. Rastlantısal olduğuna karar verdiğimiz bu birlikteliğin literatürde başka örneği olmadığı için tartışılmasının ilginç olduğu kanaatindeyiz.

OLGU SUNUMU

4.10.1994 tarihinde, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları Doğum Anabilim Dalı Antenatal Polikliniğinde, Sjögren sendromu tanısı ile izlenen hasta (27 yaş), son adet tarihine göre 8. gebelik haftasında takibe alındı. Sjögren sendromu tanısını beş yıl önce yapılan alt dudak biopsisi sonucu almış olan hastanın kliniğinde dönem dönem göz kuruluğu, ağız kuruluğu, parotis bezlerinde şişlik ve son dönemlerde artan saç dökülmesi şikayetleri olmuş ve kısa dönem steroid tedavisi kullanma hikayesi mevcuttu. Halen kullanmakta olduğu spesifik bir tedavi yoktu.

Gebeliği boyunca ilaç kullanma veya radyasyona maruz kalma vs. hikayesi olmayan hastanın, 10. gebelik haftasında yapılan ultrasonografik incelemeinde ikiz gebelik saptandı ve takiben istenen Anti-La (SSB) Anti-Ro (SSA), Anti-RNP (ENA) değerleri yüksek, Anti-DNA değeri normal sınırdıydı. Özellikle Anti-Ro (SSA) değerinin yüksek gelmesi üzerine yakın takibe alınan hastanın müteakip ultrasonografik incelemeinde diamlotik



Şekil 1, Anensefalik bebeğin on-arka görüntüsü.

Figure 1 Front view and back view of the anencephalic

dikoryonik ikiz **gebeliğin**, eşlerinden birinin anensefalik olduğu tesbit edildi. Ayrıca her **iki** fefusta polihidramnios hali mevcuttu. Saptanan başka bir anomali olmadı. Sağlam olan ikiz eşinin gelişimi son adet tarihi ile uyumluydu.

29 haftalık -gebelik devam ederken hasta regüler kontraksiyonlar **ve** idrar yaparken yanma şikayeti ile hastanemize başvurdu. Yapılan pelvik muayenesinde servikal açıklık 1 cm, servikal silinme minimal olarak tesbit edilen hastaya preterm eylem tanısı ile parenteral tokoliz tedavisi başlandı (Ritodrin HCL 0.15 mgr/dak). Glukokortikoid fetal akciğer maturasyonu için.. verildi (2x12 mgr Betametazon İM), idrar kültüründe Echerichia Coli üretmesi üzerine Gentamisin 3x80 mgr İM uygulanmasına başlandı. İntravenoz ritodrin tedavisi alırken genel durumu stabilize olan hastaya, 38 saat IV tokolizi takiben oral tedaviye geçildi (12x1 tb. Ritodrin 10 mg/db) ve hasta kendi isteği **ile** hastaneden ayrıldı. Ancak bir sonraki gün sularının gelmesi **ve** kontraksiyonlarının tekrar başlaması **ile** başvuran hasta, normal doğum **eylemine** bırakıldı. Normal spontan doğum ile vertex gelişli 1200 **gr** ve 810 gr'lık 8/8 ve 1/1 (anensefalik) apgarlı bebeklerin doğumu gerçekleştirildi (Şekil 1). Postpartum dönemi **komplikasyonsuz** geçen hastanın sağlam bebeği 20. günde problemsiz taburcu



edilirken, anensefalik fetusun otopsisinde, kraniorakışisiz ve meningoensefalosel saptandı.

TARTIŞMA

Kopenhag kriterlerine göre, etyolojide immun regülasyonun suçlandığı (genetik? hormonal? enfeksiyöz?) Sjögren sendromunda sadece kserostomi ve keratokonjunktivitis sikka varsa primer, diğer bağ dokusu hastalıkları da mevcut ise sekonder Sjögren sendromu olarak adlandırma yapılmaktadır (2). Kopenhag kriterlerine göre keratokonjunktivitis sikka ve kserostomi için yapılan objektif test sonuçları değerlendirilmeye alınmakta, subjektif şikayetlerle tanı konulmamaktadır:

Objektif testler, keratokonjunktivitis için; "" •

1. Shirmer-I test (anormal <10 nm/5 dak)

2. Van Bijsterd skorlaması

Kserostomi için;

1. Sialometrie

2. Tükrük bezleri sintigrafisi

3. Alt dudak biopsisidir.

Sjögren sendromu tanısı alabilmesi için hastanın enaz iki testinin anormal sonuç vermesi gerekmektedir (2,4). Hastamız. Shirmer testi 4 mm/5 dak (<10 mm/5

ak anormal) ve aşağı dudak blosplsl testleri (fokal sia-loadenit > 1 ise +) sonucu (+) bulunmasıyla Sjögren sendromu tanısı almıştır.

Jinekolojik bulgu olarak hastalarda vajinal kuruluğa rastlanır, ikinci sıklıkla uzun menstruel sikluslar gözlenmektedir (5). Bunun muhtemel bir nöropati ile ilgili olabileceği veya Sjögren'den bağımsız ovulasyon disfonksiyonu ya da luteal faz yetmezliği ile açıklanabileceği düşünülmektedir. Sjögrenli infertil hastalarda da neden olarak adet düzensizlikleri ve yüksek olan antisperm antikor değerleri suçlanmıştır (6).

Sjögrenli gebeliklerde %4 kadar konjenital anomali saptanmış olup, bunların %47'sinde kardiyak problemlerin olduğu belirlenmiştir (5). Bu bebeklerde en sık rastlanılan kardiyak sorun konjenital komple bloklardır. Bu durum özellikle Anti-Ro (SSA, B) yüksek olan olgularda izlenir. Ro, nükleer bir antijendir ve fetal miyokarda da gösterilmiştir. Konjenital komple dal bloğu olan bebeklerin annelerinin %85'inde Anti-Ro ve Anti-La antikorlar belirlenmiştir (6). Bizim olgumuzda bu değerler yüksek olmasına rağmen her iki bebekte de kalple ilgili anomali saptanmamıştır.

Anensefali nöral tüp defektlerinin %50-65'ini oluşturur ve hayatla bağdaşmayan ağır bir santral sinir sistemi anomallıdır. Nöral tübün kranial kısmının 25. embriyolojik günde kapanmaması sonucu telensefalunun ve kafatası kemiklerinin gelişmemesine bağlı olarak oluşur (3). Kafatası ile ilgili kaslar, duramater yoktur. Serebellum, beyin sapı, kranial sinirler normaldir. %50 oranında olaya eşlik eden anomali vardır. %40-50'sinde polhidramnios gelişir. İkiz gebeliklerde daha sık bulunduğu gösterilmiştir (7). Olgumuzda da ikiz gebelik ve polhidramnios hali mevcuttu.

Anensefali tanısı antenatal dönemde, ultrasonografik olarak en doğru olarak 14. gebelik haftasından sonra konabilir (kranial ossifikasyon 11.-16. haftalarda oluşmaktadır) 12. haftada tanısı konmuş vakalar da vardır (8). Rutin sonografik incelemede fetal kranium, falks serebrinin görülmeyişi ve "gözlük" gibi orbitaların görülmesi tanı için tipiktir (Şekil 1).

Anensefalk fetusların %65'i inutero ölür. Genellikle prematür olarak doğan bu fetusların kranial dokudaki defektler yüzünden doğum ağırlıkları değerlendirilmesi genellikle yanıltıcıdır (7). Anensefalinin antenatal tanısı gebeliğin terminasyonunu gerektirir ve bu fetuslar genelde doğumu takiben ilk 24 saatte ölürlür.

Olgumuzdaki Sjögren sendromu ile anensefali birlikteliğinin tamamen rastlantısal olduğu düşünülmektedir. Literatürde bu birlikteliğin başka bir örneği olmadığı gibi, Sjögren sendromlu vakalarda santral sinir sistemi anomalilerinin arttığına ilişkin de herhangi bir veri yoktur (1,9).

KAYNAKLAR

1. Wyngaarden J, Smith L, Bennett J. Cecil textbook of medicine, 19th ed. Philadelphia PA: WB Saunders Company, 1992: 1535-36.
2. Manthorpe R, Oxholm P, Prause U, Schiødt M. The copenhagen criteria for Sjogren's syndrome. Scand J Rheumatol 1986; Suppl 61:19-21.
3. Aydınlı K. Prenatal tanı ve tedavi. Perspektif yayın ve reklam hizmetleri, istanbul, 1992: 113.
4. Manthorpe R, Anderson V, Jensen OA, Oxholm P, Prause JU. Editorial comments to the four sets of criteria for Sjogren's syndrome. Scand J Rheumatol 1986; Suppl 61:31-5.
5. Lekrer S. Gynecologic manifestations of Sjogren syndrome. Am J Obstet Gynecol 1994; 170:835-7.
6. Petri W, Watkson R, Hochberg MC. Anti Ro antibodies and neonatal lupus. In: Zurier RB, ed. Pregnancy in patients with rheumatic diseases. Rheum Dis Clin North Am 1989; 15:335-60.
7. Stumpf D, Cranford RE, Elias S, et al. The infant with anencephaly. N Engl J med 1990; 322:669-73,
8. Goldstein RB, Filly RA, Callen PW. Sonography of anencephaly: pitfalls in early diagnosis. J Clin Ultrasound 1989; 17:397-402.
9. Manthorpe T, Manthorpe R. The outcome of pregnancies of patients with primary Sjogren's syndrome. Prog Rheumatol 1984; 141-4,