

თინათინ კუტუბიძე, მანანა კობახიძე, ირინე კეკელიძე, მარიამ ლულუნიშვილი
 აუტოიმუნური დაავადებების “overlap” სინდრომის კლინიკური შემთხვევა
 თსსუ-ის გ. ჯვანიათაძის სახ. პედიატრიის აკადემიური კლინიკა

Doi: <https://doi.org/10.52340/jecm.2023.01.15>

TINATIN KUTUBIDZE, MANANA KOBAKHIDZE, IRINE KEKELIDZE,
 MARIAM GHUGHUNISHVILI

CLINICAL CASE OF OVERLAP SYNDROME OF AUTOIMMUNE DISEASES

TSMU, G. Zhvania Pediatric Academic Clinic

SUMMARY

We are presenting a rare case of overlap of Sjögren’s syndrome (SS) and Celiac disease (CD). It is necessary to evaluate and diagnose timely the possible presence of other autoimmune diseases in the presence of any autoimmune disease, because they have about a 25% risk of developing several of them at the same time, which is called overlap syndrome. It is very important to do screening, follow up and regular GI care of Sjögren’s syndrome patients to identify CD case and help them to avoid severe malnutrition, hyponatremia, anaemia and later intestinal malignancies.

Keywords: Sjögren’s syndrome, Celiac disease, overlap syndrome

შოგრენის სინდრომი (შს) არის სისტემური აუტოიმუნური დაავადება, რომლის დროსაც ხდება უჯრედშიდა აუტოანტიხეულების წარმოქმნა აუტოანტიგენების წინააღმდეგ და მიმდინარე ლიმფოციტური ანთებითი პროცესების ფონზე ეგზოკრინული ჯირკვლების შეუქცევადი დესტრუქცია [1,2].

შს შეიძლება არსებობდეს როგორც პირველადი, ასევე მეორადი სინდრომის სახით, როდესაც ის დაკავშირებულია სხვა აუტოიმუნურ დაავადებებთან. მაგალითად, ისეთ პათოლოგიებთან, როგორცაა რევმატიკური ანთროპოზი, სისტემური წითელი მგლურა, სისტემური სკლეროზი და პირველადი ბილიარული ციროზი. ამერიკის შეერთებულ შტატებში მისი პრევალენტობაა დაახლოებით 1%, ხოლო ინსიდენსი 7/100.000 [3]. აღნიშნული სინდრომის ძირითადი სიმპტომებია: „sicca syndrome” („სიმშრალის სინდრომი”), ქსეროტომია, ქრონიკული ერთემატოზული კანდიდოზი, ოკულარული დაავადებების სპექტრი, ძვალ-კუნთოვანი მანიფესტაცია - ართრალგია, ართრიტი [3]. შს-ს დროს ეგზოკრინული ჯირკვლების გარდა ზიანდება მრავალი სხვა ორგანო, როგორცაა ფილტვები, თირკმლები, პერიფერიული ნერვული სისტემა და სახსრები. კუჭ-ნაწლავის ტრაქტის სიმპტომები: ნერწყვის შემცირებული წარმოქმნის და საყლაპავის დისმობილობის გამო განპირობებული დისფაგია, ეპიგასტრალური ტკივილი და ქრონიკული ატროფიული გასტრიტი [4].

ცელიაკია (celiac disease-CD) არის აუტოიმუნური ენტეროპათია, რომელიც გამოწვეულია გლუტენების (გლიადინი) თანდაყოლილი აუტანლობით. ეს ენტეროპათია ხასიათდება კლინიკური სიმპტომების ფართო სპექტრით, მათ შორის ქრონიკული დიარეა, წონის კლება, მუცლის შეხერილობა. შედარებით იშვიათად ვხვდებით ექსტრაინტესტინალურ გამოვლინებებს: ანემია, შეშუპება, მორეციდივე ორალური აფთები და ართრიტი [5].

ცელიაკიის დაავადების მქონე პაციენტებში დადასტურებულია სხვა ბევრი აუტოიმუნური დაავადების თანაარსებობაც, როგორცაა ჰერპეტიფორმული დერმატიტი, შაქრიანი დიაბეტი ტიპი 1, აუტოიმუნური თირეოიდიტი, პირველადი ბილიარული ციროზი, აუტოიმუნური ჰეპატიტი, პირველადი მასკლეროზიტი ქოლანგიტი და ადისონის დაავადება [6]. ცელიაკიის დაავადებისა და შოგრენის სინდრომის შორის კავშირი პირველად აღინერა პიტმანის და ჰოლუბის მიერ 1965 წელს [7]. მას შემდგომ, რამდენიმე პუბლიკაციამ დაადასტურა ეს ასოციაცია და შს-ის სიხშირე ცდ-ის მქონე პაციენტებში დაფიქსირდა 15%-მდე [8]. კავშირი შს და ცდ შორის შეიძლება ნაწილობრივ მაინც აიხსნას მსგავსი გენეტიკური ჩართულობით, კერძოდ DQ2 ჰეტეროდიმერით, კოდირებული DQA1*0501 და DQB1*0201 ალელებით [9,10].

კლინიკური შემთხვევა: გოგონამ მოგვმართა შემდეგი ჩივილებით: გულძმარვა, გულისრევის შეგრძნება, მუცლის შეხერილობა, რეგურგიტაციები, წონის დეფიციტი. აგრეთვე

ბოლო 1 კვირის მანძილზე განავალში 2-ჯერ დაფიქსირდა ალისფერი სისხლის კვალის არსებობა, ნორმალური განავლოვანი მასებით რეგულარული ნაწლავთა მოქმედების ფონზე. ფიზიკური დათვალიერების დროს მუცლის გარშემონწერილობა იყო ნორმალური, ღვიძლი და ელენთა არ სცდებოდა ნეკნთა რკალს, ყურადღებას იპყრობდა დიდი ზომის თირეოიდული ჯირკვალი.

ანამნეზით ირკვევა, რომ 2002 წელს (4 წლის ასაკში) პაციენტმა შენიშნა, რომ ვერ ტიროდა ცრემლით და ხშირად აღენიშნებოდა პირის ღრუს სიმშრალე. 2009 წლიდან კი დაეწყო სახსრების ტკივილი, 2011 წლიდან კი აღარ შეეძლო სირბილი და სწრაფად სიარული, რადგან კარგავდა კოორდინაციას. 2015 წელს დაესვა შოგრენის დიაგნოზი სპეციფიური ანალიზების შედეგების მიხედვით (ANA 1:5250, სანერწყვე ჯირკვლის სციტიგრავია დადებითი) და დაეწყო მკურნალობა პიდროქსიქლოროქინით.

2018 წლიდან გამოიკვეთა გულმძარვის, გულისრევის შეგრძნების, ღებინების, მეტეორიზმის და იშვიათად მუცლის გარშემონწერილობის ზრდის ეპიზოდები. ჩატარდა ეზოთაგოგასტროდუოდენოსკოპია, სადაც დადასტურდა კარდიის უკმარისობა, ქრონიკული გასტრიტი, ატროფიული დუოდენიტი. აღებული ბიოპტატების ჰისტომორფოლოგიური კვლევით კი დაფიქსირდა ხაოების ატროფია, კრიპტების ჰიპერპლაზია, ინტრაეპითელიალური ლიმფოციტების ზრდა >30. აღნიშნული ცვლილებების და აგრეთვე დამატებითი ლაბორატორიული კვლევების საფუძველზე დაისვა ცელიაკის დაავადების დიაგნოზი (TTG IgA-11, TTG IgG<6) კლასიფიკაციით მარში 3ა. პაციენტი გადავიდა უგლუტენო დიეტაზე და დაენიშნა ესომეპრაზოლი 1მგ/კგ.

დასკვნა: აუცილებელია ნებისმიერი აუტოიმუნური დაავადების არსებობის დროს მოხდეს სხვა აუტოიმუნური დაავადების შესაძლო არსებობის დროული შეფასება და დიაგნოსტიკა, რადგან დაახლოებით 25%-ია იმის რისკი, რომ რამდენიმე აუტოიმუნური დაავადება ერთდროულად განვითარდეს, რასაც გადათარვის სინდრომი ეწოდება [11].

რეკომენდებულია შოგრენის სინდრომის მქონე პაციენტების სკრინინგი, დინამიკაში დაკვირვება და რეგულარულად კუჭ-ნაწლავის ტრაქტის შეფასება ცდ-ის შემთხვევების იდენტიფიცირებისთვის, რათა მოხდეს მძიმე მალნუტრიციის, ჰიპონატრიემიის, ანემიის და მოგვიანებით ნაწლავის ავთვისებიანი სიმსივნეების განვითარების თავიდან აცილება [12].

References:

1. Moutsopoulos HM, Bombardieri S. Sjogren's syndrome. *Rheumatology in Europe* 1995; 24: 44-45.
2. Fox RI, Chan EK, Kang HI. Laboratory evaluation of patients with Sjogren's syndrome. *Clin Biochem* 1992; 25: 213-222.
3. P. Brito-Zeron, C. Baldini, H. Bootsma, S.J. Bowman, R. Jonsson, X. Mariette, K. Sivils, E. Theander, A. Tzioufas, M. Ramos-Casals, Sjogren syndrome, *Nat Rev Dis Primers* 2 (2016)
4. Sheikh SH, Shaw-Stiffel TA. The gastrointestinal manifestations of Sjogren's syndrome. *Am J Gastroenterol* 1995; 90: 9-14.
5. Green PH. The many faces of celiac disease: clinical presentation of celiac disease in the adult population. *Gastroenterology* 2005; 128 (Suppl. 1): S74-S78.
6. Rashtak S, Marietta EV, Murray JA. Celiac sprue: a unique autoimmune disorder. *Expert Rev Clin Immunol* 2009; 5: 593- 604.
7. Pittman FE, Holub DA. Sjogren's syndrome and adult celiac disease. *Gastroenterology* 1965; 48:869-76
8. Iltanen S, Collin P, Korpela M, Holm K, Partanen J, Polvi A, Maki M. Celiac disease and markers of celiac disease latency in patients with primary Sjogren's syndrome. *Am J Gastroent* 1999; 94:1042-1046.
9. Sollid LM, Thorsby E. HLA susceptibility genes in celiac disease: genetic mapping and role in pathogenesis. *Gastroenterology* 1993; 105: 910-922.
10. Kang HI, Fei HM, Saito I, Sawada S, Chen SL, Yi D, Chan E, Peebles C, Bugawan TL, Erlich HA et al. Comparison of HLA class II genes in Caucasoid, Chinese and Japanese patients with primary Sjogren's syndrome. *J Immunol* 1993; 150: 3615-3623.

11. Mohan MP, Ramesh TC. Multiple autoimmune syndromes. Indian J. Dermatol Venerol Leprol 2003; 69: 298-299
12. Peter Szondaray et al. coeliac disease in Sjogren's syndrome – a study of 111 Hungarian patients. Reumatol Int (2004); 24: 278-282

*ТИНАТИН КУТУБИДZE, მანანა კობახიძე, ირინე კეკელიძე,
მარიამ გუგუნიშვილი*

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПЕРЕКРЕСТНОГО СИНДРОМА АУТОИММУННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

ТГМУ, Академическая клиника педиатрии им. Г. Жвания

РЕЗЮМЕ

Мы представляем редкий случай совпадения синдрома Шегрена и глютеновой болезни (Celiac Disease). Необходимо своевременно оценивать и диагностировать возможное наличие других аутоиммунных заболеваний при наличии любого аутоиммунного заболевания, т.к. они имеют примерно 25% риск развития нескольких из них одновременно, что называется синдромом перекреста. Очень важно проводить скрининг, последующее наблюдение и регулярный уход за желудочно-кишечным трактом у пациентов с синдромом Шегрена, чтобы выявить случай целиакии и помочь им избежать тяжелой недостаточности питания, гипонатриемии, анемии и более поздних злокачественных новообразований кишечника.

თინათინ კუტუბიძე, მანანა კობახიძე, ირინე კეკელიძე, მარიამ ლულუნიშვილი
აუტოიმუნური დაავადებების “overlap” სინდრომის კლინიკური შემთხვევა
თსსუ-ის გ.უვანიას სახ.პედიატრიის აკადემიური კლინიკა

რეზიუმე

ჩვენ წარმოვადგინეთ შოგრენის სინდრომის და ცელიაკის “overlap”-სინდრომის იშვიათი შემთხვევა. ნებისმიერი აუტოიმუნური დაავადების არსებობისას საჭიროა სხვა აუტოიმუნური დაავადებების შესაძლო არსებობის დროული შეფასება და დიაგნოსტიკა, რადგან დაახლოებით 25%-ია იმის რისკი, რომ რამდენიმე აუტოიმუნური დაავადება ერთდროულად განვითარდეს, რასაც გადაფარვის სინდრომი ეწოდება. ძალიან მნიშვნელოვანია შოგრენის სინდრომის მქონე პაციენტების სკრინინგის ჩატარება, მონიტორინგი და რეგულარულად გასტროინტესტინალური ტრაქტის შეფასება, რათა მოხდეს ცელიაკის შემთხვევის იდენტიფიცირება, რათა დავეხმაროთ მათ თავიდან აიცილონ მძიმე მალნუტრიცია, ჰიპონატრიემია, ანემია და მოგვიანებით ნაწლავის ავთვისებიანი სიმსივნეების განვითარება.

